



GADECCU

GRUPO ARGENTINO DE ENFERMEDAD
DE CROHN Y COLITIS ULCEROSA



COLITIS ULCERATIVA Y APLASIA MEDULAR: PRESENTACION DE UN CASO CLÍNICO

Carolina Riga, Natalia González

Hospital de Niños de la Santísima Trinidad. Córdoba – Argentina



Introducción:

La Colitis ulcerativa (CU) es una enfermedad inflamatoria intestinal (EII) crónica, que compromete de modo predominante el colon y afecta a individuos de cualquier edad, tanto la severidad como la extensión de la inflamación varían ampliamente. La EII se produce como consecuencia de una desregulación de la respuesta inmune entérica de origen multifactorial. La anemia aplásica (AA) es un trastorno de las células madre de la médula ósea que se caracteriza por una hematopoyesis ineficaz que conduce a pancitopenia, aunque su causa suele ser idiopática, la supresión de la hematopoyesis mediada por el sistema inmunitario puede estar implicada en al menos la mitad de los pacientes, ya que alcanzan la remisión hematológica en respuesta a la terapia inmunosupresora. La asociación de estas dos patologías CU y AA sugiere un vínculo patogénico común. Por su infrecuente presentación, y por su complejidad, sería relevante tener en cuenta la necesidad del manejo multidisciplinario ya que su tratamiento constituye un verdadero desafío.

Objetivo:

Presentar un caso clínico de Enfermedad Inflamatoria Intestinal asociado a Aplasia medular con evolución incierta.

Paciente:

Niño de 12 años con diagnóstico de Aplasia medular desde los 7 años de edad (Síndrome febril y Pancitopenia severa con serologías virales negativas) confirmando el diagnóstico con biopsia de médula ósea. Sin donantes histoidenticos relacionado, no se realiza trasplante de médula ósea (TMO) y comienza tratamiento con inmunosupresores (corticoides, Timoglobulina, Ciclosporina y eltrombopag), se logra la remisión completa de la aplasia y se mantiene durante 2 años. A los 10 años recae su aplasia en el contexto de una hepatitis con serologías virales negativas y anticuerpos autoinmunes negativos, sospechan aplasia medular con hepatitis idiopática. Se retoma tratamiento inmunosupresor con ciclosporina, como no responde escalan tratamiento a Tacrolimus (reacción adversa PRES), le indican Sirolimus. En ese momento comienza con síntomas digestivos de: aftas orales severas, dolor abdominal, diarreas y hemorragia digestiva severa. Febrero 2021: Videoendoscopia digestiva alta y Colonoscopia (VEDA y VCC) diagnosticando colitis extensa severa con sangrado profuso y una anatomía patológica de Colitis ulcerativa. Se comenzó tratamiento con anti-TNF (Infliximab) con muy buena respuesta tanto de la aplasia como de la colitis ulcerativa, en remisión clínica (PUCAI 0) y calprotectina: Negativa. Continuó con mantenimiento de Infliximab cada 2 meses a 5mg/Kg/día, hasta Mayo 2022 que recae nuevamente con aplasia (aumento del requerimiento transfusional), úlceras orales y reactivación de su colitis (PUCAI 55). Se realiza VEDA y VCC: Colitis severa izquierda. Se optimiza tratamiento aumentando dosis de Infliximab a 10mg/Kg y adelantando la dosis a 1 mes con mejoría parcial de los síntomas (Sin responder al corticoide en esta oportunidad). Se descarta intercurrentia infecciosa (Filmarray gastrointestinal: Negativo). Se decide escalar tratamiento a Adalimumab con 2 dosis de ataque a 80mg y luego de mantenimiento a 40mg con mejoría parcial, por lo que se aumenta desde diciembre la dosis a 80mg, logrando actualmente remisión clínica (sin aftas orales y PUCAI 0), Calprotectina fecal: 319 ug/g y mejoría de los valores de laboratorio, persistiendo con hipoplasia (transfusiones menos frecuentes, cada 3 meses) actualmente en tratamiento por hematología solamente con eltrombopag.

Discusión:

Una explicación de la asociación entre CU y anemia aplásica puede surgir de una disfunción inmunológica de ciertas citocinas reguladas por genes HLA específicos. Se han observado altas concentraciones de citocinas proinflamatorias, como la interleucina-1 (IL-1) y el factor de necrosis tumoral- α (TNF- α), tanto en la enfermedad inflamatoria intestinal como en la anemia aplásica. El TNF- α constituye un mediador clave en el proceso inflamatorio en la CU, y se ha informado elevado en plasma de la médula ósea y sangre periférica en pacientes con anemia aplásica. La sobreproducción de TNF- α por parte de las células T podría explicar la inhibición de las células precursoras hematopoyéticas en la anemia aplásica. La misma sobreproducción de citocinas inflamatorias también puede explicar el desarrollo posterior de CU en el presente caso.

Conclusiones:

- Niño con CU extensa severa de comienzo a los 10 años en asociación a una AA previa
- El tratamiento actual no logra remisión total de ambas patologías
- Se puede predecir mal pronóstico de su enfermedad
- ¿Podrá ser el TMO opción terapéutica adecuada?