

CASOS CLÍNICOS

PRESENTACIÓN EN CARTEL

610 Hipercalcemia y leucemia linfoblástica aguda

Castellanos-Velazco O

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Objetivo. Describir reporte de un caso de hipercalcemia en un paciente adulto con leucemia linfoblástica aguda.

Antecedentes. La hipercalcemia es una alteración hidroelectrolítica que se manifiesta por náuseas, vómito, anorexia, constipación y pérdida de peso. Debido a estas características no específicas el diagnóstico y tratamiento son tardíos. La incidencia de hipercalcemia asociada a malignidad en adultos es 20-30%. Se observa en leucemia linfoblástica que generalmente no se observan blastos en sangre periférica. Existen dos mecanismos de hipercalcemia: Activación directa de osteoclastos. Y reabsorción ósea mediada por PTH y proteína relacionada a PTH. La hipercalcemia puede llevar a arritmias cardíacas, hipertensión arterial severa, falla renal, acidosis metabólica, deshidratación y coma. El manejo se realiza con solución salina al 0.9%, diuréticos de asa, bifosfonatos. **Caso clínico.** Masculino de 52 años de edad, niega enfermedades crónicas. Inicia en febrero 2015 con dolor lumbar, en julio 2015 presenta alteraciones neurológicas, se detecta anemia, hipercalcemia, hiperazotemia. No se concluye diagnóstico. En noviembre 2015 acude a CMNO, Guadalajara por persistencia de cuadro clínico, se menciona pérdida de peso de 10 kg en 6 meses, dolor dorsolumbar, desorientación, tendencia a la somnolencia, astenia, adinamia. A la exploración física signos vitales sin alteraciones, posteriormente tendencia a hipertensión arterial. Somnoliento, desorientado, palidez

de piel y tegumentos, deshidratación de mucosas, sin adenopatías ni visceromegalias, sin datos de equimosis ni petequias. Estudios de laboratorio al ingreso: 17/11/15: hemoglobina 11.9 g/dL, leucocitos 2700/uL, neutrófilos 950/uL, linfocitos 1520/uL, plaquetas 35000/uL, tiempos de coagulación normales, dímero D 5345, urea 185 mg/dL, creatinina 2.09 mg/dL, albumina 3.20 g/dl, fósforo 1.8 mm/L, calcio 3.5 mmol/L, deshidrogenasa láctica 638 U/L. Aspirado de médula ósea 17/11/15: blastos de aspecto linfóide 100%. Frotis de sangre periférica: no se observan blastos. Inmunofenotipo 18/11/15: CD10+, CD19+, CD22+, CD38+, CD13+ Biopsia de hueso 30/11/15: Células de aspecto blástico que expresan de forma difusa CD34, TdT y PAX-5. CD20 positivo en 5%, CD3 negativo, corresponde a leucemia linfoblástica aguda B. Citológico de líquido cefalorraquídeo 27/11/15: negativo para infiltración USG abdominal 19/11/15: sin hepatomegalia ni esplenomegalia. **Conclusiones.** Es rara la asociación de hipercalcemia con LLA, mencionada dicha relación solo en reportes de casos, con diagnóstico tardío ya que no se detectan blastos en sangre periférica, y los síntomas son atípicos, sin embargo a diferencia del mismo, no existen lesiones líticas sino osteopenia generalizada.

611 Deficiencia combinada de factores de la coagulación

Hodgson-Reyes L, Barragan-Ibáñez C, Martínez Murillo C
Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivo. Abordaje de un caso de presentación poco frecuente en la clínica de Hemostasia servicio de Hematología Hospital General de Mé-

xico. **Antecedentes.** Han sido descritas aproximadamente un total de 16 combinaciones distintas de deficiencias congénitas de dos o más factores de la coagulación, Las manifestaciones clínicas asociadas son principalmente hemorrágicas, pudiendo iniciar desde el periodo neonatal o cursar asintomáticos, con alteración en parámetros de laboratorio durante toda su vida. En México se han descrito muy pocos casos de esta patología. **Caso clínico.** Femenina de 42 años, Originario y residente de México D.F. hija adoptiva, G3 P3 A0, un hijo fallecido por trauma craneoencefálico, Transfusionales positivos durante los partos HEA: desde los cuatro años de edad presenta en múltiples ocasiones de forma espontánea equimosis, metrorragia y hemorragia durante los partos. En la exploración física se encontró la presencia de equimosis a nivel de pierna izquierda, sin otro hallazgo relevante. Laboratorio: 10.7.15 BH leucocitos 13 900, neutrófilos 12 600, hemoglobina 11.5, normo normo. ADE 16%, plaquetas 346 000. 17.7.15 TTpa 96.5/27.9, TP 18.5/10.3, TT 19/18.3, cuantificación de Factor VIII 14.8%, inhibidor negativo. Anticoagulante lúpico negativo. 10.9.15 TTpa 72.8/28.6, corrección con plasma 1/2 32.6, 1/4 26.0. TP 18.1/10.4 corrección con plasma 1/2 10.4. 1/4 10.2. TT 20.5/22.3, fibrinógeno 282, Factor VIII 13,6%, factor II 101%, Factor V 16%, FX 74%. El déficit combinado de factores V y VIII (F5F8D) es una coagulopatía poco frecuente fue descrito por primera vez en una familia por Oeri et al, en 1954. Se han descritos un total de 89 casos, en su mayoría con niveles plasmáticos de factor V y el factor VIII (tanto de antígeno y actividad) en el rango de 5 a 30 U/dL. Trastorno autosómico recesivo asociado a mu-

taciones de ERGIC-53 (actualmente LMAN1) y del gen MCFD2 (30%). El diagnóstico de sospecha se basa en TP y TTPA superior a la normalidad, con dosificación de fibrinógeno normal. El TTPA está desproporcionadamente largo. **Conclusiones.** El déficit combinado de factores de coagulación VIII y V es una entidad poco frecuente, ante la sospecha de caso para establecer el diagnóstico es de vital importancia la cuantificación de todos los factores de coagulación.

624 Leucemia de células dendríticas reporte de un caso en el CMN La Raza

Moreno-Urbina S

Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Exponer un caso clínico. **Antecedentes.** Las neoplasias blásticas plasmocitoides de células dendríticas son una enfermedad maligna hematológica rara que comúnmente se manifiesta como lesiones cutáneas con o sin involucro de la médula ósea y transformación leucémica. **Caso clínico.** Paciente femenino de 32 años de con AHF madre finada por mieloma múltiple, APP negados así como alergias o uso de medicamentos, hemotipo B+. Padecimiento: desde hace 6 meses nódulos pruriginosos y descamativos en MPS que progresan a lesiones hipercrómicas, posteriormente diseminación caudocefálica de las lesiones y aparición de úlceras en mucosa oral dolorosas lo que condiciona odinofagia, se agregan además astenia, adinamia y palidez de tegumentos y pérdida ponderal de 20 kg. A su ingreso con Hb 6.9 g/dL, 19 mil leucocitos, 1200 neutrófilos y 4000 linfocitos con un LUC del 73%, 28 mil plaquetas, TP 18.1 s, TTPA 27 s, deshidrogenasa láctica 4000. EF: palidez +, presencia de escotomas y disminución de la agudeza visual, sin ictericia, sin

purpura seca ni húmeda, lesiones dérmicas hipercrómicas, así como lesiones dolorosas en paladar blando y duro. Adenomegalia de 2 x 0.5 cm, esplenomegalia de 2 cm por debajo del reborde costal. FSP con células de 18-20 micras con núcleo irregular y presencia de 2-3 nucleolos, algunos con vacuolas y granulación azurofila compatibles con blastos monocitoides. Impronta ósea: infiltración por monoblastos en un 78% y mieloblastos en un 12%, mielocitos 6%, granulocitos adultos 4% y se concluye una leucemia mielóide aguda M5. RM infartos corticales frontales y occipitales probablemente por vasculitis. PANTAC con hepatoesplenomegalia, crecimientos ganglionares cervicales, mediastinales, axilares, retroperitoneales. Se toma biopsia de lóbulo oreja por las lesiones en piel, se reporta: infiltración de la dermis superficial y profunda con patrón leucémico de células medianas a grandes, de contorno irregular y aspecto blástico, CD45+, BCL-2+, CD43+, CD68+, CD56+, KI-67: 50%, el resto negativo. Inmunofenotipo en MO: HLADR 90%, CD34 2.9%, CD79 23%, CD33 48%, CD123 87%, CD56 38%. **Conclusiones.** Concluimos leucemia de células plasmáticas. Entidad rara la cual se postula deriva de las células dendríticas plasmocitoides o células dendríticas tipo 2, reportada por algunos autores que puede constituir hasta el 0.7% de los linfomas cutáneos.

625 Síndrome POEMS con patrón monoclonal IgG-kappa. Reporte de un caso

Armillas-Canseco FM, Hernández-Mata CF, Bourlon C, Demichelis-Gómez R

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar el caso de un síndrome POEMS asociado a ga-

mapatía monoclonal IgG-kappa; describir su presentación clínica, estudios de diagnóstico y evolución. **Antecedentes.** El síndrome POEMS es un desorden de células plasmáticas monoclonal y neuropatía periférica acompañado de uno o más de los criterios mayores y menores. Es una enfermedad muy rara, cuya incidencia se desconoce. Prácticamente en la totalidad de los casos reportados la cadena ligera afectada es lambda. **Caso clínico.** Hombre de 26 años quien ocho meses previos a su ingreso presentó cuadro de retención aguda de orina, disminución de fuerza en miembros torácicos, anestesia y disminución de fuerza en miembros pélvicos desde rodillas hasta plantas de los pies lo cual incapacitaba la deambulacion, acompañado de pérdida de peso de 60 kg. Al examen físico destacó hepatomegalia 3 cm por debajo del reborde costal, fuerza y tacto fino asimétrico con predominio de debilidad hemicorporal derecha y significativamente disminuida en miembros pélvicos, hipoestesia de predominio derecho por debajo de la rodilla, además de anestesia, apalestesia y abatiestesia en miembro pélvico derecho, reflejos disminuidos en miembros torácicos y ausentes en miembros pélvicos, con respuesta flexora plantar, marcha no valorable. Laboratorios: Hb 8.6, VGM 83.7, HCM 26.1, Alb 2.6, FA 1087. VCN con polineuropatía moderada a severa sensitivo-motora distal simétrica de 4 extremidades de predominio axonal. Respuesta simpática de la piel con severa afección de inervación simpática de la piel y parasimpática del corazón, con variabilidad de la frecuencia cardiaca de 3%. TAC: hepatomegalia con 19.5 cm en su eje mayor sin lesiones, bazo normal, adenopatías retroperitoneales, mesentéricas e inguinales, imagen esclerótica en tuberosidad isquiática derecha de 13 mm con aspecto

heterogéneo y centro hipodenso a considerar osteoma osteoide. EPS con 3.1 g/dl de gammaglobulinas (0.6-1.3 g/dL) y patrón monoclonal IgG kappa en orina. MO con incremento significativo de células plasmáticas 12%, restricción parcial de cadenas ligeras kappa 11%, lambda 1%. Se encontró hipotiroidismo primario e hipogonadismo hipogonadotrópico. VEGF en 250 mg/dL. Ecocardiograma y RMN cardiaca que revelaron miocardiopatía infiltrativa y biopsia endomiocárdica con fibrosis cardiaca leve; PFRs sugestivas de restricción. Se integró diagnóstico de Síndrome de Poems patrón IgG kappa. Inició tratamiento con CFM 900mg/m² y prednisona 100 mg/día por 5 días, hasta su último seguimiento ha recibido 9 ciclos. **Conclusiones.** Aunque está descrito el predominio de patrón lambda en síndrome de Poems, se logró documentar un caso típico con restricción kappa.

631 Doble trasplante renal y de médula ósea en una paciente con mieloma múltiple de cadenas ligeras

Ruiz-Delgado GJ¹, León-Peña AA¹, Medina-Ceballos E², Vargas-Espinosa J³, León-González M³, Ruiz-Argüelles GJ¹

¹ Centro de Hematología y Medicina Interna, Clínica Ruiz, Puebla, Puebla

² Universidad de las Américas, Puebla, Puebla

³ Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla

Objetivo. Informar el caso de una paciente con MM quien tuvo IR como primera manifestación y que fue sometida a un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) autólogas seguido de un trasplante renal de un donador vivo relacionado, tratamientos que han causado que la paciente se encuentre en remisión completa sostenida y con

función renal normal. **Antecedentes.** Algunos casos de mieloma múltiple (MM) conducen a insuficiencia renal (IR) y menos casos de la enfermedad se presentan con IR como el primer síntoma. La decisión de trasplantarle un riñón a un paciente con MM no es fácil. **Caso clínico.** Mujer de 54 años de edad quien en 2010 se presentó como IR. Los estudios de laboratorio y gabinete permitieron establecer el diagnóstico de MM de cadenas ligeras kappa, estadio ISS III. Estando en programa de hemodiálisis, la paciente fue tratada con talidomida, dexametasona y bortezomib, con lo que se logró la remisión completa del MM. Doce meses después de haber iniciado el tratamiento se hizo un trasplante de células hematopoyéticas autólogas empleando como acondicionamiento 200 mg. de melfalán, y 44 meses después del TCH se hizo el trasplante de un riñón de su hermana, HLA haploidéntica. La paciente se encuentra con función renal normal y en remisión del mieloma, 53 meses después del TCH y 8 meses después del trasplante renal, recibiendo talidomida como mantenimiento post-trasplante. **Conclusiones.** La IR no es una contraindicación para el TCH autólogo. Algunos pacientes con MM pueden beneficiarse de trasplante doble, renal y de células hematopoyéticas. No hay datos suficientes para definir el orden en que deben hacerse estos procedimientos terapéuticos.

636 Linfoma plasmablastico de ovario. Presentación de un caso

Peñaloza-Ramírez R, Hernández-Ruiz E, García-Pedro E, Tafoya-Ramírez F, Aquino-Salgado JL

Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca

Objetivo. En el Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca la inci-

dencia de pacientes diagnosticados con neoplasias hematológicas va en aumento. Este tipo de linfomas infrecuentes se asocian a coinfección de los virus Epstein Barr y VIH por lo que en este caso se determinara la asociación vírica. **Antecedentes.** El linfoma plasmablastico inicialmente se diagnosticó en mucosa de cavidad oral. En la actualidad la localización extra-oral se observa hasta en 52% de los casos diagnosticados. Representa el 2.6 % de los linfomas no Hodgkin en pacientes inmunodeprimidos. La mayoría de los pacientes son VIH positivos y están coinfectados por el virus de Epstein Barr (VEB) hasta en el 74%. El HHV-8 es negativo según la literatura descrita. Tiene pobre respuesta a la quimioterapia y supervivencia media baja. **Caso clínico.** Femenina de 28 años, originaria de Tehuantepec, diagnosticada con VIH a los 25 años con esquema antirretroviral (Atripla). Inició hace 5 meses con dolor abdominal, sensación de plenitud temprana, náuseas, vomito, fiebre e intolerancia a la vía oral así como aparición de una masa abdominal de 15 x 10 cm en flanco y fosa iliaca derecha. En la Tomografía axial se encontró tumoración dependiente de ovario derecho, hepatomegalia y adenopatías múltiples. En los estudios de laboratorio se encontraron leucocitos de 4.8x10⁹/L, neutrófilos 2.7x10⁹/L o, linfocitos 1.1x10⁹/L, hematocrito de 33.5% y plaquetas 414 000/mm³ así como carga viral de 94 copias/ml. Se realizó cirugía cito reductora de ovario encontrado una neoplasia linfoide constituida por células de tamaño grande que mostraban un perfil inmunofenotípico característico (CD20-, CD138+, CD38+, MUM1+, CD56-, LMP1 +, BCL6+/- CD45+/-) con un índice de proliferación del 90%. **Conclusiones.** El linfoma difuso de células grandes, linfoma de Burkitt, linfoma primario de serosas

y el linfoma plasmablastico son los más frecuentes en pacientes diagnosticados con VIH. La localización ovárica es poco frecuente y se deben cumplir los criterios propuestos por Fox y Langley. Según la literatura el pronóstico es bueno si está confinado al ovario. En este caso la paciente presento la lesión primaria en anexos derechos, infiltración a útero y anexos izquierdos así como a tejido celular subcutáneo de la región pélvica. Sin embargo respondió al esquema de quimioterapia (esquema CDE ciclofosfamida, doxorubicina y etopósido en infusión continua) y no hay evidencia de infiltración a médula ósea. Actualmente a 6 ciclos de quimioterapia se encuentra en remisión completa.

637 Un caso inusual de enfermedad de Rosai-Dorfman y citopenias autoinmunes

Armillas-Canseco FM, Demichelis-Gómez R

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Describir un caso con enfermedad de Rosai-Dorfman que durante su evaluación inicial y seguimiento se presentó con citopenias autoinmunes. **Antecedentes.** La enfermedad de Rosai-Dorfman es una rara enfermedad proliferativa histiocítica de etiología desconocida¹. Usualmente se presenta con linfadenopatía indolora masiva, más frecuente en localización cervical^{1,2}; sin embargo, el involucro extranodal ha sido documentado en 25-40% de los casos (piel, tracto respiratorio, sistema retículo-endotelial, sistema genitourinario, tiroides y SNC)³. Sin embargo, no existe asociación con citopenias autoinmunes en la literatura reportada. **Caso clínico.** Hombre de 38 años quien acudió a valoración

por síndrome hemorrágico en agosto de 2011. En la exploración física con equimosis generalizadas. BH con pancitopenia (Hb 11 g/dl, Leu 2,600 cel/mm³, NT 480, Plq 8000). AMO hiper celular ++++, con aumento de megacariocitos ++, displasia importante de la línea eritroide y granulocítica. Bx de hueso hiper celular con displasia de las tres líneas celulares hematopoyéticas sin identificar blastos. Pruebas de HPN y Coombs negativas. Se consideró SMD variedad CRDM con cariotipo normal vs citopenias inmunes. Recibió tratamiento con bolos de metilprednisolona, seguido de prednisona y ciclosporina con buena respuesta y manteniéndose en vigilancia. Durante seguimiento se identificó adenopatía axilar derecha. TAC con múltiples adenopatías axilares derechas, la mayor de 4 x 2.3 cm, además de adenopatías paratraqueales derechas. Previo a la realización de biopsia de ganglio, se detectó trombocitopenia y neutropenia grave. Nuevo AMO y BX de hueso reportaron adecuada maduración de las tres líneas celulares sin infiltración por neoplasia maligna. Biopsia escisional de ganglio axilar derecho con RHP de linfadenopatía masiva con emperipolesis compatible con enfermedad de Rosai-Dorfman (CD68+, S100+, CD3-, CD20-, PAS-, ZN-). Recibió prednisona 1 mg/kg con adecuada respuesta. Posteriormente presenta 3ra recaída con 4000 plaquetas y NT 180, con buena respuesta a esteroides e inmunosupresor. Inmunológicos positivos: anti-nucleosomas, ANAs, anti-RNP/Sm, anticardiolipina IgM; resto del perfil de SAF, anti-DNA-dc, FR, SSa, SSb, anti-DNA dc, AMA, anti-músculo liso, anti-tiroides, complemento, inmunoglobulinas con resultados dentro de la normalidad. VIH, VHB, VHC, VEB negativos, PPD

0 mm, CD4 y CD8 normales e inmunofenotipo de linfocitos negativo para clonalidad. No se integró diagnóstico de enfermedad reumatológica. Al ser una tercera recaída se propuso esplenectomía como tratamiento de citopenias inmunes. **Conclusiones.** Se trata del primer caso reportado de enfermedad de Rosai-Dorfman y citopenias inmunes presentes de manera simultánea.

650 Granulomatosis linfomatoide aislada del sistema nervioso central. Reporte de un caso

Gómez-Ruiz IA, Casale-Martínez RI, Armillas-Canseco FM, Demichelis-Gómez R

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Reportar las características clínicas, de imagen e histopatológicas de un caso de granulomatosis linfomatoide aislada del SNC. **Antecedentes.** La granulomatosis linfomatoide (GL) es una enfermedad linfoproliferativa de células B con patrón angiocéntrico/angiodestructivo asociada a infección por VEB.1 Es más frecuente en la 4ª a 6ª década de la vida. En 30% de los casos existe involucro a SNC.¹⁻³ Sin embargo con poca frecuencia la enfermedad aislada en SNC puede ocurrir, con sólo 25 casos reportados hasta la actualidad. **Caso clínico.** Masculino de 51 años quien en julio/2015 inició con síntomas constitucionales, disfagia orofaríngea progresiva, diaforesis nocturna y pérdida de peso de 20 kg en 1 mes. EF somnoliento, en estado confusional, nistagmus horizontal y vertical, datos de disfunción bulbar, debilidad de 4 extremidades, rigidez de nuca. RMN de cráneo: lesiones inflamatorias en cerebelo, puente, periventriculares y juxtacorticales con reforzamiento con gadolinio, sugestivo de proceso

infeccioso. LCR: Leu 180 (monocitos 100%), prot. 101.8, glu 43.85. Se sospechó meningitis y probable tuberculosis. Recibió antibioticoterapia y antifúngicos por 2 meses con mejoría discreta. Tinciones, cultivos y PCR para tuberculosis, VVZ, CMV, VHS en LCR negativo. VIH y PHV negativos. En diciembre/2015 presentó parestesias en miembro superior e inferior izquierdo, ataque al estado general, hiporexia y mareo. RMN con aumento de volumen de lesiones. Se realizó extirpación de lesión cerebelar con RHP de granulomatosis linfomatoide grado 2 (CD20+, CD30+, asociado a VEB). Recibió meticortén 50 mg/día hasta enero de 2016 cuando se agregó diplopía, anestesia en hemicuerpo izquierdo y pérdida del control de esfínteres por lo que ingresó al instituto. EF con limitación de la aducción de ojo derecho y paresia de 4° par craneal, hipoestesia en hemicara izquierda, debilidad, hipoestesia y apalestesia en hemicuerpo izquierdo, propiocepción alterada en miembro pélvico, nivel sensitivo a partir de T8, disimetría bilateral de predominio izquierdo, disdiadococinesia, ataxia troncal, Romberg + y disminución del tono del esfínter anal. TAC de tórax y abdomen y USG testicular sin hallazgos significativos, AMO hipocelular sin infiltración. RMN Aumento en tamaño y extensión de lesión intraaxial pontina a tejido residual. Se revisaron laminillas con reporte de linfoma de células grandes B angiocéntrico/granulomatosis linfomatoide grado III (CD20+, CD30+, CD68+, CD3-, EBER+). Se inició tratamiento con dexametasona y quimioterapia con rituximab y metotrexate, recibiendo su primer ciclo hasta su último seguimiento. **Conclusiones.** La GL aislada de SNC aunque rara, hay que considerarla en el diagnóstico diferencial de pacientes que se presentan con lesiones a nivel de SNC.

651 Polimorfismo de la protrombina, riesgo incrementado de tromboembolismo venoso adquirido

Velázquez-Figueroa JM¹, Izaguirre-Ávila R², Labardini-Méndez J¹

¹ Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

² Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México

Objetivo. Riesgo incrementado trombofilias hereditarias y factores asociados. **Antecedentes.** Condiciones multigénicas y multifactoriales (edad avanzada, inmovilización prolongada, cirugía, anticonceptivos, embarazo, puerperio y neoplasias) predisponen a los individuos a riesgo de trombosis y sus consecuencias; se estima que factores genéticos contribuyen hasta el 60% de los casos para el desarrollo de los fenómenos trombóticos. En Estados Unidos la incidencia de TEP en la población general es de 1 en 1000 por año, con un alta mortalidad del 30% si no reciben tratamiento, reduciéndose a un 8% con tratamiento adecuado. En 1996, Poort et al describieron una nueva mutación del gen de la protrombina (G20210A) que estaba asociada con un incremento del riesgo de trombosis venosa; el polimorfismo de la protrombina multiplica por 8 el riesgo relativo de trombosis venosa y se encuentra presente en el 2-3% de la población sana y en el 6% de las pacientes con un primer episodio de tromboembolia venosa. **Caso clínico.** Femenina de 35 años de edad, enfermedades crónico-degenerativa negadas, toxicomanías negadas, gineco-obstétricos: gesta 2, partos 2, cesáreas y abortos 0; ingesta de anticonceptivos orales por 1.5 años. En noviembre del 2007 presenta cuadro de tromboembolia pulmonar submasiva con dímero D 4430 ug/L, EKG: complejo de McGinn-White, ecocardiograma: VD dilatado,

movimiento septal paradójico, Aurícula Derecha dilatación, trombo en tránsito de VD, dilatación Ventrículo izquierdo, recibió tratamiento con acenocumarina y clopidogrel por 6 meses. 2009 primer embarazo sin complicaciones. 2012 segundo embarazo a la 11ª SDG presentó TVP del miembro pélvico derecho, tratamiento con HBPM, parto sin complicaciones y puerperio tratamiento con warfarina por un año dos meses; un año después perfil de trombofilia: Anticoagulante lúpico: No detectado, Antitrombina III: 79% (70-125), resistencia proteína C activada: 0.71 (0-1.1), proteína C: 98% (70-130), Proteína S: 37% (55-123), anticuerpo anticardiolipinas: IgG 3.9 U/mL. **Conclusiones.** La determinación de la mutación de la protrombina 20210 es de importancia debido a la necesidad de evitar otros factores de riesgo modificables (tabaquismo, anticonceptivos orales, entre otros) en portadores de esta mutación.

652 A propósito de un caso de un plasmocitoma cutáneo secundario a mieloma múltiple

Castellanos-Aguirre C

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Objetivo. Describir un caso clínico de plasmocitoma cutáneo secundario a mieloma múltiple, dado la poca incidencia y prevalencia de esta patología, así como evidencia su presentación clínica y opciones terapéuticas que existen en la actualidad. **Antecedentes.** El plasmocitoma extramedular es una neoplasia localizada de células plasmáticas en tejido blando; representa el 3% de las patologías de células plasmáticas, con una incidencia de 0.04 casos/100 000 individuos. El 90% de estos se encuentran en cabeza y cuello, sin embargo un pequeño porcentaje puede localizarse en otros sitios,

como en piel, representando menos del 1% de ellos. La mayoría de los plasmocitomas cutáneos se presentan en coexistencia de Mieloma múltiple, con una edad promedio de presentación de 59.5 años, siendo más frecuentes en personas de sexo masculino. **Caso clínico.** Femenino de 64 años de edad con diagnóstico de mieloma múltiple hiposecretor en el 2010, con hallazgo en médula ósea de 90% de células plasmáticas. Inicialmente recibió 6 ciclos de doxorubicina liposomal sin integrar respuesta, posteriormente sometida a 6 ciclos de melfalán y talidomida. En el año 2013 presenta tumoración inguinal superior a 20cm de diámetro, del cual se realiza biopsia encontrando tumor a expensas de células plasmáticas CD138+, CD56+, realizando diagnóstico de plasmocitoma extramedular; motivo por el cual se administra radioterapia a dosis de 30Gy Totales, posterior a ello se inicia nuevo ciclo de quimioterapia a base de ciclofosfamida, doxorubicina liposoma y dexametasona por 6 ciclos, sin embargo durante la administración de último ciclo presenta aumento de volumen en extremidad inferior derecha a expensas de tumoración patelar que exceden los 10cm de diámetro y 4 nodulaciones dérmicas de bordes elevados, coloración rojo violáceo, de las cuales se realiza biopsia reportando infiltración compatible por neoplasia de células plasmáticas; por lo que se somete nuevamente a radioterapia local con dosis total de 30Gy, con lo cual disminuye de volumen tumoración así como lesiones dérmicas. **Conclusiones.** Los plasmocitomas cutáneos son una presentación infrecuente de las discrasias de células plasmáticas. Ante un paciente con diagnóstico de mieloma múltiple con lesiones dérmicas sugestivas de dicha patología, es conveniente realizar biopsia y descartar o bien

confirma el diagnóstico de plasmocitoma cutáneo, siendo para ello, la radioterapia una excelente medida terapéutica.

653 Mieloma múltiple no productor asociado con plasmocitomas extramedulares

Zamora-Pérez E, Cabrera-García A, Fragoso-Flores J, Ayala-Dávila DT, De León-Trenado DG, Hernández-Mendoza E, Rascón-García R
Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca

Objetivo. Conocer la evolución natural de una neoplasia de células plasmáticas localizada presentada como múltiples plasmocitomas extramedulares que culmina en su forma sistémica (mieloma múltiple), sin embargo, con ausencia de componente monoclonal. **Antecedentes.** El mieloma múltiple (MM) es un trastorno clonal de células plasmáticas que produce una proteína monoclonal la cual puede ser medida en suero y/o sangre. El MM representa el 10% de las neoplasias hematológicas. Un porcentaje menor al 5% tiene un fallo en la secreción y/o producción de dicho componente monoclonal, lo que se conoce como MM no secretor (MMNS). Se estima que la supervivencia en los pacientes con MMNS es mayor comparado con aquellos con MM secretor, sin embargo existen pocos casos reportados. La presentación sólida de las neoplasias de células plasmáticas conocidos como plasmocitomas, pueden ser solitarios (PS) o extramedulares (PEM) y a menudo representan una etapa aún localizada de la misma enfermedad. La presentación clínica de los PEM a menudo es en cara, cavidad nasal y nasofaringe, y al parecer los PEM confieren mejor pronóstico que los PS. **Caso clínico.** Hombre de 46 años con pérdida de peso y lesiones tumorales en cabeza y mandíbula,

con crecimiento progresivo de 2 años de evolución. Hace 2 meses con deterioro del estado general. Se encontró anemia, hiperuricemia e hipercalcemia grave. Los estudios de imagen corroboraron la presencia de múltiples lesiones líticas y la existencia de múltiples plasmocitomas en región craneal, uno de ellos en la silla turca. El estudio histopatológico de dichas lesiones corroboró la presencia de plasmocitomas y la biopsia de hueso corroboró el diagnóstico de mieloma múltiple. La electroforesis e inmunofijación de proteínas en suero y en orina no reportaron pico ni banda monoclonal. Tampoco se demostró clonalidad mediante la cuantificación cadenas ligeras libres en suero. Se clasificó como MMNS DS IIIA ISS 3. Actualmente se encuentra con buena evolución clínica en quimioterapia. **Conclusiones.** Los MMNS asociados a PEM múltiples son una entidad rara. Debido al tiempo de evolución y a lo descrito en la literatura, es probable que la evolución indolente de los plasmocitomas terminara en su fase sistémica, sin embargo, sin la capacidad secretora para poder medirla conservando así su pronóstico, al parecer favorecedor.

654 Derrame pleural leucémico. Manifestación extramedular de leucemia mieloide aguda

Zamora-Pérez E, Cabrera-García A, Fragoso-Flores J, Hernández-Mendoza E, De León-Trenado DG, Ayala-Dávila DT, Rascón-García R
Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca

Objetivo. Conocer manifestaciones extramedulares de neoplasias hematológicas con sospecha clínica baja y por lo tanto con pocos casos reportados. **Antecedentes.** Los derrames pleurales (DP) en las leucemias agudas pueden tener varios diagnósticos diferencia-

les: infección, hipoalbuminemia, insuficiencia renal o cardiaca, entre otros. Se estima que el 10% de los derrames pleurales son de etiología maligna, de éstos, el 15% corresponde a etiologías hematológicas. Las leucemias mieloides agudas (LMA) pueden tener manifestaciones sólidas extramedulares, conocidas como sarcoma mieloides. La presentación extramedular pleural causada por la infiltración de células leucémicas es raro y en la literatura se han reportado menos de 20 casos. **Caso clínico.** Mujer de 46 años quien tiene un cuadro clínico de 2 meses de evolución con disnea de pequeños esfuerzos y epistaxis, por lo que acudió a nuestro hospital y se encontró con anemia de 4.1g/dL, plaquetas 10000/uL, y leucocitosis de 11000/uL, 4% de blastos en sangre periférica y 21% de normoblastos. El inmunofenotipo fue concluyente para LMA con 20% de blastos, el aspirado de médula ósea fue diluido. Durante su estancia hospitalaria tuvo deterioro respiratorio por lo que se realizó toracocentesis, donde se observaron 26% de blastos. Se dio inducción con esquema DIAC sin embargo presentó choque séptico por *Stenotrophomona maltophilia* y falleció. **Conclusiones.** Los casos de DP por LMA son muy raros. Estudiar los DP en pacientes con LMA ayudaría a conocer con mayor exactitud el impacto clínico y su verdadera incidencia.

655 Linfoma del manto extraganglionar intestinal en fase leucémica
 Zamora-Pérez E, Cabrera-García A, Huacuja-Salmón OY, Fragoso-Flores J, Ayala-Dávila DT, De León-Trenado DG, Rascón-García R
 Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca

Objetivo. Conocer presentaciones extraganglionares de uno de los linfomas de alto grado de menor

frecuencia. **Antecedentes.** El linfoma de células del manto es una neoplasia de células B en el centro pre-germinal. Representa el 4-8% de los LNH en los adultos, siendo la edad de aparición a partir de los 60 años con predominio en el género masculino. Se caracteriza por expresar la t(4:11) con sobreexpresión de ciclina D1, proteína envuelta en la regulación del ciclo celular. La linfocitosis se puede asumir inicialmente como leucemia linfocítica crónica. Las presentaciones avanzadas de la enfermedad suceden en más del 80%. Menos del 20% tienen afección extraganglionar siendo el tracto gastrointestinal el más común. **Caso clínico.** Mujer de 65 años de edad con disfagia, pérdida de peso de 25kg y alteraciones en el tránsito intestinal alternando estreñimiento con diarrea de 7 meses de evolución. Acude por intolerancia parcial a líquidos. En sus exámenes se encontró leucocitosis de 65,000 con linfocitosis de 48,300, Hb 6.4g/dL y Plaquetas 138,000. FSP con 4% linfocitos atípicos, electrolitos séricos normales, DHL 282. El inmunofenotipo en sangre periférica reportó una población del linfocitos B clonales en un 52% CD 5, CD 38, CD 45, CD 19, CD 20, CD 22 y cadenas lambda positivo. Negativo para CD 23, ZAP 70 y FMC7, compatible con LLC de células B/L linfocitos de células pequeñas. B2m en 16.8, ácido fólico en 2.9. A la exploración únicamente esplenomegalia y una masa abdominal, por imagen reportada como conglomerado abdominal de 9 cm con engrosamiento gástrico leve. La endoscopia no reportó alteraciones. La colonoscopia reportó múltiples tumoraciones en colon, el mayor a nivel de sigmoides. El reporte histopatológico reportó linfoma del Manto. Se dio manejo con esquema R-CHOP, con mejoría parcial posterior a quimioterapia,

persistiendo dolor abdominal y alteraciones en el tránsito gastrointestinal. Posterior a 4 ciclos, antes de realizar colonoscopia de control la paciente presentó deterioro generalizado con datos de congestión pulmonar y falleció. **Conclusiones.** Aunque es bien sabido la predisposición a afección intestinal en linfomas del manto, este caso se presentó de manera extraganglionar por lo que no fue la primera sospecha diagnóstica, además que la presentación clínica fue con linfocitosis importante que en un principio orientó más hacia un trastorno linfoproliferativo benigno. Es de considerar la realización de endoscopia y colonoscopia en pacientes diagnosticados con linfoma del manto aun sin sintomatología gastrointestinal.

677 Leucemia de células plasmáticas primaria, una entidad rara y sumamente agresiva

Rivera-Duarte A, Tuna-Aguilar E, Montante-Montes de Oca B, Rodas C, Lee-Tsai Y
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar un caso de leucemia de células plasmáticas, evolución, tratamiento y revisión de la literatura. **Antecedentes.** la leucemia de células plasmáticas primaria es la forma más agresiva de las neoplasias de células plasmáticas con pobre pronóstico, y se define como la presencia de más de 2×10^9 células plasmáticas en sangre periférica o más del 20% del diferencial de células blancas. **Caso clínico.** Paciente de 57 años, sin comorbilidades, con historia de un mes de evolución de deterioro del estado general, astenia, adinamia y pérdida de peso, por lo cual acude al Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Al

examen físico destacaba hepatomegalia, aproximadamente 4 cm por debajo del borde costal. Los exámenes de laboratorio al ingreso al Instituto: hg 9.1 g/dL, Ht 27.1%, leucocitos $43 \times 10^9/L$, linfocitos 13%, monocitos 6%, neutrófilos 12%, eosinófilos 2%, basófilos 1%, plaquetas 85×10^9 , FSP con 66% de plasmablastos. Calcio sérico de 13.8 mg/dL, creatinina 5.16 mg/dL, LDH 809, B2 microglobulina 8.3, cadenas ligeras libres en suero kappa 4820 y lambda 4.94, con relación de 975, inmunofijación con patrón monoclonal en kappa. Se realizó aspirado de médula ósea, el cual reportó 33% de células plasmáticas, biopsia de hueso con infiltración 100% de células plasmáticas, CD 38 +, CD 138 +, Kappa positivo, Lambda negativo. Inmunofenotipo en sangre periférica CD 38+ 98%, CD138+ 97% y CD 56+ 96%. Se realizó biopsia de hígado, la cual fue positiva para infiltración por células plasmáticas. Como parte de estudio inicial, se identificó lesión de aspecto tumoral en 4to arco costal derecho, del cual se tomó biopsia, reportando plasmocitoma. Se inició tratamiento con ciclofosfamida, talidomida y dexametasona, con lo cual se observó normalización de la función renal, normalización de niveles de calcio sérico, elevación de conteo plaquetario y desaparición de células plasmáticas. Actualmente ha completado 4 cursos de talidomida, ciclofosfamida y dexametasona, con lo cual se ha observado evidente mejoría clínica y laboratorial. **Conclusiones.** la leucemia de células plasmáticas es una neoplasia rara, representa menos del 1% de los casos de mieloma múltiple y presenta mayor compromiso extra medular, mayor severidad de anemia, trombocitopenia, hipercalcemia y peor función renal en comparación que el mieloma múltiple.

690 Deficiencia de GATA2 en un paciente asintomático un caso de síndrome mielodisplásico familiar
Inclán-Alarcón S, Lee-Tsai Y, Ávila-Milord A, Cuéllar-Rodríguez J, Tuna-Aguilar E

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Describir el caso de un paciente asintomático con antecedente familiar de deficiencia de GATA2 en quien se identificó SMD como parte del estudio de escrutinio. **Antecedentes.** Las mutaciones esporádicas o familiares (heterocigotas) de GATA2 ocasionan un síndrome heterogéneo que incluye: susceptibilidad a infecciones severas (virus de papiloma humano y micobacterias no tuberculosas), inmunodeficiencia celular (células dendríticas, monocitos, linfocitos B y NK), alteraciones pulmonares, autoinmunidad, incremento de neoplasias sólidas, síndrome mielodisplásico (SMD) y leucemia mieloide aguda (LMA). GATA2 pertenece a la familia de factores de transcripción críticos en la regulación hematopoyética. Se ha identificado la mutación heterocigota en GATA2 como causa de 4 síndromes: 1. Síndrome MonoMAC: monocitopenia e infecciones por micobacterias. 2. Deficiencia DCML: células dendríticas, monocitos, linfocitos B y NK. 3. Síndrome de Emberger: linfedema primario y SMD. 4. SMD/LMA familiares. Estos síndromes ahora son reconocidos como parte del espectro clínico de una alteración genética única: la haploinsuficiencia de GATA2. La sospecha diagnóstica surge a partir de las manifestaciones clínicas y se corrobora con la identificación de la mutación mediante la secuenciación genética. A los 60 años 90% de los pacientes presentan SMD. La reducción en la supervivencia se encuentra estrechamente relacionada

con el inicio de los síntomas, con una supervivencia global de 77% a los 40 años. En el seguimiento se recomienda monitoreo frecuente de médula ósea, uso de profilaxis con macrólidos e inmunización contra VPH. El tratamiento depende de las manifestaciones clínicas. El trasplante alogénico de células progenitoras hematopoyéticas es la única opción curativa; las principales indicaciones: SMD/LMA, proteinosis alveolar pulmonar e infecciones recurrentes. **Caso clínico.** Masculino de 15 años con padre y hermano con mutación GATA2, referido para escrutinio. Se encontró asintomático con evidencia de leucopenia, monocitopenia, deficiencia de linfocitos NK y células plasmáticas. Se realizó aspirado de médula ósea compatible con SMD, cariotipo con poliploidia, biopsia de hueso hipocelular y cambios diseritropoyéticos leves, con marcada disminución de la serie granulocítica y megacariocítica. Se realizó estudio genético con mutación en el exón 6, c. 1061C>T (T354M) consistente con deficiencia de GATA2. Actualmente se encuentra con azitromicina profiláctica y vigilancia tras evidencia de SMD hipoplásico de muy bajo riesgo. **Conclusiones.** La deficiencia de GATA2 se caracteriza por inmunodeficiencia celular selectiva, susceptibilidad a infecciones, falla medular, enfermedad pulmonar, disfunción linfática y vascular. El reconocimiento de las manifestaciones clínicas características es crucial para el estudio genético y diagnóstico temprano, y así poder dirigir el tratamiento preventivo, tiempo de TCPH y tamizaje familiar.

691 Mastocitosis sistémica en el adulto y respuesta a interferón. Reporte de un caso

Sahagún-Anguiano JA, Borjas-Gutiérrez C

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Objetivo. Presentar un caso de mastocitosis sistémica y su respuesta favorable al tratamiento con interferón alfa 2b. **Antecedentes.** La mastocitosis es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizado por acumulación de mastocitos en uno o múltiples órganos. Se estima una incidencia aproximada de 2 casos por 100 000/año. Tradicionalmente se ha clasificado en cutánea y sistémica. La mastocitosis sistémica infiltra múltiples órganos extracutáneos, principalmente hígado, bazo, médula ósea y ganglios linfáticos. La sintomatología está relacionada con la liberación masiva de mediadores de la inflamación, la infiltración a órganos y tejidos, así como afectación de la médula ósea. En la actualidad no existe un consenso internacional para el tratamiento debido a la baja incidencia de la enfermedad. **Caso clínico.** Un hombre de 49 años de edad, con cuadro clínico de un año de evolución aparente caracterizado por diarrea, pérdida de peso de 17 kg y lesiones dermatológicas pruriginosas en tronco y extremidades. En la exploración física se encontró hepatomegalia de 3cm, esplenomegalia de 5cm y adenopatía cervical bilateral de tamaño heterogéneo, consistencia dura y no adherida a planos profundos. La citometría hemática mostró hemoglobina 10.7g/dL, hematocrito 35%, leucocitos 16,000/uL, neutrófilos 10,050/uL, linfocitos 1,570/uL, monocitos 2,860/uL, eosinófilos 1,420/uL, plaquetas 32 000/uL, índice de corrección reticulocitaria 3.9%. El estudio de la médula ósea mostró hiperplasia granulocítica con aumento en el número de basófilos, lo mismo que en la biopsia de hueso; el estudio citogenético no evidenció rearrreglo 9;22, y la PCR cuantitativa en tiempo real del gen de fusión BCR/ABL1 resultó negativa. Una TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis

informó la presencia de adenopatía múltiple en cadenas cervicales y retroperitoneales así como esplenomegalia. Se realizó biopsia de un ganglio cervical, la cual informó infiltración por células grandes de aspecto histiocítico CD117 positivas, con gránulos citoplasmáticos positivos con azul de toluidina por lo que se concluyó el diagnóstico de mastocitosis sistémica. Se inició tratamiento con interferón pegilado alfa 2b a razón de 100 mcg vía subcutánea cada semana, y el prurito disminuyó notoriamente a partir de la tercera semana de aplicación, hubo desaparición de la adenopatía cervical y de la esplenomegalia luego de 6 semanas de tratamiento. **Conclusiones.** La mastocitosis sistémica es una enfermedad rara, cuya incidencia anual constituye un obstáculo para el desarrollo de ensayos clínicos que permitan establecer un tratamiento estandarizado. Por lo que hasta el momento, el reporte de casos es de suma importancia para incrementar la experiencia en el tratamiento de esta enfermedad.

704 Sarcoma histiocítico con involucro a ovario y en sistema nervioso central, presentación de un caso en el Instituto Nacional de Cancerología INCan

Aguilar-Rodríguez M, Lozano-Zavaleta V, Labardini-Mendez JR, Nolasco-Medina DB, Ríos-Contreras JG, Torres-Flores JC, Velázquez-Figueroa JM
 Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Presentar caso clínico de sarcoma histiocítico con múltiples sitios extranodales incluyendo sistema nervioso central. **Antecedentes.** El sarcoma histiocítico es un tumor raro que afecta el tejido hematopoyético y tejido linfoide, definido por la Organización Mundial de la Salud (OMS 2008) como una neoplasia de células con características

morfológicas e inmunofenotipo de histiocitos maduros, con presentación extranodal a diferentes tejidos y órganos. **Caso clínico.** Paciente femenino de 21 años de edad, ingresada con diagnóstico de tumor maligno de ovario postoperada en febrero de 2015, antecedentes de importancia con transfusión durante la cirugía, 3 meses con fiebre, pérdida de peso y diaforesis, incremento de perímetro abdominal, 1 mes con síntomas neurológicos de focalización en hemisferio derecho, 3 días previos a su ingreso con lumbalgia intensa 8/10, presenta crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas motivo de internamiento en marzo 2015. A la exploración física alerta, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen globoso timpánico, no doloroso, dolor óseo a la movilización de las extremidades, nódulos subcutáneos en piel cabelluda, infraclavicular, en ambos flancos así como presencia de nódulos en ambas mamas, diplejía facial, paresia de VI derecho, en la biometría hemática (BH) con pancitopenia, se realizan estudios de extensión como tomografía cráneo-toraco-abdominal, aspirado-biopsia de médula ósea y punción lumbar, con toma de biopsia de piel, nódulos en mamas y ganglios linfáticos; en el PET CT con actividad metabólica tumoral en mamas así como infra y supra diafragmático en tejido ganglionar, pericardio, músculos, vejiga, tejido celular subcutáneo y en hueso; laboratorio con DHL elevada, BH inicial en el INCan normal con progresión hacia la pancitopenia grave. Reporte de citológico de líquido cefalorraquídeo como infiltración por células neoplásicas, en ganglio linfático con Sarcoma histiocítico con Inmuno-histoquímica S-100+, CD163+ y lisozima+. Paciente con progresión de la enfermedad con deterioro neurológico que ameritó apoyo con ventilación mecánica invasiva

y manejo en terapia intensiva (TI), con sepsis pulmonar, se maneja con antibiótico de amplio espectro e inicio posterior de quimioterapia a base de ciclofosfamida y esteroide, continua con deterioro clínico hasta fallecimiento en TI. **Conclusiones.** El sarcoma histiocítico es una enfermedad rara, hay solo reportes de casos en la literatura, de difícil diagnóstico si no se sospecha, simulador de otras neoplasias debido a los sitios extranodales que involucra; así como una alta tasa de mortalidad, sin un tratamiento bien establecido.

708 Trombocitosis esencial en un niño de tres años

Espinosa-Elizondo RM

Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivo. Reporte de un caso de presentación poco frecuente en pediatría. **Antecedentes.** La trombocitosis es generalmente considerada un recuento plaquetario mayor de $450 \times 10^9/L$. Es un hallazgo frecuente en el conteo sanguíneo completo de los niños. A menudo es transitoria y se produce secundaria a diversos trastornos médicos, por lo general inflamatoria, esto ocurre con mayor frecuencia en los niños más pequeños. La trombocitemia esencial (TE) es un síndrome mieloproliferativo crónico. La prevalencia es de 0,09 casos por millón de niños entre 0 y 16 años. En México el primer reporte de caso de trombocitemia infantil fue publicado en el Hospital infantil en 1995. **Caso clínico.** Paciente masculino de 3 años de edad originario y residente de México DF. a quien durante pruebas de escrutinio previo a cirugía programada (circuncisión y orquidopexia derecha) esto por fimosis y criptorquidia derecha, se encuentra cifras de plaquetas de $1,492,000/uL$ constatándose en controles posteriores, se inicia protocolo de estudio

descartando se trate de causas secundarias. con reporte de estudios negativos cultivos, ultrasonidos, pruebas de metabolismo de hierro, etc., se realiza AMO 2786-14 HGM (10/09/15) reportando incremento en megacariocitos, grandes grumos plaquetarios, diferencial negativa, ETV6/RUNX1 negativa, BCR/ABL1 menor y mayor negativo (19.9.14) mutación Jak2 negativa (23.9.14) al igual que cuantificación de vitamina B12 520 pg/mL (normal) y antitrombina III funcional 118%. Considerando por hallazgos de laboratorio y clínicos conservada con, se solicita estudio citogenético y PCR, translocaciones MLL/AFF 1 del paciente se trata de una trombocitosis esencial. **Conclusiones.** La trombocitosis esencial es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, para establecer el diagnóstico es de vital importancia la diferenciación con trombocitosis secundaria, una prueba negativa para la mutación de JAK2 no descarta el diagnóstico, el tratamiento deberá ser iniciado en pacientes sintomáticos o de alto riesgo de complicaciones.

711 Neoplasia mieloide asociada a PDFGR-, una entidad infrecuente. Reporte de 2 casos

Anguiano-Álvarez VM, Daniel Montante M, Hernández-Company A, Elia Apodaca, Rodas- Díaz C, Santiago-Cano V, Rivera- Juárez R, Tuna-Aguilar E

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar dos casos de neoplasia mieloides asociadas a FIP1L1- PDFGR-alfa y su correlación clínico-patológica. **Antecedentes.** En el año 2008 la OMS agregó en la clasificación de neoplasias mieloides a las neoplasias mieloides y linfoides asociadas a PDFGR-alfa, PDGFR-B o FGFR1, estas se

caracterizan por eosinofilia con o sin síndrome hipereosinofílico y presentar respuesta óptima a tratamiento con imatinib para los dos primeros rearrreglos, con respuestas hasta del 100%. La frecuencia de FIP1L1-PDFGR-alfa en pacientes con hipereosinofilia llega a ser del 23% (rango 3-56), con incidencia de 0.035-casos/100 000 habitantes, predomina en hombres (proporción H:M 17:1) y mediana de edad al diagnóstico de 52.5 años. **Caso clínico.** Se presentan 2 hombres valorados por hipereosinofilia (sin causas reactivas de eosinofilia o daño orgánico). Primer caso de 46 años de edad valorado por presencia de prurito y biometría hemática con Hb 11.4 g/dL , leucocitos 42.1×10^3 , eosinófilos 54% (totales 6 156), se realizó aspirado de médula ósea (AMO) que resultó hiper celular, 53% de eosinófilos, cariotipo 46XY. Segundo caso de 50 años de edad valorado por diarrea crónica y biometría hemática con Hb 15.5 g/dL , leucocitos $15.5 \times 10^3/uL$, eosinófilos 69% (totales-11 178), AMO hiper celular, 21% de eosinófilos, cariotipo 46XY, del(4p14-p15); en ambos casos se realizó FISH t(9;22) con resultado negativo y FISH FIP1L1-PDFGRA demostrando ausencia de hibridación de la sonda CHIC-2. Ambos recibieron imatinib 100 mg/VO C/24 horas y prednisona 1 mg/kg/día las primeras semanas de tratamiento, se resolvieron las manifestaciones clínicas con respuesta hematológica a las 4 semanas. Los dos pacientes se encuentran vivos a 6 meses de tratamiento, mantienen respuesta con biometría hemática normal, ausencia de daño orgánico y con buena tolerancia a imatinib. **Conclusiones.** En el abordaje de hipereosinofilia una vez descartadas causas secundarias se recomienda realizar AMO con biopsia de hueso, cariotipo y FISH para FIP1L1-PDGFR-A. En los criterios de la OMS 2008 las

neoplasias mieloides con rearreglo-PDFGR-alfa se definen como: Neoplasia mieloproliferativa con t(9;22) negativa y eosinofilia con rearreglo FIP1L1-PDFGR-FIP1L1 α positivo, criterios que se cumplen en los casos presentados. Imatinib 100 mg/día es el tratamiento de elección para neoplasias mieloides asociadas a PDGFR-A, con respuestas clínicas, hematológicas y citogenéticas del 100% y supervivencia global a 2 años del 100%. Estos casos tienen buen pronóstico y excelente respuesta a tratamiento, las recomendaciones actuales indican imatinib 100 mg/VO al día por tiempo indefinido (ajustar acorde a toxicidad), se recomienda uso de prednisona los primeros días del tratamiento, especialmente en pacientes con diagnóstico conocido o riesgo de cardiopatía.

732 Reporte de caso de transformación de síndrome mielodisplásico a leucemia aguda de linaje mixto con translocación 922.Q34Q11.2BCR-ABL1

González-Rodríguez KT, Barrios-Hernández IL, Hernández-Sánchez MC, Saucedo-Montes EE
 PEMEX

Objetivo. Presentación de caso clínico. **Antecedentes.** Los síndromes mielodisplásicos (SMD) son un grupo heterogéneo de desórdenes clonales de la célula madre hematopoyética caracterizado por citopenias, displasia en una o más de las líneas celulares mayores, hematopoyesis inefectiva y riesgo incrementado de transformación a leucemia aguda. El curso natural en muchos casos de SMD es la progresión a leucemia aguda, el linaje mielóide es el de mayor frecuencia seguida del linaje ambiguo (indiferenciadas y de fenotipo mixto) y raramente de fenotipo linfóide. La Leucemia aguda de fenotipo mixto (LAFM) con translocación

(9;22).(q34;q11.2);BCR-ABL1 es aquella en donde los blastos tienen la translocación (9;22) o el rearreglo BCR-ABL1, aunque ésta anomalía genética es la más frecuentemente observada en la LAFM es muy rara representando menos del 1% de las leucemias agudas. **Caso clínico.** Mujer de 62 años de edad con bicitopenia y sospecha diagnóstica inicial de síndrome mielodisplásico variedad anemia refractaria con exceso de blastos tipo 1 con IPSS no estadificado por muestra no viable para realización de estudio citogenético. Posteriormente se incrementó el número de blastos de aspecto morfológico mixto en sangre periférica y médula ósea y se logró realizar cariotipo con resultado 46XX,der(9)t(9;22)(q34;q11.2) del(9q34->22q11.2),der(22)t(9;22)[20] compatible con la presencia de Cromosoma Filadelfia. Por inmunofenotipo en sangre periférica se reportaron 20% de blastos CD45+, CD34+, CD33+ + +, CD79a+ + +, CD7+, CD4+ +, CD10+ +, CD38+, CD14+, CD19-, CD20-, CD13-, MPO-, CD117- concluyendo la presencia de leucemia aguda de fenotipo mixto cromosoma filadelfia positiva secundaria a síndrome mielodisplásico. **Conclusiones.** Hemos descrito un caso clínico de un síndrome mielodisplásico variedad AREB con 25% de posibilidad de transformación leucémica a un año del diagnóstico de acuerdo a la clasificación morfológica¹⁴ con una mediana de supervivencia de 12 meses. Considerando lo anterior la paciente evolucionó conforme a lo reportado en la literatura pero presentando una transformación a LAFM con t(9;22).(q34;q11.2);BCR-ABL1 la cual representa menos del 1% de todas las leucemias agudas. Hasta el momento hay pocos reportes de caso similares que nos permitan conocer el comportamiento clínico, la mejor opción

terapéutica y la supervivencia relacionada.

733 El mieloma múltiple con del17p es susceptible de ser tratado de forma intensiva obviando el trasplante autólogo de médula ósea. Informe de un caso

Best-Aguilera CR, Orozco-Jiménez KI, Lomelí-Guerrero A, Robles-Rodríguez A, Gómez-Vázquez OR, López-Sánchez MC
 Hospital General de Occidente SSJ, Guadalajara, Jal.

Objetivo. Informar la factibilidad de prescindir del trasplante autólogo de médula ósea (TAM) en mieloma múltiple (MM), sustituyéndolo por un esquema que incluye drogas novedosas en el marco de un tratamiento total. **Antecedentes.** El valor pronóstico de la respuesta completa (RC) en MM ha quedado bien establecido y se ha considerado que en esto el TAM tiene un rol fundamental. No obstante la combinación de drogas novedosas capaces de conducir a la RC y los esquemas de tratamiento total han retado este paradigma. Aquí se presenta el caso de un varón con MM y del17p quien rehusó TAM. **Caso clínico.** Se trata de un paciente de 57 años de edad con MM IgA k, pico monoclonal de IgA 2290 mg/dL, kappa 926 mg/dL, lesiones líticas extensas y función renal normal. FISH positivo para del17p en 13%, Durie Salmon IIIA, IPI II. Fue tratado a base de ciclofosfamida fraccionada, talidomida, dexametasona a dosis bajas y claritromicina durante 6 ciclos como inducción. Obtuvo remisión completa estricta, se consolidó con 8 ciclos de bortezomib, lenalidomida y dexametasona y ha continuado con mantenimiento basado en Lenalidomida, dexametasona a dosis bajas y ciclos semestrales de bortezomib subcutáneo semanal (8 semanas). Conserva con esta terapia la RC estricta desde

su obtención (mes 6 de tratamiento) y hasta la actualidad, lo que le da una supervivencia libre de enfermedad de 44 meses. **Conclusiones.** Los estudios prospectivos aleatorizados que comparan TAM vs drogas novedosas, se encuentran activos, sus resultados serán importantes para validar el TAM en la era de las drogas modernas. En este caso la respuesta al tratamiento ha sido completa y eventualmente el TAM podría usarse como un recurso de salvamento, lo cual en el futuro podría ser el rol que se le reserva a esta modalidad terapéutica en el MM.

736 Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoide en el Instituto Nacional de Cancerología: reporte de caso

Pérez-Gómez KD, Rivas-Vera MS
Instituto Nacional de Cancerología,
Ciudad de México

Objetivo. Describir una patología de alta complejidad diagnóstica con poca experiencia en cuanto al tratamiento y de pronóstico desfavorable. **Antecedentes.** La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides se describe en la literatura como una entidad rara con afección principalmente cutánea hasta en un 90%, se presenta generalmente en pacientes de edad avanzada aunque en nuestro instituto se ha reportado mayormente en pacientes jóvenes. Actualmente se clasifica por la OMS dentro de las leucemias agudas mieloides. En cuanto al diagnóstico es de suma importancia, el estudio inmunohistopatológico. Es una neoplasia muy agresiva cuyo pronóstico es poco favorable a corto plazo. **Caso clínico.** Masculino de 26 años de edad sin antecedentes de importancia, cuyo padecimiento inicia al presentar lesión fungada, ulcerada con áreas de necrosis y secreción purulenta de 25x15 cm de diámetro en antebrazo izquierdo,

así como lesión subdérmica, color violácea en región dorsal 15x8 cm y síndrome febril de predominio nocturno. A la exploración física destacaba además de las lesiones cutáneas, adenomegalia cervical submandibular derecha de 4 cm, no dolorosa, adherida a planos profundos, en cuanto a los laboratorios leucocitos 1.6 K/uL, neutrófilos 0.5 K/uL, hemoglobina 12.8 g/dL, plaquetas 53 K/uL, DHL 430 UI/L. Se solicitó PET CT documentado actividad metabólica tumoral en grupo muscular anterolateral del antebrazo izquierdo y en región posterior del flanco derecho asociado a adenopatía cervical bilateral, axilar izquierda, perihepáticas, peripancreáticas, retroperitoneales paracavales e intercavo-aórticas, se realiza biopsia de ganglio cervical y aspirado de medula ósea los cuales se reportan con infiltración por neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitoides CD123 positivo CD56: positivo CD4: negativo. CD34: negativo CD117 negativo. EBER: negativo Por lo anterior se inicia manejo con ICE y radioterapia a antebrazo izquierdo y región costal posterior derecha, con disminución de las lesiones se planea que una vez alcanzada la respuesta completa pueda ser candidato a trasplante alogénico de células hematopoyéticas.

Conclusiones. El caso clínico que presentamos resalta la importancia de la integración clínica e histopatológica; nuestro paciente con una presentación clínica poco común, por lo que fue un reto para el patólogo el diagnóstico. Actualmente en la literatura solamente se han descrito casos clínicos y pequeñas series de casos, en cuanto al tratamiento desafortunadamente se tiene poca experiencia, el trasplante de médula ósea autólogo y alogénico resulta una opción de tratamiento, ya que se han reportado remisiones duraderas después de un trasplante.

737 Mielofibrosis idiopática manifestada por esplenomegalia masiva, sin otras alteraciones hematológicas, reporte de caso

Rivera-Ruvalcaba JFT, Rubio-Jurado B, Aguilar-López LB, Garcés-Ruiz O, Borjas-Gutiérrez C

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Objetivo. Describir un caso de mielofibrosis idiopática manifestado inicialmente como esplenomegalia masiva, sin citopenias y sin otras alteraciones hematológicas.

Antecedentes. La mielofibrosis idiopática es una de las neoplasias mieloproliferativas crónicas, con fibrosis primaria de medula ósea (no precedida por trombocitemia ni por Policitemia vera) BCR-ABL negativa, consiste en una proliferación clonal de la célula pluripotencial, con secreción excesiva de citocinas y factores de crecimiento que predispone a fibrosis medular y hematopoyesis extramedular. **Caso clínico.** Femenino de 54 años de edad, carrera técnica, jubilada, originaria y residente de Guadalajara, carga genética para enfermedades crónicas y neoplásicas, hemotipo O+, sin transfusiones previas, Hipertensa de 6 años de evolución en tratamiento con losartan 50 mg vo cada 24 h en buen control, rinitis alérgica de 7 años de evolución en tratamiento con antihistamínicos, corticoides e inmunoterapia, antecedentes quirúrgicos 4 cesáreas previas por DCP, histerectomía por miomatosis hace 6 años y esplenectomía 3 semanas previas al ingreso; Inicia 1 año previo con molestias abdominales vagas, de predominio en hipocondrio izquierdo, con la presencia de tumoración que creció exponencialmente los 6 meses siguientes, condicionándole saciedad temprana, disconfort abdominal y dolor en hipocondrio izquierdo, evidenciándose en mayo de 2015 a través de USG esplenomega-

lia masiva sin otras alteraciones hematológicas, se procede a esplenectomía diagnóstica a principios de mayo de 2015, presentando 3 semanas después BH con leucocitos de 43400 con neutrófilos de 29850, basófilos 520, Hb 13.1, Hto 43%, plaquetas 2,192,000, DHL 1703, niega síntomas B, Frotis de Sangre Periférica con anisocitosis, poiquilocitosis, gránulos jóvenes 30%, blastos mieloides 3%, normoblastos 4%, A la exploración física con hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal, reporte histopatológico de pieza quirúrgica de bazo con un peso 2200 gr, congestión pulpa roja y hematopoyesis extramedular, Biopsia de hueso 28-06-2015 con colonias eritroides desorganizadas, serie mielóide madura hasta segmentados, y aumento de la reticulina grado I de Thiele, se procede a anticoagulación profiláctica, tratamiento citorreductor a base de hidroxycarbamida, lográndose citorreducción importante sin datos de lisis, se continúa tratamiento a base de peginterferón alfa 2b 100 mcg sc cada 15 días e hidroxycarbamida 500 mg cada 12 h. **Conclusiones.** la mielofibrosis se manifiesta de manera muy heterogénea, con hasta 30% de pacientes asintomáticos, no existe hasta el momento tratamiento curativo, salvo alo-trasplante de células madre hematopoyéticas, siendo el tratamiento eminentemente paliativo y para prevención de complicaciones.

738 Enfermedad de Rossai-Dorfmann, una enfermedad rara, con manifestaciones extranodales aun más raras

Anguiano-Álvarez VM, Montante MD, Hernández-Company A, Apodaca-Chávez E, Rodas-Díaz C, Tuna-Aguilar E

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar un caso infrecuente de enfermedad de Rossai-Dorfman (ERD), su abordaje diagnóstico y terapéutico. **Antecedentes.** La ERD es una entidad no maligna, caracterizada por infiltración de histiocitos, provocando principalmente linfadenopatías masivas no dolorosas, fiebre e inflamación. El 83% presenta afección ganglionar y 40% extraganglionar (11% en región nasal y senos paranasales (SPN)). En ocasiones se requiere más de dos biopsias para diagnosticarla. De etiología desconocida, se ha relacionado con algunos virus: VEB, VHH6, parvovirus B19. Al parecer forma parte de un grupo de enfermedades con mutación del gen SLC29A3. Se trata la ERD sintomática o con afección a órgano blanco. La primera línea para ERD localizada es la resección quirúrgica; la radioterapia (RT) preserva funciones y disminuye los síntomas de órganos vitales como ojos, sistema nervioso central o vías respiratorias superiores (VRS). El 20% puede tener regresión espontánea. Puede recurrir hasta en 54%. **Caso clínico.** Masculino de 41 años; antecedentes patológicos: tres septumplastias; no tabaquismo, alcoholismo ni alergias. Inició su padecimiento en 2012 con rinorrea hialina, congestión nasal y disnea, recibió tratamiento con antihistamínicos y antibioticoterapia sin mejoría. 2013: rinoplastia con resolución parcial de sintomatología. Se agregó lesión papular no pruriginosa en brazo derecho, biopsia compatible con ERD, permaneció en vigilancia. 2014: recurrencia de síntomas obstructivos de VRS; se trató FINNSZ con prednisona 60mg/día, mejoría parcial. Al descender la dosis los síntomas regresaron además de dolor articular (interfalángico, codos, rodillas, tobillos y muñecas). Fue ingresado INNSZ en mayo de 2015 para des-

cartar proceso linfoproliferativo. Al ingreso: disnea nasal, rinorrea hialina, ronquido, artralgias en sitios referidos, sin lesiones nuevas en piel, diaforesis nocturna, fiebre no cuantificada y pérdida de peso. Al examen físico: desviación del tabique nasal, tumoración en ambas fosas nasales. Laboratorios de rutina normales, VIH y perfil de hepatitis viral negativos. Resonancia magnética reportó proceso ocupativo de ambas coanas con extensión a celdillas etmoidales y maxilares. Pantomografía: presencia de dos adenopatías mediastinales de 10mm. Dos biopsias de mucosa nasal con infiltrado linfocítico inespecífico. El 15-10-15 hospitalizado para resección quirúrgica de la lesión: donde se evidenció histiocitos con emperipolesis, CD68 + y tinción de Warthin-Starry negativa. Egresó con dosis de prednisona en descenso. Se llevó a RT por persistencia de obstrucción de SPN que recibe hasta el momento. **Conclusiones.** La afección de SPN es una presentación rara de la ERD. La elección del tratamiento se hará de acuerdo a extensión y síntomas. La enfermedad localizada es altamente tratable con cirugía o RT.

739 Respuesta al tratamiento en dos pacientes con leucemia eosinofílica crónica en el Servicio de Hematología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría

Stefania-Villagómez V

Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México

Objetivo. Valorar la respuesta al imatinib y esteroides en la LEC. **Antecedentes.** La leucemia eosinofílica crónica (LEC) es una neoplasia mieloproliferativa crónica de etiología desconocida causada por proliferación clonal de precursores eosinofílicos, presencia de eosinofilia mantenida en sangre

periférica, médula ósea y tejidos periféricos, recuento de eosinófilos es igual o mayor de $1.5 \times 10^9/l$ en sangre periférica. La alteración más frecuente, es la 4q12 que origina el producto de fusión FIP1L1/PDGFR. Otras causas menos frecuentes son PDGFRB y FGFR1. Se desconoce la verdadera incidencia de LEC. El tratamiento en varios estudios afirman el uso de imatinib para disminuir el recuento de eosinófilos; sin embargo en algunas ocasiones existen efectos adversos, en donde se utiliza esteroides. **Caso clínico.** *Caso 1:* femenina de 5 años la cual inicia su padecimiento a los 4 años de edad, con sintomatología abdominal, se encuentra eosinofilia de 8000, con diagnóstico de oclusión intestinal, se realiza LAPE, se toma biopsia con infiltración masiva por eosinófilos, con daño pulmonar, neumopatía intersticial, se toma AMO encontrando cambios displásicos en los eosinófilos, por el compromiso que presenta a órganos y persistencia de eosinofilia se inicia manejo con Imatinib y prednisona. Paciente que a los tres meses de tratamiento presenta eritrodermia farmacológica secundaria a imatinib, nuevamente se toma AMO con determinación de FIP1L1 positivo, se suspende imatinib y se deja en manejo con prednisona 1mg/kg/día y con hidroxiurea 500 mg/día, actualmente paciente con mismo manejo con adecuada respuesta. *Caso 2:* masculino de 2 años que inicia padecimiento desde el nacimiento con hepatoesplenomegalia y eosinofilia, a los 3 meses, inicia con retraso del crecimiento, con alteración en PFH y dermatitis pruriginosa, descamativa, con diagnóstico de síndrome hipereosinofílico de 18 000, a los 7 meses se realiza biopsia hepática con infiltración eosinofílica, se toma AMO, se recaba FIP1L1/PDGFR/CHIC2 positiva, se inicia manejo con imatinib y prednisona actualmente paciente

con mismo manejo con imatinib a dosis de 15mg diarios, prednisona 1 mg/kg/do, hidroxiurea 100 mg/día, con lo que ha presentado adecuada respuesta. **Conclusiones.** Se reporta respuesta al manejo con imatinib, en pacientes con la presencia del gen de fusión FIP1L1/PDGFR y dosis de imatinib 100-400 mg/día, con remisión hematológica completa y sostenida en un seguimiento de 25 meses, demostrándose de la misma manera el uso de corticoides en donde un 38% de los pacientes responden y 31% tienen respuesta parcial. Los resultados de nuestros pacientes en comparación con dichos estudios es equiparable, considerándose el uso de este tratamiento.

744 Reportar un caso de LHH como manifestación inicial de aciduria mevalónica

Flores-Villegas LV, Trejo-Gomora JE, Merino-Pasaye LE, Reyes-Zepeda NC, Miranda-Madrado MR, Choque-Condori DI

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México

Objetivo. Reportar un caso de LHH como manifestación inicial de aciduria mevalónica. **Antecedentes.** La deficiencia de mevalonato cinasa es un síndrome autosómico recesivo autoinflamatorio causado por mutaciones en el gen que codifica para la MVK. Se caracteriza por el síndrome de activación del macrófago que genera una activación aberrante de la expansión de linfocitos T y macrófagos hemofagocíticos con hipersecreción de citoquinas inflamatorias (IL1-?, IL-6, INF?, FNT?) mostrando fiebre persistente, citopenias, disfunción multiorgánica, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, coagulopatía y altos niveles de receptor soluble de IL-2. Sin embargo en los últimos años muy pocos reportes han sido publicados por la gran constelación de diagnós-

tics diferenciales que existen en la etiopatogenia del síndrome de activación del macrófago, el cual pertenece a los trastornos histiocíticos agrupados bajo el nombre de linfocitosis hemofagocítica (LHH). Las opciones terapéuticas incluyen corticosteroides, antiinflamatorios y agentes biológicos específicos contra de citoquinas (IL-1? y anti-FNT). **Caso clínico.** Femenino de 4 años de edad. Antecedente de madre y hermanas con hipotiroidismo. A los 15 días de vida se diagnosticó crisis convulsivas tónico clónicas, hipoplasia del cuerpo calloso y microgiria tratado con ácido valproico, a los 3 meses de edad hipotiroidismo tratado con levotiroxina. En septiembre del 2013 enviada por pancitopenia y síndrome febril. Pálida, con adenopatías en cuello, axilas, ingles. Hepatoesplenomegalia masiva. Se descartaron procesos infecciosos. Plaquetas 48 000, leucocitos 4480, NT 150, hemoglobina 8.2 mg/dL, hematocrito 26%, triglicéridos 427 mg, ferritina 512 ng/mL, CD3+: 2 008 cel/UI, CD4+: 1 725, CD8+: 205 cel/uL. Fibrinógeno 151 mg/dL. Aspirado de médula ósea y biopsia de hueso con infiltrado difuso de histiocitos, eritrofagocitosis, blastos 2%, aumento de megacariocitos, CD68+ en histiocitos. Biopsia hepática: síndrome hemofagocítico, CD68+ en macrófago, biopsia de ganglio: Infiltrado histiocitario, CD68+ en histiocitos paracorticales, CD1A+ en células de Langerhans paracorticales, S100+ en macrófagos paracorticales. Cariotipo normal. Fragilidad cromosómica negativa. Tamiz metabólico ampliado descartando enfermedades de depósito, se sospecha en aciduria. PCR de punto final: mutación en estado heterocigoto del gen MVK. Se concluyó LHH y aciduria mevalónica, se inició tratamiento con inmunoglobulina G y metilprednisolona sin

mejoría, se da 2a. línea de acuerdo al protocolo de LHH con dexametasona, etopósido, mantenimiento con dexametasona, etopósido y ciclosporina con lo que se consigue respuesta óptima. **Conclusiones.** Reportamos infante con deficiencia de MVK y síndrome de activación del macrófago, su presentación ilustra el espectro de la enfermedad MVK y demuestra que los pacientes pueden tener enfermedad grave en ausencia de otros hallazgos asociados a la aciduria mevalónica.

751 Leucemia de células plasmáticas primaria, una entidad rara y sumamente agresiva

Rivera-Duarte A, Tuna-Aguilar E, Martínez-Baños D, Montante-Montes de Oca B, Rodas C, Lee-Tsai Y
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar un caso de leucemia de células plasmáticas (LCP), evolución, tratamiento y revisión de la literatura. **Antecedentes.** La LCP primaria (LCPp) es la forma más agresiva de las neoplasias de células plasmáticas con pobre pronóstico, y se define como la presencia de más de 2 X 10⁹ células plasmáticas (CP) en sangre periférica (SP) o más del 20% del diferencial de células blancas. Constituye el 2-3% de las neoplasias de CP. El 60% de las LCP son primarias. La LCPp presenta mayor compromiso extra medular, mayor severidad de anemia, trombocitopenia, hipercalcemia y peor función renal en comparación que el mieloma múltiple. La mediana de supervivencia global (SG) 7-10 meses (28% muere en el primer mes). **Caso clínico.** Paciente de 57 años, sin comorbilidades, con historia de un mes de evolución de deterioro del estado general, astenia, adinamia y pérdida de peso. Al ingreso

al INCMNSZ el examen físico destacaba hepatomegalia, ~4cm debajo del borde costal. Los laboratorios al ingreso: hb 9.1 g/dl, HTC 27.1%, Leucocitos 43 X10⁹, linfocitos 13%, monocitos 6%, neutrófilos 12%, eosinófilos 2%, basófilos 1%, plaquetas 85X10⁹, FSP con 66% de plasmablastos. Calcio de 13.8 mg/dL, creatinina 5.16 mg/dL, LDH 809 U/L, beta 2-microglobulina 8.3 mg/dl, cadenas ligeras libres en suero kappa 4 820 mg/L y lambda 4.94mg/L, con relación de 975, inmunofijación con patrón monoclonal en kappa. Se realizó aspirado de médula ósea, el cual reportó 33% de células plasmáticas, biopsia de hueso con infiltración 100% de células plasmáticas, CD 38 +, CD 138 +, kappa positivo, Lambda negativo. Inmunofenotipo en sangre periférica CD 38+ 98%, CD138+ 97% y CD 56+ 96%. Se realizó biopsia de hígado, la cual fue positiva para infiltración por células plasmáticas. Como parte de estudio inicial, se identificó lesión de aspecto tumoral en 4rto arco costal derecho, del cual se tomó biopsia, reportando plasmocitoma. Se inició tratamiento con ciclofosfamida, talidomida y dexametasona, con lo cual se observó normalización de la función renal, niveles de calcio sérico, elevación de conteo plaquetario y desaparición de células plasmáticas. Actualmente ha completado 4 cursos de talidomida, ciclofosfamida y dexametasona, con lo cual se ha observado evidente mejoría clínica y laboratorial. **Conclusiones.** La LCPp es una patología infrecuente, la morfología en algunos casos muy clara, en otros puede confundir con leucemia mieloide aguda. En este caso se presentó con infiltración hepática, falla renal y plasmocitoma costal, lo que denota su agresividad. Aún con repuesta inicial, solo el 10%

de los pacientes estará vivo a cinco años.

753 Agranulocitosis inducida por fármacos, caso de reporte

Pérez-Lozano U

Centro Médico Nacional Manuel Ávila Camacho, IMSS, Puebla, Pue.

Introducción. La agranulocitosis inducida por medicamentos es un trastorno hematológico grave, de comienzo brusco, como consecuencia a una reacción idiosincrásica a un fármaco y que produce la desaparición selectiva y absoluta de los granulocitos en la sangre. Existen factores genéticos que predisponen a desarrollar la enfermedad. **Objetivo.** Reportar un caso de agranulocitosis inducida por penicilina benzatínica. **Material y métodos.** Masculino de 24 años de edad previamente sano, inicia con infección respiratoria alta 18 de agosto de 2015 recibiendo penicilina benzatínica parenteral por 30 días, sin mejoría. Referido al IMSS por neutropenia absoluta. Ingresa a Hematología día 13 de septiembre con neumonía y lesión ulcerosa en comisura labial y paladar blando. Hb 9.47g/dL, plaquetas 508000/mm³, leucocitos 300/mm³, linfocitos 300/mm³, neutrófilos 0.00. La biopsia ósea: normocelular con cambios megaloblásticos, alteración en la serie mieloide; mielofibrosis grado I sin neoplasia. El aspirado de médula ósea, serie granulocítica ausente, células plasmáticas abundantes. VHB, VHC y VIH, VEB, CMV, TORCH negativo, ANA y anti DNA negativo, C3 y C4 normales. Ultrasonido abdominal con esplenomegalia y derrame pleural derecho. Inicia meropenem, teicoplanina y anfotericina B; filgrastim y ácido fólico. Presenta mejoría del proceso neumónico asociado a incremento gradual de cifras de granulocitos con remisión de agranulocitosis el día 30 de

septiembre de 2015 con biometría hemática que reporta Hb 10.5 g/dL, leucocitos 7300/mm³, neutrófilos 5550/mm³ y plaquetas 87,000/mm³. **Resultados.** Pese a recuperación neutrofilica la lesión palatina empeora y se ulcera, además de B2 microglobulina 6.11 mg/L, globulinas elevadas (IgA 5.150 g/L, IgG 20.2 g/L, IgM 2.2 g/L). La tomografía axial computada documenta pansinusitis y crecimiento de amígdala palatina izquierda, derrame pleural bilateral y atelectasias en ápices pulmonares. El estudio histopatológico de lesiones palatinas: mucormicosis y *Candida* sp, con angioinvasión. Se adiciona caspofungina y se programa a debridación quirúrgica por otorrinolaringología en conjunto con oftalmología debido al involucro de sistema lagrimal derecho. Sin embargo el paciente presenta de forma súbita hematemesis masiva con colapso cardiovascular fallece el día 14 de octubre de 2015 a las 02:00 horas. **Conclusiones.** En pacientes neutropénicos la respuesta inflamatoria esta disminuida por lo que las infecciones por microorganismos oportunistas causan cuadros sépticos rápidamente fatales si la neutropenia dura más de 2 semanas. Los focos infecciosos más frecuentes son: orofaringe y pulmón.

754 Alucinosis peduncular pontina asociada a púrpura trombocitopénica trombótica, manifestación sumamente rara. Reporte de un caso

Rivera-Duarte A, Tuna-Aguilar E
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Describir un caso de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) con manifestaciones neurológicas reversibles e inusuales. **Antecedentes.** La PTT es un trastor-

no infrecuente, caracterizado por actividad severamente reducida de la metaloproteinasa ADAMTS-13, lo que ocasiona trombosis en la microvasculatura, anemia hemolítica microangiopática y daño a órgano blanco. Las manifestaciones neurológicas asociadas a PTT se presentan en 66%, comprendiendo un amplio espectro desde cefalea hasta coma. Sin embargo no existe ningún caso descrito de alucinosis peduncular pontina (APP) asociado. La APP consiste en alucinaciones visuales complejas y vívidas a consecuencia de lesiones en el cerebro medio y/o el tálamo; Van Bogaert (1927) acuñó el término "alucinosis peduncular" y confirmó la localización anatómopatológica postmortem de las lesiones por infartos en el cerebro. **Caso clínico.** Paciente femenina de 25 años, fue referida de hospital regional al Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ), con historia de 1 mes de presentar petequias y equimosis en extremidades, anemia y trombocitopenia, multi-transfundida con paquetes globulares y concentrados plaquetarios, sin mejoría. Dos semanas antes de referirla presentó alteraciones de la conducta. Al ingreso al INCMNSZ: hemodinámicamente estable, con extensas equimosis y petequias en extremidades y tronco. Neurológico: Glasgow de 13/15, desorientada en tiempo y espacio, con alteración del patrón vigilia-sueño además de alucinaciones visuales intensas, coloridas, no amenazantes que ocurrieron durante el día y la noche y en ocasiones con comportamiento agresivo. Laboratorios de ingreso: Hemoglobina: 9g/dl, plaquetas: 13x10⁹/uL, leucocitos: 7.5x10⁹/uL, neutrófilos: 79%, linfocitos: 13%, monocitos: 5% basófilos: 1%, eosinófilos: 2%, reticulocitos corregidos: 13%; frotis de sangre periférica: plaquetas disminuidas ++ y esquistocitos

abundantes; perfil hemolítico positivo: bilirrubina total elevada a expensas de bilirrubina indirecta, DHL: 1400 U/L. **Conclusiones.** Este es el primer caso descrito de APP asociado a PTT. La etiología es la misma que en los trastornos clásicos, sin embargo la localización de la lesión llevó a un cuadro neurológico inusual y muy raro incluso cuando es asociado a otras patologías.

759 Linfoma B primario mediastinal: comportamiento biológico, epidemiológico y clínico distinto a otros subtipos de linfomas difusos de células grandes B

Hernández-Company A, Rodas-Díaz CA, Anguiano-Álvarez VM, Apodaca-Chávez EI, Montante-Montes de Oca D, Agreda-Vásquez GP

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentamos el caso clínico de un paciente con linfoma B primario mediastinal (LPM), su tratamiento, evolución y revisión de la literatura. **Antecedentes.** El LPM, de acuerdo a la clasificación de la OMS 2008 es un tipo de linfoma difuso de células grandes B (LDCGB) y representa entre el 6-12% de todos los LDCGB, El origen de la célula clonal ocurre en el timo, lo que le confiere características clínicas y patológicas específicas. Más común en mujeres y entre la 3ª y la 4ª década de la vida, sin factores de riesgo conocidos en población nórdica se han descrito mutaciones en el gen MLL. La característica biológica de esta entidad, es la amplificación de la vía de señalización JAK y amplificación de PDL2, lo que le confiere a la célula maligna, inhibición de la apoptosis y disminución de la vigilancia inmune mediante células T logrando aumento en la supervivencia de la clona maligna. En 2/3

de los casos, la presentación ocurre como masa mediastinal y extensión a estructuras torácicas, esto conlleva a la falta de consistencia en el estadije inicial de la enfermedad. En relación al pronóstico, el uso del IPI ha sido limitado debido a la presentación en edades más jóvenes y etapa clínica temprana, por lo cual se ha sugerido el uso del PMBIPI. El tratamiento basado en esquemas R-CHOP+RT o DA-EPOCH-R, reportan supervivencias globales arriba de 90%. **Caso clínico.** Masculino 62 años de edad, sin antecedentes relevantes para el padecimiento actual, inicia en enero 2015 con presencia de aumento de volumen submandibular derecho, disnea y síntomas B. En la exploración física destaca la presencia de tumor dependiente de parótida derecha y derrame pleural izquierdo. Con estudios de laboratorio a su ingreso dentro de límites normales. Se realiza toracocentesis con reporte histopatológico (RHP) sugerente de infiltración por linfoma, la biopsia de ganglio axilar con LPM (CD20, BCL2, CD23 y CD10 positivos). Se concluye LBPM EC IVBe IPI 3 (parótida, pulmón y serosas). Factores de mal pronóstico PMBIPI: Derrame pleural e IPI 3. Inicia quimioterapia con R-CHOP completando 6 ciclos y PET-CT de estadije final negativo para neoplasia y consolidación con RT. **Conclusiones.** El LPM debe ser considerado como una entidad clínica y biológica distinta al resto de LDCGB. Esquema R-CHOP+RT es una buena alternativa terapéutica con RC y SG por encima del 95%.

764 Tratamiento con INF 1b tras la falla de TCPH haploide en un adolescente con osteopetrosis infantil severa AR con mutación del gen RANKL. Reporte de un caso
Flores-Villegas LV, Merino-Pasaye LE, Martínez-Hernández MA, Morales-Gutiérrez CE, Reyes-Zepeda NC, Miranda-Madrazo MR

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México

Objetivo. Tratamiento con INF gamma 1b tras la falla de TCPH haploide en un adolescente con osteopetrosis infantil severa AR con mutación del gen RANKL. Reporte de un caso. **Antecedentes.** La incidencia en México en el 2014 de osteopetrosis severa AR fue de 1: 200 mil nacimientos, se presenta por una falla en el desarrollo o función de los osteoclastos y mutaciones en por lo menos 10 genes, que producen un hueso altamente calcificado pero con mayor fragilidad. Clínicamente hay retraso en el crecimiento, hepatoesplenomegalia y disfunción de los nervios craneales, en algunas ocasiones presenta hidrocefalia, falla medular, osteoesclerosis generalizada, fracturas, dientes malformados e hipodesarrollo de SPN. El tx se basa en el soporte transfusional, corticoides, esplenectomía y altas dosis de calcitriol. El INF gamma1b y el TCPH constituyen una alternativa para el tratamiento de los casos asociados a falla medular sin embargo los pacientes que tienen mutación de los genes (RANK, RANKL, CLCN7, OSTM1) no se benefician del TCPH. Existen otros tratamientos en ensayos clínicos como trasplante de células mesenquimales y RANKL recombinante. **Caso clínico.** Masculino de 17 años, hermana finada por osteopetrosis, hermana post-transplantada por igual diagnóstico. Diagnóstico de osteopetrosis a los 5 años, presentó falla medular, fue sometido a TCPH haploide (madre) con pérdida de injerto en 2011. Transfusión de más de 30 CE. En 2015 es referido para realizar un 2°. TCPH. EF: Talla baja, atrofia óptica parcial bilateral, paresia del VII par craneal izquierdo, lagofthalmos izquierdo, exoftalmos bilateral, parálisis facial periférica izquierda, carencia de piezas dentales, pectum

carinatum, extremidades hipotróficas, RMN: compresión de quiasma óptico, Densitometría: hiperdensidad ósea. PTH normal. Gasometría arterial sin acidosis. Hb 4.5 g/dL, plaquetas 15000/uL, leucocitos 3500/uL. Tx. inicial con EPO y transfusiones. Ferritina 2387ng/mL biopsia de hueso: celularidad de 5%, megacariocitos ausentes, fibrosis reticulínica grado IV. 07/2015 estudio genético: mutación del gen RANKL positivo. 09/2015 Tx con INF gamma1b (1.5 mcg/kg/dosis, SC, 3 veces por semana), EPO, Prednisona y deferasirox con lo que se logró normalizar la Hemoglobina, leucocitos y mantener cuenta de plaquetas >50 000/microl. **Conclusiones.** Reportamos paciente con osteopetrosis infantil severa AR con mutación del gen RANKL, el cual presentó pérdida de injerto tras TCPH haploide y que actualmente tiene respuesta satisfactoria al Tx con INF g1b, esteroides y EPO ante la imposibilidad de ofrecer un 2°. TCPH y la administración de RANKL recombinante.

766 Autotrasplante, previa purga con rituximab, en un paciente con leucemia aguda linfoblástica CD20+

Aguilar-López L, Garcés-Ruiz O, Martínez-Rodríguez P, Delgado-Lamas J

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Introducción. La leucemia aguda linfoblástica (LAL) es una proliferación clonal de los linfoblastos, estos reemplazan a las células hematopoyéticas de la médula ósea, provocando disminución en la producción de las células normales. De acuerdo al inmunofenotipo se clasifican en T y B. La LAL Pre-B es la clase más común de LAL en adultos. **Objetivo.** Investigar la actividad de rituximab en un paciente con leucemia aguda linfoblástica

CD20+ (LAL CD20+), previo al auto-trasplante de médula ósea (autoTMO), para demostrar que disminuye la masa tumoral y mejora la respuesta a la quimioterapia convencional. **Material y métodos.** Hombre de 39 años, conocido por el servicio de hematología desde octubre de 1999, con anemia, sangrados y fiebre, debido al diagnóstico de LAL Pre-B CD20+. El inmunofenotipo revelaba CD20+ 47.12%, CD19+ 64.44%, CD10 + 65.59%, HLA-DR+ 75.58% y CD34 + 73.27%, con cariotipo normal, cuenta leucocitaria de 3200 sin presentar adenopatía, ni visceromegalia, catalogándose como de riesgo estándar. Recibió 3 años de quimioterapia con persistencia de la enfermedad. El 25 de marzo de 2003 se realizó un estudio de enfermedad mínima residual (EMR), en donde se encontró que el porcentaje de linfoblastos se mantenía en 0.21%, CD10-, CD19+, CD38+, CD22+, HLA DR+, CD 34+ y CD20+ y con base en estos datos decidimos iniciar la purga in vivo con 4 dosis semanales de rituximab 500 mg IV. Nueva EMR el 7 de octubre de 2003, resultando negativa, indicativo de remisión completa. Se le aplicaron dos ciclos semanales más de rituximab- mismas dosis - previos al autoTMO, llevado a cabo el 3 de noviembre de 2003. A partir de ésta fecha no recibió tratamiento hasta el 10 de febrero 2004, por EMR con el porcentaje de linfoblastos CD20- en un 7.3%. El paciente inició la terapia de reinducción (4 dosis de vincristina semanal, con daunorrubicina, la semana 1 y 3; prednisona continua, 100 mg al día y profilaxis al SNC (metotrexate 20 mg, citarabina 30 mg, y dexametasona 8 mg). De marzo a diciembre de 2004 recibió terapia de mantenimiento, 6 mercaptopurina 100 mg al día y metotrexate semanal 50 mg. Desde diciembre del 2004 no recibe tratamiento. **Resultados.** El

paciente tiene 11 años y 4 meses sin recibir quimioterapia y se encuentra clínicamente estable.

Conclusiones. En pacientes con LAL CD 20 +. El rituximab disminuye la masa tumoral y mejora la respuesta a la quimioterapia convencional.

767 Presentación de un caso clínico de LFPI no polipósico localizado a nivel de íleon terminal, revisión de la literatura y tratamiento

Flores-Villegas LV, Merino-Pasaye LE, Trejo-Gómora JE
Hospital San Ángel Inn Chapultepec

Objetivo. Presentación de un caso clínico de linfoma folicular primario intestinal (LFPI) no polipósico localizado a nivel de íleon terminal, revisión de la literatura y tratamiento.

Antecedentes. El LFPI constituye menos del 3% de los LNH primarios, es una entidad linfoproliferativa reconocida apenas desde el 2008 y es una variante del Linfoma folicular nodal. La mayoría ocurren en la segunda porción del duodeno y en íleon terminal, presentándose endoscópicamente como pólipos múltiples y corresponden a estadios localizados. La edad promedio de presentación 57 años, predominando en mujeres. La manifestación clínica es dolor abdominal, náusea, vómito y sangrado de tubo digestivo, así como enteropatía perdedora de proteínas. 66% son estadio I y 27% estadio II. El tratamiento es controversial por los pocos casos descritos y la falta de ensayos clínicos. **Caso clínico.** Masculino de 29 años sin antecedentes personales patológicos. Inició su PA en agosto del 2015 con tos productiva, diaforesis, pérdida de peso, distensión y dolor abdominal. A la EF se encontró con estertores basales. Rx de tórax con infiltrados micronodulares basales, ante foco neumónico se dio tratamiento con levofloxacino y claritromicina, sin embargo su

estado general se deteriora presentando sangrado de tubo digestivo. Se realizó colonoscopia donde encontraron en íleon hiperemia difusa e irregularidad del patrón mucoso en forma de empedrado. El reporte histopatológico de la biopsia de íleon: hiperplasia folicular y colitis infecciosa, al no haber mejoría se realiza una segunda colonoscopia encontrando mismas lesiones y en la biopsia se reporta: Linfoma no Hodgkin folicular de patrón difuso. Inmunohistoquímica CD3+, CD5+, CD20+, CD10+, BCL-2 positivo en linfocitos B, Ki67 positivo menor a 2%, CD56 negativo con lo que se concluye linfoma no Hodgkin tipo folicular extraganglionar con patrón difuso. El caso fue evaluado por dos anatomopatólogos. Biopsia de hueso negativa a infiltración. PET-FDG 2 ganglios perigástricos captantes Serología para virus de Epstein-Barr positivo, VIH negativo. Se clasifico como Estadio III de acuerdo a la clasificación de Lugano. El paciente recibió 6 ciclos de CHOP-R, sin evidencia actual endoscópica de lesiones focales o multifocales sobre íleon terminal. **Conclusiones.** El LFPI es un linfoma raro de buen pronóstico a diferencia del linfoma nodal, en nuestro caso clínico se ha observado buena respuesta al tratamiento con CHOP-R, pero deberá mantenerse en seguimiento por riesgo de recurrencia o transformación a LNH de mayor agresividad biológica.

770 Mieloma múltiple IgA no secretor con evolución a leucemia de células plasmáticas

Reibán-Espinoza E

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Describir un caso infrecuente de mieloma múltiple no secretor y su evolución a leucemia de células plasmáticas secundaria

(LCPs). **Antecedentes.** El mieloma múltiple (MM) es un desorden de células plasmáticas (CP) clonales en medula ósea (MO) que afecta hueso, riñón y MO. Es característica la producción de proteínas monoclonales que son un medio para su seguimiento y valoración de respuesta al tratamiento; sin embargo 3% de los casos puede presentarse sin componente monoclonal considerándose como mieloma no secretor (MMNS) que se subdivide en no excretor (85%) y no productor (15%). La LCP es la forma más agresiva de discrasia de CP, se define por $>2 \times 10^9/L$ de CP en sangre periférica (SP) o plasmocitosis $>20\%$ del diferencial del recuento leucocitario. Se habla de un trastorno primario cuando no surge de un MM preexistente. **Caso clínico.** Mujer de 60 años, en noviembre/2014 presentó síndrome anémico y pérdida de peso; se refirió a INCMNSZ por pancitopenia y esplenomegalia; al ingreso se encontró leucocitos: 2300/uL, neutrófilos totales: 966, hemoglobina: 7.1 g/dL, hematocrito: 21.2%, VCM: 100.8fL, HCM: 33.2pg, ADE: 26.1%, reticulocitos: 1.4%, frotis sanguíneo: CP: 6%, plaquetas disminuidas ++, creatinina: 0.64 mg/dL, proteínas totales: 5.62 mg/dL, albúmina: 4.1 mg/dL, globulinas: 1.52 mg/dL, calcio: 9.3 mg/dL, DHL: 256U/L, IgA: 26.7 mg/dL, IgG: 480 mg/dL, IgM: <20 mg/dL, B2 microglobulina: 10.09 mg/dL. Por tomografía: adenopatías supraclaviculares, paratraqueales y subcarinales hasta de 14 mm, esplenomegalia: volumen 642cc; lesiones líticas en cuerpos vertebrales. Serie Ósea: lesiones líticas en cráneo, humeros y tibias. Electroforesis e inmunofijaciones en suero y orina sin componente monoclonal, cadenas ligeras kappa: 3.34 mg/dL, lambda 3.86 mg/dL, relación kappa/lambda: 0.87, aspirado de médula (AMO): 61%. CP biopsia de MO: hiperclonal ($>95\%$), infiltrada por

neoplasia de células plasmáticas IgA+, CD38+, CD138+, ciclina D1+, negativo para kappa y lambda, CD56 negativo. Se realizó esplenectomía con reporte histopatológico: infiltración esplénica por neoplasia de CP IgA+, CD38+, CD138+, ciclina D1+, negativo para kappa y lambda, con ello mejoraron las citopenias. Durante su evolución se presentó 21% de células plasmáticas en sangre y se diagnosticó LCPs. Inicio tratamiento con talidomida-ciclofosfamida-prednisona, y luego de 6 ciclos, redujo 25% CP en MO (EE). Se propuso melfalan-prednisona-talidomida. **Conclusiones.** El MMNS constituye el 1-4% de los casos de MM. El presentado es un caso de MMNS en su variedad no productor (a pesar de expresar IgA por inmunohistoquímica no produce suficiente para ser detectable en plasma). El pronóstico del MMNS es el mismo que el MM secretor, sin embargo, la evolución a LCPs le confiere peor pronóstico.

771 Policitemia vera, reporte de dos casos manejados con ruxolitinib

Chávez-Trillo C, Ledesma-De La Cruz C

Centro Médico Dalinde, Ciudad de México

Objetivo. Mostrar la evolución clínica de dos pacientes con policitemia vera (PV) tratados con ruxolitinib como terapia de segunda línea. **Antecedentes.** La PV es un desorden clonal que se origina a partir de una mutación de una célula progenitora, la cual prolifera de forma autónoma, originando una hiperproducción no controlada. La característica clínica más común es eritrocitosis, y aproximadamente el 95% de los pacientes son positivos para la mutación de JAK2. Las terapias disponibles en México incluyen hidroxiurea, interferón, y flebotomía. Ruxolitinib, un in-

hibidor de la cinasa de JAK 1 y 2 ha mostrado tener beneficio en el tratamiento de pacientes con policitemia vera. **Caso clínico.** Paciente 1: masculino de 72 años de edad, diagnóstico mayo 2007. Recibió hidroxiurea con buena respuesta. Refiere úlceras orales y cambios tróficos en uñas. JAK2 V617F positivo en junio 2013. Biopsia de hueso sin fibrosis, compatible con policitemia vera. USG con bazo de 16.5 cm. Hb 16.6 g/dL, Hto 49.1%, leucocitos 7500/uL, Neu 5 690/uL, Plt 399000/uL. En noviembre 2013 suspende hidroxiurea e inicia Ruxolitinib 20 mg VO al día. Desaparecen las úlceras orales. En enero 2014 incrementa a 40 mg al día. Presenta anemia leve en marzo 2014 con Hb 12.1 g/dL, y Hto 35.9%, suspende tratamiento y reinicia en mayo 20 mg al día, con buena respuesta y sin eventos adversos. Caso 2: masculino 68 años, con diagnóstico en junio 2006, JAK2 V617F positivo. Inicia tratamiento con hidroxiurea, con úlceras orales recurrentes y cambios tróficos en uñas. Biopsia de hueso en noviembre 2013, sin fibrosis, compatible con Policitemia Vera. USG con bazo de 12.5 cm. Hb 15.6 g/dL, Hto 43.8%, WBC 7,000/mcL, Neu 4,790/mcL, Plt 456,000/mcL. Se suspende hidroxiurea y se inicia ruxolitinib en diciembre 2013, con dosis de 20 mg al día, desapareciendo las úlceras orales. En enero de 2014 se incrementa a 40 mg al día, sin eventos adversos y adecuado control del hematocrito. **Conclusiones.** Los resultados observados en este reporte de caso son similares a los observados en estudios clínicos previamente descritos en la literatura y presentan un perfil de seguridad adecuado que no pone en riesgo la continuidad del tratamiento, si bien ha habido suspensión del tratamiento, esta ha sido temporal y la respuesta hematológica de los pacientes ha

sido favorable y continua, con mejoría en la calidad de vida de los pacientes y un adecuado control de la enfermedad.

772 Linfoma no Hodgkin de células T angioinmunoblástico

Pérez-Gómez KD

Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Presentar el caso clínico de Linfoma AITL con curso agresivo, en paciente con neoplasias previas y riesgo cardiovascular alto. **Antecedentes.** El linfoma angioinmunoblástico de células T (AITL), un subtipo raro de linfoma de células T periférico, se presenta aproximadamente en el 20% de los linfomas T y el 1-2% de todos los linfomas No Hodgkin, La mayoría con etiología por infección por Virus Epstein Barr (VEB), de curso agresivo con síntomas sistémicos y predominantemente nodal, en pacientes con una mediana de edad de 65 años. **Caso clínico.** Paciente masculino de 77 años de edad con antecedente de tabaquismo, tromboembolia pulmonar y fibrilación auricular en manejo por cardiología, así como carcinoma basocelular, resecado a los 70 años de edad. Con diagnóstico previo de linfoma de Hodgkin clásico variedad celularidad mixta, con manejo a base de ABVD por 6 ciclos con respuesta completa por 7 meses. Acude a revaloración por presentar adenomegalias cervicales, axilares e inguinales, rash en tronco y extremidades y síntomas B, a la exploración física destaca palidez tegumentaria, rash de predominio en tronco e miembros torácicos superiores, pruriginoso con excoriaciones, múltiples adenopatías en cuello entre 1 y 3 cm, axilares bilaterales en conglomerados hasta de 5x6x3 cm de predominio izquierdo e inguinales y femorales hasta de 4x3cm, pre-

cordio arritmico, abdomen blando depresible, polo esplénico a 12 cm, edema distal ++. Se sospecha recaída, se toma biopsia de ganglio cervical. En el PETCT destaca actividad metabólica tumoral en ganglios cervicales, mediastinales, mesentéricos, mesocolónicos, retroperitoneales para-aórticas, para-cavales e intercavaoárticas, adenopatías en cadenas iliacas comunes bilaterales, múltiples adenopatías inguinales superficiales, con tendencia a conglomerar; la biopsia de ganglio cervical reporta Linfoma T angioinmunoblástico asociado a infección de VEB. Con inmunohistoquímica (IHQ) CD4 +, CD5 + en células neoplásicas, PD-1 + CD30 positivo en inmunoblastos. CD10 negativo, BCL6 negativo, LMP1 positivo en inmunoblastos. EBER +. En laboratorio Cr 1.50 mg/dL, albúmina 2.9 g/dL, Ca corregido 14 mg/dL, DHL 391 U/L, leucocitos 9.8 K/uL, neutrófilos 7.4 K/uL, Hb 12.6 g/dL, resto dentro de parámetros normales. Al presentar un estadio III IPI intermedio alto, se ofrece tratamiento con esquema CHOP con mejoría clínica sin embargo por sus antecedentes fallece por complicaciones cardiovasculares. **Conclusiones.** Linfoma T raro el cual hace difícil su diagnóstico, nuestro paciente con todos los datos clínicos característicos y de IHQ, con evolución tórpida a pesar de tratamiento con supervivencia de 1 año, los factores pronósticos aunado al riesgo cardiovascular aumentaron el mal pronóstico

774 Linfoma difuso de células grandes B EBV positivo en un paciente con linfoma T angioinmunoblástico reporte de caso

Inclán-Alarcón S, Reibán-Espinoza EA, Lee-Tsai Y, Ávila-Milord A, Montante-Montes de Oca D, Ágreda-Vásquez GP

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar el caso de una paciente con diagnóstico de LDCGB EBV positivo en un paciente con LTAI y revisión de la literatura. **Antecedentes.** El linfoma T angioinmunoblástico (LTAI) representa el 1-2% de todos los linfomas no Hodgkin (LNH), es uno de los subtipos más frecuentes de LNHT periférico. Son de pronóstico desfavorable. Histológicamente se caracteriza por el borramiento de la arquitectura normal del ganglio linfático con incremento arboriforme de las vénulas, infiltración por linfocitos de tamaño medio y presencia de inmunoblastos de estirpe B infectados por virus de Epstein-Barr (EBV). Pacientes con LTAI exhiben inmunodeficiencia secundaria lo que permite la proliferación de células B EBV positivo. En muy raras ocasiones, puede surgir un linfoma difuso de células grandes B (LDCGB) asociado a infección por EBV relacionado con el LTAI, donde parecen ser la desregulación inmune y la infección por EBV, las responsables de esta segunda neoplasia. **Caso clínico.** Mujer de 67 años con antecedentes de síndrome de Sjögren, enfermedad celiaca, eritrodermia generalizada consistente con vasculitis leucocitoclástica. Inició su cuadro clínico con la presencia de síntomas B y adenopatías cervicales. El estudio histopatológico de ganglio cervical y biopsia de hueso con reporte de infiltración por LTAI CD3+, CD4+, CD8+ focal, CD10-, Ki67 45%, EBER- y proliferación de células B atípicas de aspecto centroblastico (25%). Categorizada en estadio clínico (EC) IVBe (médula ósea) (IPI no conocido), inició tratamiento con régimen CHOEP, con complicaciones grado 3-4 de índole infeccioso. Posterior al 3º ciclo se evidenció progresión de la enfermedad, con la aparición de lesiones mal definidas en paladar duro así como la presencia de nódulos subcutáneos

diseminados. El estudio histopatológico de piel y mucosa oral con reporte de infiltración por LDCBG postgerminal CD20+, MUM1+, LMP1+, BCL2+, CD3-, CD10-, CD5-, BCL6-, ciclina D1-; la biopsia de hueso con infiltración por LNH T. Se concluye LDCGB EBV positivo en un paciente con LTAI, en EC IV Be (piel, mucosas, médula ósea), IPI 4 (Edad, ECOG \geq 2, EC, sitios extraganglionares \geq 2). La paciente actualmente se encuentra en tratamiento de rescate con esquema R-ICE. **Conclusiones.** La presencia de un LNH T y una LNH B se observa con poca frecuencia, donde el EBV parece jugar un papel importante. El mejor entendimiento del microambiente tumoral, permitiría identificar estrategias diagnósticas y terapéuticas de este fenómeno. Los tratamientos actuales no están bien establecidos, en la mayoría de los casos se orientan de acuerdo al contexto clínico del paciente.

780 Síndrome mieloproliferativo transitorio asociado a síndrome de Down y anemia hemolítica

González-Pedroza MA, Corral-Kassian E, Alducin-Robles JA
 Instituto Materno Infantil del Estado de México, IMIEM

Objetivo. Describir la asociación de (SMT) con anemia hemolítica con revisión de la literatura. **Antecedentes.** El síndrome de Down es un desorden común que afecta aproximadamente 1/1000 nacidos vivos, Esta condición incrementa notablemente el riesgo de padecer alteraciones hematológicas. Uno de ellos es: el síndrome mieloproliferativo transitorio (SMT) provocado por la desregulación de la línea celular mieloide, debido a mutaciones en el gen GATA 1 ubicado en el cromosoma X(11p23), responsable del control de la proliferación de megacariocitos. Es poco común que se asocie a anemia ya que

es más frecuente que se presente policitemia. **Caso clínico.** Se trata de paciente masculino neonato, con facies Down, con biometría hemática (BH) a las 24 horas de vida extrauterina donde se detectó Hb 21.9 g/dL, Hto 69%, plaquetas, leucocitos 80000 neutrófilos 40% (32000/uL), linfocitos 19% (15200/uL), Se revisó frotis de sangre periférica encontrando blastos 40% de aspecto mieloide y megacarioblástico con presencia de prolongaciones citoplasmáticas y satelitismo plaquetario, por lo que se dio seguimiento con BH seriadas. Observamos durante el seguimiento datos de hemólisis con COOMBS Directo (-). Se tomó fragilidad osmótica, electroforesis de hemoglobina., perfil de hierro, folatos y vitamina B₁₂. Los últimos laboratorios 06.02.16 BH: con reticulocitos 7%, neutrófilos 2520/uL, linfocitos 49%, monocitos 7.7%, plaquetas 269000/uL, frotis de sangre periférica: hipocromía, hipocromía, basofilia difusa, células de tiro al blanco con neutrófilos 33%, bandas 3%, linfocitos 22%, monocitos 33%, eosinófilos 5%, blastos 4%. **Conclusiones.** Se refiere en la literatura que este tipo de asociación es infrecuente, cuando se encuentran puede ser asociada a anemia hemolítica hereditaria solo en un artículo se menciona como parte del síndrome. Afortunadamente la mayoría de los niños con SMT, tienen una resolución espontánea en no más de 3 meses. Sin embargo un porcentaje significativo 20-30% de paciente desarrolla leucemia mieloide aguda M7, motivo por lo que es importante su seguimiento.

784 Leucemia mieloide aguda secundaria a tratamiento para leucemia linfoblástica; reporte de un caso

Pérez-Lozano U

Centro Médico Nacional Manuel Ávila Camacho, IMSS, Puebla, Pue.

Introducción. El uso creciente de tratamientos antineoplásicos ha provocado un aumento de la incidencia de leucemias agudas secundarias. Los citotóxicos más comúnmente asociados son los alquilantes, inhibidores de DNA topoisomerasa II, antitubulina y la radioterapia. Causando severas alteraciones al genoma lo que determina su muy mal pronóstico.

Objetivo. Describir un caso con leucemia aguda secundaria (LAS) a terapia antineoplásica. **Material y métodos.** Mujer de 32 años, con diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda; en junio 2015, presentó dolor óseo y síndrome hemorrágico; inicialmente Hb 11.3, plaquetas 69000/uL, leucocitos 12500/uL, linfocitos 7100/uL, DHL 2050, el aspirado de médula ósea: infiltración 70% blastos linfoides, inmunofenotipo positivo: CD 34, CD 45, CD 19, CD 10, CD 20, CD 38, HLA DR, CD79a citoplásmico, anti Tdt, aberrancia CD 13, sin infiltración a sistema nervioso central, cariotipo complejo: 46, XX, -6, der(7)t(6;7)(p10;q10), +mar[8]/46, XX[12]; BCR ABL negativo. Recibió quimioterapia con esquema HCVD fases A y B por 4 ciclos, terminando en diciembre 2015 con enfermedad mínima residual negativa, sin donador HLA compatible.

Resultados. En enero 2016 acude por fiebre y dolor óseo, se realizan laboratorios con Hb 8.4 g/dL, plaquetas 70000/uL, neutrófilos 2480/uL, leucocitos 248000/uL, linfocitos 9,920/uL, monocitos 109200/uL, basófilos 89280/uL, blastos 235500/uL, se realiza aspirado de médula ósea con infiltración 100% por blastos mieloides, inmunofenotipo positivo: CD 45, CD 34, HLA DR, CD 33, CD 11c y CD 14 mieloperoxidasa. Iniciando quimioterapia 7+3 y búsqueda de donador medular alternativo. **Conclusiones.** Se confirma que la leucemia mieloide aguda puede presentarse posterior

al uso de terapia antineoplásica. El componente monocitoide es el más frecuentemente reportado en las LAS.

789 Mucormicosis intestinal en un paciente con leucemia linfoblástica aguda

Sánchez-Almazán N, Rubio-Jurado B
Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS

Objetivo. Describir un caso de mucormicosis intestinal dado la baja incidencia de la enfermedad y localización. **Antecedentes.** La mucormicosis representa la tercera causa de infecciones fúngicas invasivas después del *Aspergillus* y *Candida* y se la considera en la actualidad una enfermedad emergente. La mucormicosis gastrointestinal es una infección sistémica oportunista, infrecuente, que representa el 7% de los casos de infección por *Mucor*, es a menudo mortal, causada por hongos del orden de los Mucorales, que afectan generalmente a enfermos inmunocomprometidos. Se ha observado una mayor susceptibilidad a la infección en pacientes con neutropenia y disfunción de los linfocitos T, fundamentalmente en pacientes con enfermedades hematológicas malignas, sobre todo con leucemias agudas, en relación con la neutropenia producida por la misma enfermedad o inducida por quimioterapia. **Caso clínico.** Mujer de 59 años, con antecedente de hipertensión arterial e hipotiroidismo secundario a terapia con Iodo radiactivo por hipertiroidismo; es diagnosticada con Leucemia linfoblástica aguda fenotipo pre B, se inicia esquema de inducción a la remisión con quimioterapia BFM. En el día 14 de la fase de inducción presenta dolor abdominal, acompañado de fiebre y escalofrío. Su biometría hemática presenta neutropenia profunda (130 neutrófilos totales)

así como trombocitopenia grado 3 de la OMS, se agrega aumento en el número de evacuaciones y disminución en su consistencia. Continúa su sintomatología a pesar de ayuno y antibiótico de amplio espectro, su radiografía de abdomen con dilatación importante de asas intestinales edema interasas, sin niveles hidroaéreos, no se documentan datos de obstrucción abdominal. Se solicita valoración por cirugía general ante la persistencia de dolor y distensión, en el día 26 de inducción se realiza Laparotomía exploratoria, encontrando isquemia de colon ascendente y transversal, con colostomía e ileostomía. Es egresada por mejoría en su día +34 de inducción. Posteriormente se recibe biopsia escisional de colon ascendente y transversal de 33 cm de largo con dilatación generalizada de su luz y colitis aguda ulcerada secundaria a infección por estructuras micóticas (que se resaltan con la tinción de PAS y GROCOTT) compatibles con *Mucor* y vasculitis aguda asociada de múltiples vasos de la submucosa y peritonitis aguda fibrinoide. En las subsecuentes hospitalizaciones la paciente es tratada con anfotericina B dosis profiláctica. **Conclusiones.** El índice de mortalidad de mucormicosis es superior al 70%, alcanzando hasta el 96%. En nuestro caso, sin embargo, el paciente sobrevive siete meses después del diagnóstico y tratamiento.

791 Linfoma de Hodgkin con involucro óseo al diagnóstico. Reporte de caso y revisión de la literatura

Pérez-Gómez KD

Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. El linfoma de Hodgkin generalmente se presenta como linfadenopatías generalizadas, es frecuente la afectación de la médula ósea, en etapas avanzadas. Sin em-

bargo la afectación ósea destruye el tejido y es una forma inusual de debut en esta población, motivo por el que presentamos este caso. **Antecedentes.** El involucro óseo del linfoma de Hodgkin representa menos del 3% de las neoplasias primarias de hueso, la afección ósea sintomática es una forma inusual de presentación al diagnóstico. Se presenta entre la segunda y quinta década de la vida y es frecuente en hombres. Clínicamente se presenta dolor como síntoma de mayor importancia. Las fracturas patológicas son raras. Las áreas más comúnmente afectadas es la región toracolumbar, pelvis escápula, clavícula, costillas, cráneo y tibia. Las lesiones solitarias son tan frecuentes como las múltiples. Finalmente, en el diagnóstico histopatológico las variantes histológicas con mayor prevalencia son: celularidad mixta y esclerosis nodular. **Caso clínico.** Mujer de 58 años con antecedente de fractura de tobillo izquierdo y limitación funcional un año previo, acude con quiropráctico quien provocó fractura femoral izquierda durante la manipulación. Se agrega adenopatía inguinal derecha. Es referida con facultativo y es sometida a biopsia con reporte de linfoma de Hodgkin variante celularidad mixta, CD 30: (+) CD 15: (+) EBV (LMP 1): (+) CD 20: (+). Motivo de referencia a nuestro instituto. A la exploración física en silla de ruedas con angulación en varo de cadera izquierda con dolor en bursa trocánterica y acortamiento de 2 cm movilidad pasiva de cadera completa, adenomegalia de 4 cm, pétérea en ingle derecha. Dentro de sus laboratorios albumina 3.4, DHL 211, leucocitos 5 300/uL, Hb 10.3 g/dL, plaquetas 387 000/uL. PET con actividad metabólica tumoral en esqueleto axial, apendicular y grupos ganglionares infra diafragmáticos. Recibió radioterapia a 30 Gy en 10 fracciones a fémur izquierdo y

columna lumbar y 4 ciclos ABVD. Actualmente en respuesta completa continua en quimioterapia. En cuanto a la funcionalidad, con adecuada consolidación de fractura y deambulacion con andadera. **Conclusiones.** Existen pocas descripciones acerca de la afectación ósea por linfoma de Hodgkin. Nuestro paciente se presentó con las características clásicas reportadas en la literatura, se manejó según las recomendaciones escritas en los pequeños reportes de casos. Al parecer no representa un peor pronóstico o respuesta que los casos con exclusiva afección ganglionar, ambos presentan la misma evolución al tratamiento.

792 Tratamiento de rescate del linfoma anaplásico de células grandes, reporte de un paciente intensamente tratado

Tripp-Villanueva FJ¹, González-García BL¹, Zárate-Osorno A², Ávila-Arreguín EV²

¹ Hospital Español, Servicio de Hematología, Ciudad de México

² Unidad Médica de Alta especialidad, Centro Médico Nacional La Raza

Objetivo. El brentuximab vedotin se compone de el anticuerpo anti CD30 conjugado covalentemente con el agente anti-microtubulínico MMAE, a través de un linker dipéptido separable enzimáticamente.⁵ Diversos ensayos clínicos han demostrado su eficacia como monoterapia en el manejo de pacientes con LACGs refractarios o en recaída. **Antecedentes.** El linfoma anaplásico de células grandes sistémico (LACGs) representa el 3% de los linfomas en países occidentales y es un subtipo agresivo de linfoma T caracterizado por la proliferación de grandes células linfoides con fuerte expresión de CD30. No existe un estándar de tratamiento y el pronóstico, particularmente en

los casos que son ALK-, es pobre. Los pacientes refractarios o con recaída posterior a regímenes tipo CHOP tienen una mediana de SLP menor de 1 año. **Caso clínico.** Aquí reportamos a un paciente masculino de 33 años de edad, caucásico que debuta en 2006 con fiebre, ataque al estado general, síndrome linfoproliferativo y ECOG de 3; en los estudios de laboratorio se identificó anemia normocítica, normocrómica, elevación de DHL más de 3 veces el rango de referencia y expresión de marcadores inmunológicos (ANA, anti DNA, factor reumatoide). Mediante biopsia escisional de adenomegalia se establece el diagnóstico de LACGs ALK-, etapa clínica IVB, con IPI intermedio-alto. Recibió terapia de primera línea con CHOP alcanzando respuesta completa, con recaída a los 2 años; recibe quimioterapia de salvamento con MINE y posteriormente trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas, con respuesta completa y supervivencia libre de progresión postrasplante de 6 años. En 2015 presenta nuevamente síntomas B con ECOG de 3; se realiza PET-CT demostrando gran actividad tumoral a nivel cervical, axilar, mediastinal, retroperitoneal e inguinal. Recibió tratamiento con dexametasona semanal y brentuximab vedotin 1.8 mg/kg cada tres semanas por 6 ciclos con buena respuesta clínica y tolerancia, no se reportaron eventos adversos durante el tratamiento. Se realiza PET-CT de control mostrando respuesta completa, biopsia de médula ósea sin evidencia de infiltración. **Conclusiones.** Las estrategias de intensificación de quimioterapia convencional han tenido resultados poco alentadores para el LACGs.⁷ El éxito terapéutico mostrado en este caso se compara con lo publicado para brentuximab vedotin, con tasas

de respuesta global de 86% y respuesta completa de hasta 57% en ensayos clínicos fase 2, y mediana de duración de respuesta de 26 meses.⁶ En conclusión, la terapia con brentuximab vedotin sin quimioterapia concomitante es útil en pacientes con LACGs en recaída postrasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas con gran actividad tumoral.

795 Infiltración a piel, parótida y glándula lagrimal, una presentación inusual de recaída en leucemia linfoblástica aguda LLA

Lee-Tsai YL, Inclán-Alarcón SI, Ávila-Milord AA, Montante-Montes de Oca D, Flores-Bozo LR, Demichelis-Gómez R

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Reportar un caso de LLA B y su recaída temprana con afección extramedular múltiple. **Antecedentes.** La leucemia cutis es definida como diseminación o proliferación de células leucémicas dentro de la piel. Usualmente ocurre concomitantemente con la enfermedad sistémica, aunque puede preceder al involucro medular, lo cual es definida como "leucemia cutis aleucémica". La leucemia cutis está asociada más frecuentemente con la leucemia mieloide aguda (LMA) y puede encontrarse hasta en un 10-15% en las LMA en general; sin embargo su asociación con LLA ocurre muy raramente, con una incidencia de entre 0.5 y 3%. La afección a parótida o glándula lagrimal ha sido reportada en casos raros en niños y frecuentemente no por infiltración en LLA, sino por neoplasias secundarias al tratamiento. **CASO CLÍNICO.** Mujer de 29 años quien inicia su padecimiento en julio de 2015 con leucocitosis de 208 140/uL, 13% de blastos

en sangre periférica, aspirado de médula ósea (AMO) con 41% blastos, citometría de flujo con CD34+, CD19+, CD20+ (46%), CD79a+, HLADR+, IgMc negativo, expresión aberrante de CD13+ y FISH para t(9;22) negativo; compatible con LLA preB de riesgo alto por hiperleucocitosis. Recibió quimioterapia de inducción con fase A de R-HyperCVAD con lo que logró remisión completa y posteriormente recibió la fase B de R-HyperCVAD. En septiembre del mismo año presentó edema palpebral y parotídea bilateral (que semejava un cuadro de enfermedad relacionada a IgG4), además de lesiones en piel. Por tomografía se encontró importante aumento de volumen de parótidas sugestivo de infiltración. Se tomaron biopsias de piel y glándula lagrimal, ambas con reporte histopatológico de infiltración por LLA, CD20+, CD10+, TdT+; se tomó nuevo AMO el cual se encontró con 26% de blastos documentándose la 1ra recaída medular y extramedular. Se le ofreció tratamiento con R-HyperCVAD aumentado, logrando la segunda remisión completa. Actualmente se encuentra en remisión, con el mismo esquema de tratamiento y en protocolo para trasplante de células progenitoras hematopoyéticas alogénico con donador HLA idéntico. **Conclusiones.** Esta paciente demuestra la presentación de leucemia cutis en asociación con LLA de linaje B en población adulta; lo cual es extremadamente raro tomando en cuenta que solo existen reporte de casos en la literatura y la mayoría de ellos son en la población pediátrica o *de novo* debutando como leucemia cutis aleucémica. Para nuestro conocimiento es el primer caso reportado de leucemia en piel, parótida y glándula lagrimal como manifestación de recaída de LLA B filadelfia negativo.

807 Efectos adversos gastrointestinales por micofenolato postrasplante de médula ósea

Morales-Coronado V

Hospital Ángeles Pedregal, Ciudad de México

Objetivo. Presentar el caso de una complicación poco frecuente asociada a micofenolato durante el tratamiento inmunosupresor postrasplante haploidéntico en un paciente en edad escolar con leucemia linfoblástica aguda.

Antecedentes. Los fármacos inmunomoduladores se utilizan como tratamiento en la prevención de rechazo al injerto y de la enfermedad injerto contra hospedero (EICH). El micofenolato de mofetilo es un inhibidor de la inosín monofosfato deshidrogenasa, dentro de sus efectos adversos se reportan trastornos intestinales entre los que se deben de diferenciar distintos diagnósticos diferenciales como: enfermedad inflamatoria intestinal, enterocolitis isquémica y EICH. Presentamos un caso de toxicidad gastrointestinal por micofenolato. **Caso clínico.** Masculino de 10 años, con leucemia linfoblástica aguda de 7 años de evolución CR3. Ingresa al Hospital Ángeles Pedregal en segunda recaída a médula ósea, logrando la remisión con la inducción y consolidación con esquema IDA-FLAG y trasplante de médula ósea. Por ausencia de donador idéntico se realizó un trasplante haploidéntico con fuente de médula ósea de donador paterno sin movilización, con dosis CMN 7.86x10⁸/kg, CD34+ 4.93x10⁶/kg. Inició tratamiento inmunomodulador con micofenolato de mofetilo (18mg/kg/día, niveles de MFA 0.53), tacrolimus (1mg/24h) y profilaxis antimicrobiana. En el día +10 post-trasplante presentó síndrome diarreico agudo presentando 4-5 evacuaciones por día, semipastosas, con restos alimenticios, sangre macroscópica y moco

abundante, sin fiebre durante 1 semana, se realizó colonoscopia con toma de biopsias que demostraron datos compatibles con colitis por inmunosupresores. Se suspendió micofenolato y se cambió por ciclosporina. Al segundo día de haberlo suspendido, remitió la sintomatología gastrointestinal. **Conclusiones.** El micofenolato de mofetilo se metaboliza a ácido micofenólico, el cual es responsable de la presencia de diversos efectos adversos. La incidencia de presentación es del 3-10%, los más frecuentes: náusea, hiporexia, diarrea y vómito (45%). El estudio histopatológico es fundamental para el diagnóstico diferencial ya que los cambios gastrointestinales histológicos semejan a cambios ocurridos en enfermedad injerto contra huésped, enfermedad intestinal inflamatoria y colitis isquémica. Los cambios histopatológicos reportados en este caso fueron lesiones en parche de íleon terminal con depleción del tejido linfoide y ausencia completa de placas de Peyer, mucosa de colon con infiltrado inflamatorio crónico y formación de pseudogranulomas, erosión del epitelio superficial y atrofia de criptas. Usualmente no es común realizar el diagnóstico de colitis asociado a micofenolato por histopatología, este caso en particular se presentó con fiebre y niveles séricos subterapéuticos de micofenolato, por lo que al apoyarnos en el estudio endoscópico/histopatológico se descartaron otras patologías que cambiarían el manejo.

812 Anomalía de Pelger-Huet: presentación de tres casos

Ceballos-López AA, Echeverría-Benítez AJ, Villanueva-Martínez Y, Tello-Canché J
Biomédicos de Mérida

Objetivo. Describir los hallazgos encontrados en frotis de sangre

periférica de dos muestras de sangre provenientes de una niña de 6 meses de edad y su hermana de 2 años a las cuales se realizó citometría hemática. **Antecedentes.** La anomalía de Pelger-Hüet (APH) es una condición hereditaria benigna que afecta a la morfología de todos los leucocitos, y de manera más evidente a los granulocitos. Se caracteriza por la presencia de neutrófilos con núcleo hipolobulado. Este desorden se transmite de manera autosómica dominante y se debe a la presencia de mutaciones en el gen del receptor de lámina B, proteína involucrada en el mantenimiento de la membrana nuclear. **Caso clínico.** Se obtuvo muestra de sangre total con EDTA de dos hermanas de 6 meses y 2 años de edad, quienes acudieron al laboratorio con diagnósticos de neumonía y sinusitis, respectivamente. Se realizó citometría hemática y conteo diferencial en frotis teñido con Wright. Tras el hallazgo de las anomalías leucocitarias, las células se clasificaron según la morfología nuclear. Los resultados fueron comunicados al médico tratante y a los padres de las menores. Se procedió a realizar los mismos estudios a ambos padres para establecer el diagnóstico de APH. Los resultados de la citometría hemática se encontraron dentro de los intervalos biológicos de referencia para la hermana mayor; mientras que la más pequeña presentó trombocitosis con valor de plaquetas 727000/uL. La observación del frotis reveló la presencia de 14% de neutrófilos con núcleo unilobulado y 29% con núcleo bilobulado para la hermana mayor. Mientras que la menor, presentó 22% con núcleo unilobulado, así como 25% con núcleo bilobulado. Por su parte, la mamá presentó 55% con núcleo bilobulado. El papá presentó cuenta diferencial de leucocitos y observación morfológica normales.

Conclusiones. Se observó la presencia de neutrófilos con anomalía Pelguer-Hüet en los frotis de sangre periférica de 3 muestras, procedentes de una mujer de 32 años y de sus 2 hijas de 6 meses y 2 años de edad. No se observaron estas anomalías en los neutrófilos del padre. Este hallazgo permite establecer que las niñas poseen un rasgo heterocigoto para la anomalía Pelguer-Hüet. En México, no hay reportes de casos de APH desde 1992, siendo ésta la octava familia en identificarse, y la primera en el estado de Yucatán.

813 “Sangre de oro”: hallazgo altamente inusual, un reto diagnóstico y terapéutico. Síndrome de Rh nulo en una joven puérpera

Rojas-Sotelo RM, Robles-Rodríguez A, Lomelí-Guerrero A, Pérez-Banuet-Sucedo D, Pérez-Escamilla GA, Michel-Viniegra FG, Lozano-Valdivia J, López-Sánchez MC, Orozco-Jiménez KI, Gómez-Vázquez OR, Otáñez-Arce MI, Guzmán-Hernández AE, Best-Aguilera CR
 Hospital General de Occidente, SSJ, Guadalajara, Jal.

Introducción. Los eritrocitos del síndrome Rh nulo carecen de los epítopes antigénicos del sistema Rh, incluyendo el Landsteiner-Weiner. Los individuos que poseen este raro fenotipo tienen un defecto en la membrana de las células rojas asociado a grados variables de estomatocitosis, esferocitosis, fragilidad osmótica aumentada y anemia hemolítica. Aunque la enfermedad por Rh nulo es rara, con una incidencia estimada de 1 en 6 millones de individuos, es de considerable interés debido a que indica que ciertos antígenos del sistema Rh juegan un importante papel en la estructura y función del eritrocito y su membrana. Aquí se describe el caso de una joven puérpera con ésta condición que constituyó un reto diagnóstico y terapéutico. **Objetivo.**

Documentar uno de los muy escasos casos mexicanos del síndrome Rh nulo. **Material y métodos.** Mujer de 19 años, Originaria de Puruán, Michoacán, y residente de Guadalajara, Jalisco. Sin antecedentes patológicos de importancia, hemotipo conocido: 0 negativo. Gesta 1, para 1, transfusiones previas negadas, control prenatal irregular, en tratamiento con hierro y ácido fólico a partir del 4to mes de gestación. Acudió al servicio de Toco cirugía por presentar embarazo de 39 semanas con ruptura de membranas 4 horas previas, sin actividad uterina, sin sangrado transvaginal y con buena movilidad fetal. Se obtuvo vía vaginal producto único, vivo, masculino de 3650 gramos, con fenotipo O positivo. Posterior al parto se acentuó el síndrome anémico en la paciente y se documentó hemoglobina 5 g/dL, por lo que se solicitaron pruebas de compatibilidad para soporte transfusional, reportándose todas las unidades incompatibles. **Resultados.** En la sangre periférica se observó estomatocitosis y esferocitosis. El trabajo inmunohematológico determinó un fenotipo Rh nulo. La prueba de Coombs directo en el producto fue positiva ++. Una búsqueda nacional permitió localizar dos donadores en el estado de Guanajuato, con lo que se resolvió el síndrome anémico de la paciente. **Conclusiones.** Este caso ilustra un síndrome de Rh nulo en una condición clínica comprometida así como la dificultad logística para proporcionar soporte transfusional y es explícito en cuanto a las manifestaciones clínico-patológicas de la entidad. De acuerdo a las estadísticas epidemiológicas para una población de 120 millones de mexicanos deben de existir 20 casos en connacionales. No todos ellos necesariamente del grupo O ni tampoco en condiciones de ser donadores, lo cual estrecha las opciones transfusionales en este caso particular.

830 Pancreatitis aguda y síndrome urémico como presentación de mieloma múltiple

Guajardo-Aguilar EE, González-de la Rosa A, Castillo-Ordoñez A, Razo-Hernández GE
Centro Médico ISSEMYM, Ecatepec

Objetivo. Mostrar la importancia del abordaje completo en pacientes con insuficiencia renal crónica sin factores predisponentes y múltiples patologías de presentación. **Antecedentes.** El mieloma múltiple es una neoplasia caracterizada por la proliferación de células plasmáticas en la medula ósea, con la producción típica de inmunoglobulina monoclonal; resultando en destrucción ósea, formación de lesiones osteolíticas, osteopenia, fracturas patológicas, anemia, hipercalcemia y lesión renal aguda. Representa el 1% de todos los cánceres y más del 10% de las neoplasias hematológicas en EU, teniendo una incidencia de 4-5 por cada 100000, mas baja en población mexicana, frecuencia mayor en hombres que en mujeres (1.4:1) edad media de presentación a los 66 años. **Caso clínico.** Masculino 52 años inicia con dolor en región torácica hace 8 meses tras levantar objeto pesado, dolor lumbar de 3 meses en región lumbosacra; 15 días previos a su ingreso presente dolor en epigastrio lancinante intensidad 7/10 que se irradia en hemicinturón, intermitente, acompañado de náusea y vómito, sin atenuantes, incrementando en intensidad a 9/10; paraclínicos con elevación de enzima pancreáticas, a su ingreso con acidosis metabólica severa y síndrome urémico colocándose catéter Mahurkar e inicio de hemodiálisis. TAC de abdomen donde se reporta edema a nivel pancreático y lesiones líticas en cadera, columna y arcos costales, fracturas por compresión a nivel de t10 y a nivel de l5. Valorado por el servicio de

hematología realizando aspirado de medula ósea observando hasta un 42% de células plasmáticas con imagen morfológica que sugiere mieloma múltiple. **Conclusiones.** La elevación de enzimas pancreáticas en enfermedad renal crónica es rara con valores 3 veces el límite superior normal, se sabe que la elevación de amilasa sérica está relacionada con neoplasias como el mieloma múltiple; en este caso la amilasa sérica presenta elevación discreta, pero lipasa sérica 15 veces el límite superior aunado a la clínica e imagen compatibles con cuadro de pancreatitis aguda; presenta insuficiencia renal crónica con síndrome urémico como manifestación inicial obliga a la realización de abordaje diagnóstico y debido a la presencia de lesiones líticas óseas se sospechó la presencia de mieloma múltiple, realizándose determinación de B2 microglobulina siendo esta elevada y realizándose confirmación con la presencia de un porcentaje elevado de células plasmáticas en el aspirado de la medula ósea. De acuerdo al sistema internacional de estadificación el nivel de B2 microglobulina lo clasifica con estadio III con una media de supervivencia de 22 meses.

831 Trasplante alogénico de un solo donador en gemelos idénticos con leucemia mieloblástica aguda

Cantú-Moreno M, Corolla-Salinas M, Santacruz-Esparza E, González-Llano O, Castillo-Lartigue A
Hospital Universitario Dr. José E González, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, NL

Objetivo. Presentar los casos de dos lactantes mayores. Gemelos idénticos, con LMA concordante que fueron sometidos a un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) donde su única hermana fue la donadora para ambos procedimientos. **Antecedentes.** Las leucemias

agudas representan el 30% de las enfermedades neoplásicas en menores de 15 años de edad, el 20% de ellas corresponden a leucemia mieloblástica aguda (LMA). La leucemia concordante se refiere a aquella que ocurre en gemelos idénticos. Se han demostrado alteraciones genéticas idénticas. **Caso clínico.** Gemelo 1, masculino de 2 años, con diagnóstico de LMA en abril del 2015, con t 2:11 como alteración citogenética que recibió 4 ciclos de quimioterapia. La enfermedad mínima residual (EMR) post inducción y pre trasplante fue de 1.3% y 1.4% respectivamente. Gemelo 2, se efectuó el mismo diagnóstico dos semanas después de su hermano, recibió el mismo esquema de quimioterapia y las EMR post inducción y pre trasplante fueron de 1.3% y <0.01%, respectivamente. Ambos recibieron un régimen de acondicionamiento mieloablativo con ciclofosfamida a 350 mg/m²/día por 3 días, fludarabina a 25 mg/m²/día por 3 días y busulfán a 3.2 mg/kg/día por 3 días. Su única hermana resultó compatible en su HLA y después de la administración de FEC-G por 5 días, se le colocó un catéter central para la recolección por aféresis de las CH, infundiéndose 6x10⁶xkg de peso el día de la recolección al primer gemelo y la misma cuenta de células CD34 al segundo gemelo previa descongelación diez días después. La profilaxis para EICH fue con metrotexato a 5 mg/m² los días 1,3 y 5 y ciclosporina a 5 mg/kg/día. El prendimiento de neutrófilos y plaquetas fue el día +25 sin requerimientos transfusionales ni hospitalización en el primer caso y en el día + 18 con un internamiento de tres días por neutropenia febril y sin transfusiones en el segundo paciente. Los estudios de quimerismo en el día +30 fueron de 90% en el G1 y 92% en el G2. Actualmente ambos están sin datos de

EICH, con biometrías hemáticas normales en sus días +56 y +46 respectivamente. **Conclusiones.** Fue posible llevar a cabo el TCH en ambos pacientes con una sola estimulación y recolección de CH, sin transfusiones y prácticamente de manera ambulatoria.

832 Traslocaciones complejas con t(3;9;22) podrían asociarse a toxicidad y pobre respuesta a imatinib en pacientes con leucemia mieloide crónica. Reporte de casos

Tuna-Aguilar E

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Presentar tres casos de leucemia mieloide crónica (LMC) con t(3;9;22) en tratamiento con IM.

Antecedentes. La LMC está caracterizada por la t(9;22). Hay pocos casos reportados de traslocaciones complejas que la acompañan consideradas de ruta menor y que pueden involucrar varios cromosomas. Una en especial, la t(3;9;22) ha sido reportada en 10 pacientes con LMC cuya presentación y curso de la enfermedad ha sido agresivo. En un único estudio (2008) se presentan dos casos tratados con imatinib (IM) con pobre respuesta al mismo; un solo caso fue escalado a dasatinib sin éxito. **Caso clínico.** No.1 Femenino de 23 años, diagnosticada de LMC en fase acelerada (FA), al ingreso leucocitosis (493000/uL) y trombocitopenia (65000/uL); cariotipo (CG) con t(3;9;22) en 100% de las metafases; EUTOS: alto riesgo. Inició IM 600mg/día. Al mes de tratamiento presentó toxicidad hematológica grado III que requirió suspensión de IM por 4 semanas, después de varios intentos de reiniciar la misma dosis, la máxima dosis tolerada fue 300mg, con lo que paciente logró una respuesta citogenética parcial (RCCP), desapareció el cromosoma 3 y persiste

t(9;22). No cuenta con donador HLA idéntico y se encuentra en búsqueda de apoyo con ITKs de segunda generación (2G-ITKs). No.2 femenino de 52 años, ingresada con diagnóstico LMC en FA por basofilia 20%, leucocitos: 314000/uL, plaquetas 185000/uL; GC t(3;9;22)(q25;q34;q11.2) en 100% de las metafases. EUTOS: alto riesgo. Inició IM 600 mg/día; pese al logro de RCg completa 12 meses nunca logró respuesta molecular mayor (RMM); presentó recaída citogenética a los 18 meses con lo que se escaló IM a 800mg/día sin respuesta. Recientemente inició nilotinib 800mg/día. No.3 Femenino de 60 años diagnosticada de LMC en fase crónica; leucocitos: 313,000x mm^3 , Plaquetas: 540x mm^3 , basófilos: 5%. EUTOS: bajo riesgo. CG: t(3;9)(q21;q22),t(9;22)(q34;q11.2). Inició IM 600 mg/día, presentó toxicidad hematológica III/IV (OMS); después de varios intentos de reiniciar 600 mg, la máxima dosis tolerada fue 300 mg, nunca logró RCgC. No candidata a alotrasplante por edad y no ha logrado conseguir 2G-ITKs. En ningún caso se realizó mutaciones en ABL-cinasa. **Conclusiones.** Ésta es la segunda ocasión en la que se evidencia que IM en primera línea puede causar respuestas pobres condicionadas por la dosis (pacientes 1 y 3) o simplemente por la presencia del Cromosoma 3, más toxicidad (caso No.1 en paciente joven). Por la baja frecuencia se requiere de un estudio multicéntrico que incluya la relación entre presencia del cromosoma 3, bandas involucradas (que son diferentes en casos reportados y en el presente) y transcritos afectados.

840 Trombocitopenia inducida por heparina, un reto diagnóstico y terapéutico

Álvarez-Faviel LK

Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Tener en cuenta esta entidad diagnóstica con la finalidad de instaurar el tratamiento adecuado y de manera oportuna, para así evitar complicaciones fatales. **Antecedentes.** La trombocitopenia inducida por heparina (HIT) es una entidad rara, ocurriendo en 1 de 5000 hospitalizados, caracterizada por producción de complejos inmunes que inducen consumo plaquetario, paradójicamente resultando en trombosis. Existe un sistema de evaluación para determinar la probabilidad diagnóstica de HIT, con 4 variables: cifra de plaquetas (0-2 pacientes), tiempo de evolución (0-2 pacientes), trombosis (0-2 pacientes), otra causa de trombocitopenia (0-2 pacientes), considerándose 4 puntos o más como clínicamente significativo. Presentamos un caso de paciente con trombocitopenia post-exposición a HBPM, con puntaje diagnóstico alto para HIT. **Caso clínico.** Mujer de 49 años, portadora de HAS y DM2 con adecuado control. Sin antecedentes familiares o personales de trombosis. Inicia el 24-Julio-15 con dolor y aumento de volumen en MPI por lo que el 01-agosto-15 decide acudir a HGZ de donde es referida. El mismo día valorada por Angiología de este Hospital, concluyendo con USG doppler TVP. Inicia manejo inmediato con enoxaparina, como puente para AVK. El 05-agos-15 presenta desaturación y taquicardia. Con angioTAC se confirma TEP aguda. Los laboratorios demuestran trombocitopenia de 28,000. Su evolución fue tórpida con aparición de flegmasia cerúlea dolens en miembro afectado, por lo que se envía a esta unidad, corroborando trombocitopenia grave por laboratorio y FSP. Por descenso >50% en cifra plaquetaria, posterior a 5 días de exposición a HBPM, recidiva de trombosis en MPI y TEP se sospechó diagnóstico de HIT con 8 puntos en la escala diagnóstica. Se decide

suspender warfarina, enoxaparina e inicia apixabán 5 mg cada 12 horas. El MPI requirió amputación supracondílea el 14-agosto y reinicia apixabán el 15-agosto. Una vez documentada la recuperación plaquetaria (12 días posteriores a la suspensión de la HBPM), se decide reiniciar Warfarina, misma que continúa actualmente. **Conclusiones.** Paciente quien debuta con TVP, se inició manejo con enoxaparina como puente para AVK. Presentó nuevo evento trombotico y descenso de la cifra plaquetaria con alta sospecha de HIT por tiempo de evolución (2 pacientes), cifra plaquetaria (2 pacientes), trombosis (2 pacientes) y ausencia de causas de trombocitopenia (2 pacientes). Se suspende manejo con HBPM y AVK, se cambia a inhibidor directo del factor Xa (apixabán), al recuperar cifra de plaquetas se reinicia AVK. Es de suma importancia tener presente la HIT en pacientes con HBPM y el riesgo trombotico que conlleva, pudiendo emplear los nuevos anticoagulantes.

841 Caso clínico linfoma de Hodgkin con diagnóstico diferencial de histiocitosis de células de Langerhans

Cano-León AML, Ramos-Salazar P, Rodríguez-González MG, Hernández-Caballero A, Vela-Ojeda J, Rodríguez-González MG
Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Dar a conocer un caso de coexistencia poco frecuente entre dos entidades que causó dificultad diagnóstica. **Antecedentes.** Existen pocos casos reportados de asociación entre histiocitosis de células de Langerhans y enfermedad de Hodgkin, con 0.3% de oportunidad de encontrar dicha asociación según lo publicado. **Caso clínico.** Se trata de masculino 24 años de edad, sin antecedentes de relevancia. Inicia

padecimiento en abril 2014 con disnea progresiva, se identifica tumor voluminoso mediastinal, del que se realiza biopsia por mediastinoscopía resultando neoplasia positiva para CD1A S100 (positivo débil) CD15 CD30 (positivo focal) con un Ki90% y negativa para CD20, CD3, BCL2, BCL6, ALK1, concluyendo diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans en mayo de 2014. Inició tratamiento con mitoxantrone, ifosfamida, etopósido, alcanzando respuesta parcial por lo que recibió radioterapia 36Gy en 20 fracciones en febrero 2015, alcanzando remisión completa. Posteriormente, en abril 2015 se detectó adenomegalia cervical de 4x4 cm con crecimiento progresivo; por posible recaída se realizó biopsia ósea y gammagrama óseo sin encontrar datos de infiltración, en tomografía de control se encontraron adenopatías en mediastino con ganglios de 22 mm, en axilas de 10-13 mm y hepatomegalia a expensas de lóbulo derecho que llegaba hasta cresta ilíaca. El estudio histopatológico de adenomegalia cervical fue reportado como Linfoma de Hodgkin variedad esclerosis nodular. Debido a la discrepancia entre el diagnóstico de ambos histopatológicos se realiza revisión de laminillas de concluyendo que el tejido del tumor mediastinal y del ganglio cervical correspondieron a linfoma Hodgkin clásico esclerosis nodular variante sincitial y ganglio linfático residual con hiperplasia paracortical nodular y proliferación de células de Langerhans compatible con linfadenopatía dermatopática con inmunohistoquímica positiva para CD30 CD15 y positividad focal para CD1A y LANGERINA, negatividad para CD45, CD20, CD3 y LMP-1. La tumoración cervical se catalogó como voluminosa por lo que se otorgó estadio clínico IVBx por hepatomegalia, inició tratamiento en noviembre 2015

con EBVD con reducción en 90% posterior a un ciclo de quimioterapia. Actualmente se continúa tratamiento con quimioterapia. **Conclusiones.** La histiocitosis de Langerhans puede presentarse de forma variable con afección de piel, hueso y en muy raras ocasiones órganos linfoides, pulmón o tubo digestivo. Es infrecuente su presencia con otras neoplasias malignas, aunque puede estar asociada con linfoma de Hodgkin; pudiendo presentarse antes, después o bien coexistir ambas neoplasias. La presentación clínica del paciente con tumor mediastinal y adenomegalias en el contexto de una histiocitosis de Langerhans originó la revisión exhaustiva del caso.

842 Reporte de 5 casos clínicos de mieloma múltiple con infiltración a sistema nervioso central

Nolasco-Medina D, Espinoza-Zamora R, Labardini-Méndez J, Aguilar-Rodríguez M, Ríos-Contreras J, Velázquez-Figueroa J, Torres-Flores J
Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Reporte de 5 casos de pacientes con mieloma múltiple (MM) e infiltración a SNC en el Instituto Nacional de Cancerología. **Antecedentes.** La infiltración a SNC por MM tiene baja incidencia, con reportes de 1 al 3% de los casos. Actualmente no hay estudios prospectivos concernientes a diagnóstico o tratamiento; la serie más grande reportada se realizó en 2007 por un grupo holandés (109 pacientes) y fue una revisión multicéntrica. **Caso clínico.** Se describen 5 casos de pacientes con MM y AT en SNC, cuatro de ellos con plasmocitoma infiltrante y uno con infiltración meníngea. Las características demográficas fueron las siguientes; 3 masculinos y 2 femeninos, rango

de edad de 36 a 70 años (media de 58), la presentación clínica fue muy heterogénea, sin embargo en su mayoría presentaron cefalea, confusión y alteraciones visuales, 3 subtipos fueron IgG y 2 IgA, 4 con expresión de cadenas ligeras kappa y uno con lambda, dos con ISS I y tres con ISS III; en 4 de los casos las lesiones fueron bien caracterizadas por RM y uno requirió de PL con inmunofenotipo aberrante para su diagnóstico. Los 4 pacientes con afectación inicial por plasmocitoma recibieron tratamiento a base de radioterapia (30Gy fraccionados) así como esquema de talidomida/dexametasona/carfilzomib (promedio de 6 a 9 ciclos), uno de los pacientes anteriores cambio de bortezomib a carfilzomib por progresión; en el caso del paciente con infiltración meníngea debido a que no tuvo presentación inicial con síntomas neurológicos, recibió esquema primario a base de talidomida/dexametasona con posterior administración de carfilzomib + RT paliativa. En cuestión de respuesta al tratamiento 2 pacientes tuvieron enfermedad progresiva, con una defunción, dos lograron MBRP a los 3 meses y uno de los anteriores RC a los 6 meses con envió a TAU-CPH; finalmente el paciente con infiltración meníngea al momento se encuentra aún en tratamiento con RT e inmunoterapia y tiene pendiente su evaluación. En razón de supervivencia, dos pacientes superaron los 6 meses de vida (media de 6.7 meses); registrando la única defunción a los 9 meses.

Conclusiones. En general los pacientes afección en SNC tienen mal pronóstico, se reportan en la literatura SG de 2 a 4 meses; nosotros observamos SG mayores, sin embargo, se reconoce que el número de pacientes es bajo, aunque cabe recordar que la incidencia de esta presentación es baja.

849 Linfocitosis hemofagocítica, una rara manifestación de histoplasmosis diseminada

Tena-Cano S, Ríos-Ayala A, Fernández-Martínez A

Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. La histoplasmosis diseminada se ha reportado como una rara causa de este síndrome sobre todo en pacientes inmunocompetentes. Reportamos un caso de linfocitosis hemofagocítica inducida por histoplasmosis diseminada de presentación atípica. **Antecedentes.** El síndrome hemofagocítico o linfocitosis hemofagocítica es una compleja y rara patología que resulta de la activación inmune anormal y excesiva de linfocitos y macrófagos. Se caracteriza por inflamación grave resultado de la sobreproducción de citocinas y hemofagocitosis. Frecuentemente cursa con fiebre, hepatoesplenomegalia y citopenias, aunque en ocasiones la presentación clínica es atípica. Es causado por múltiples patologías como infecciones, neoplasias, síndromes reumatológicos y estados de inmunodeficiencia. **Caso clínico.** Hombre de 16 años, originario de Chiapas, sin antecedentes de importancia. Refiere ser hemotipo O+, sin transfusiones previas, niega uso de herbolaria, mielotóxicos, buena ingesta de hematínicos. Es valorado inicialmente por presentar citopenias graves. Refiere iniciar su padecimiento 8 meses previos al presentar nódulos eritematosos localizados en extremidades inferiores, fiebre intermitente de hasta 40°C y pérdida de peso no intencionada. Durante su evolución manifestó además epistaxis, gingivorragia, rectorragia y hematemesis cursando con anemia grave y requiriendo hasta 18 concentrados eritrocitarios y 18 plasmas frescos congelados. A su ingreso se identifica anemia grave, trombocitopenia grave, prolonga-

ción de tiempos de coagulación e hipofibrinogenemia. A la exploración sólo destaca hepatomegalia, con US confirmando presencia de hepatoesplenomegalia. Frotis de sangre periférica sin esquistocitosis o blastos. Ferritina de 2300 mg/dl, hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. En el aspirado de médula ósea se observan hemofagocitos hasta 3 por campo en más de 20 campos, cumpliendo además 5 de los 8 criterios propuestos para diagnóstico (fiebre > 38.5 grados, esplenomegalia, > 2 citopenias, ferritina > 500 mg/mL, y evidencia de hemofagocitos en médula ósea). Se maneja con dexametasona e inmunoglobulina, presentado pobre respuesta. Por persistir febril se realizan mielocultivos y nuevos extendidos de médula ósea, con hallazgos compatibles con infiltración por *Histoplasma capsulatum*, iniciándose manejo con anfotericina B, se establece manejo transfusional con concentrados eritrocitarios, concentrados plaquetarios, plasma fresco y crioprecipitados. A pesar del tratamiento evoluciona tórpidamente y fallece 3 días posterior al inicio de anfotericina B. **Conclusiones.** Describimos un caso de linfocitosis hemofagocítica inducida por histoplasmosis diseminada en un paciente inmunocompetente, una presentación atípica y poco descrita en la literatura, con desenlace fatal. Este caso nos permite resaltar la diversidad clínicas esta entidad que debe considerarse en el diagnóstico diferencial, logrando diagnósticos tempranos y tratamiento oportuno que mejore el pronóstico de esta grave patología.

858 Leucemia de linfocitos grandes granulares, subtipo células T. Comportamiento agresivo. Reporte de caso

Gudiño-Santos E, Mendoza-Torres M, Fernández-Martínez A

Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Presentamos el caso de un paciente con leucemia de linfocitos grandes granulares (LLGG) subtipo células T con curso clínico agresivo, con mala respuesta a múltiples tratamientos. **Antecedentes.** La LLGG es una proliferación clonal de linfocitos T citotóxicos CD3+ o linfocitos NK CD3- que infiltran la sangre periférica y la médula ósea, caracterizada por esplenomegalia y citopenias, sobretodo neutropenia; 40% se asocia a enfermedades inmunológicas como artritis reumatoide. Puede ser LLGG de células T, CD3(+) en el 85% de los casos, con evolución crónica e insidiosa y sobrevida mayor a 10 años y LLGG de células NK, CD3(-), en el 15% restante, con comportamiento agresivo. **Caso clínico.** Masculino 62 años, acude a valoración en 2014 por síndrome anémico, BH de ingreso con Hb 11.9 g/dL, leucocitos 945000/uL, sin diferencial, plaquetas 35000/uL, se coloca CVC y se realiza leucoaféresis con adecuada respuesta clínica. USG con reporte de hepatoesplenomegalia (bazo 19 cm). AMO compatible con leucemia linfoblástica aguda e inmunofenotipo CD3+/CD5+/CD7+/RCD4+/CD8+/CD16-/-/CD56+, CD57+het, ZAP70+, TCR alfa-beta+, compatible con LLG-células T. Cariotipo 46XY. Inició quimioterapia con fase IA y IB HCVAD, complicándose con neutropenia febril. Tras recuperación hematológica, persistiendo con leucocitos >100000/uL, iniciándose segundo esquema de quimioterapia con CHOP, persistiendo con hiperleucocitosis, reingresando posteriormente por sintomatología neurológica por enfermedad cerebral multiinfarto secundaria a padecimiento hematológico. Posteriormente con hiperleucocitosis de 461,000 cel/mm³, dándose 3ª línea de tratamiento, dos ciclos con dosis altas de metotrexate, 2g/m² SCT, con disminución en la cifra de leucoci-

tos y tamaño del bazo inicialmente, con aumento posterior hasta 9 cm por debajo del reborde costal. Posteriormente ingresa por leucocitosis de 448 mil, se dio manejo con hidroxycarbamida, interferón pegilado, metotrexate y prednisona, con pobre respuesta, administrándose ciclofosfamida por 3 días, siendo egresado con metotrexate oral 15 mg martes viernes y domingo, prednisona 25mg, interferón pegilado 90mcg semanales, ciclosporina 100mg, y citorreducción con citarabina 50 por 5 dosis, posteriormente con leucocitosis de 380 mil, continuando manejo ambulatorio y citorreducción con citarabina 100 mg por 5 dosis ya que se encuentra clínicamente estable pese a la pobre respuesta al manejo. **Conclusiones.** La LLGG-T es una enfermedad rara, habitualmente tiene un curso clínico indolente, sobrevida mayor a 10 años sin tratamiento. Se han reportado casos de LLGG-T con mala respuesta al tratamiento siendo estos la minoría, como en el caso del paciente. Por lo que más adelante una vez identificados los factores pronósticos adversos de la enfermedad se debe buscar estandarizar el tratamiento en estos pacientes.

861 Importancia del diagnóstico temprano en la evolución y pronóstico de la púrpura trombocitopénica trombótica

Ruiz-Esquivel J, Tena-Cano S, Gómez-Cortés S¹, Meillón-García L
Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Presentamos el caso de una paciente con púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) refractaria a PEX que presenta respuesta completa a rituximab. **Antecedentes.** La PTT es una entidad rara, con incidencia aproximada de 6 casos por 1,000,000 al año, se caracteriza por trombocitope-

nia secundaria a agregación por grandes multímeros de Factor Von Willebrand (FvW), hemólisis microangiopática y manifestaciones neurológicas, sin tratamiento, la mortalidad alcanza el 90%, la cual se reduce al inicio de tratamiento tempranamente con Recambios Plasmáticos Terapéuticos (PEX). En los últimos años se han cambiado los paradigmas de la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la PTT, con implementación de nuevas estrategias terapéuticas para la PTT refractaria y la recaída. **Caso clínico.** Femenino de 38 años de edad, con antecedentes de hipotiroidismo en manejo, embarazo de 7 semanas de gestación, quien cursa con alteraciones neurológicas, trombocitopenia de 20000/uL, anemia normocítica normocrómica, inicialmente considerándose trombocitopenia y anemia por embarazo, es referida a tercer nivel para valoración hematológica. A su valoración se documenta trombocitopenia grave de 4000/uL, anemia grave de 5.8 g/dL, elevación de DHL, bilirrubina indirecta, por datos de hemólisis se solicita Coombs, el cual es negativo, se realiza frotis de sangre periférica, evidenciándose presencia de esquistocitos, se concluye como PTT, por la gravedad y la naturaleza de la enfermedad se decide colocar catéter Mahurkar e iniciar tratamiento con PEX y metilprednisolona a 125 mg cada 8 horas. Se descartaron causas hematológicas, neoplásicas, reumatológicas e infecciosas, estableciéndose diagnóstico de PTT asociada al embarazo. Se realizó US con hallazgo de aborto diferido. Inicia tratamiento con PEX, alcanzando respuesta completa al tercer recambio, se completan 5 recambios, manteniendo respuesta completa, el día 6 se difiere para legrado uterino con curetaje y aspiración, el día 7 se documenta trombocitopenia con elevación

de DHL, iniciándose nuevamente el PEX diario, se decide iniciar rituximab a 375 mg/m²SC por 4 dosis, siendo considerada como PTT refractaria, en esta ocasión presenta respuesta completa sostenida, misma que mantiene hasta la actualidad. Se realizó un total de 8 recambios plasmáticos. **Conclusiones.** La PTT es una patología grave con alta mortalidad, con un pronóstico asociado al tiempo de evolución y diagnóstico oportuno, el inicio urgente de tratamiento de primera línea al momento del diagnóstico se asocia con alta sobrevida global, así como el identificar refractariedad o recaída para cambiar conductas terapéuticas, en la actualidad se han establecido nuevas líneas de tratamiento, el rituximab se asocia a altas tasas de respuesta completa incluso en refractarias o recaída.

862 Parvovirus B19 asociado a anemia en paciente con 2° trasplante renal de donador vivo relacionado (TRDVR)

Guzmán- Chores LO, Flores-Palacios A, Basagoitia-González LE, SanMartín-Urbe MA, Catarino-Dircio A, Ledesma-De-la-Cruz C, García-Lee MT, Calderón-Meza EM, Solís-Anaya L

Hospital General Regional No. 1 Carlos McGregor Sánchez Navarro, IMSS, Ciudad de México

Introducción. La aplasia pura de serie roja (APSR) en pacientes pos-trasplante renal, puede presentarse por anticuerpos anti-eritropoyetina, azatioprina, micofenolato de mofetilo (MMF) y Parvovirus B19 (PV- B19) . En 2005 se reportó el 1er caso en México de APSR por PV-B19 en paciente Pos-trasplante renal. **Objetivo.** Reporte de caso clínico de anemia asociada a PV B19 en paciente con 2° TRDVR. **Material y métodos.** Masculino de 37 años de edad, insuficiencia

renal crónica probablemente secundaria a glomerulonefritis crónica a los 26 años de edad, con diálisis peritoneal (DP). TRDVR (padre) el 26 09 2006 , inmunosupresión: Prednisona (PDN), MMF, sirolimus, 6 años después disfunción del injerto, biopsia: microangiopatía trombótica activa y crónica, esclerosis focal y segmentaria secundaria a sirolimus, suspendido, función renal estable hasta junio del 2014, deterioro de la misma sin respuesta a metilprednisolona, biopsia: daño tubulointersticial secundario a probable leptospira, recibió tratamiento, disfunción crónica del injerto, con DP, 2° TDVR (tío) 28 08 2015 inducción con GAT, CSA,PDN, MMF buena evolución, 3 meses después Hb 7.5g/dl hto: 24%, VCM: 80 fl, CMH:28 g/dL aplicación de darbepoetina 300 ug, 2 semanas después con cor anémico, Hb 3.2 g/dL, hto:10%, VCM:80 fl, CMH:32.7g/dl, reticulocitos corregidos: 1.6%, plaquetas: 626000/uL, leucocitos: 27400/uL, NTA. 22500/uL, LA. 1 780/uL, MA: 1620/uL. Valoración por probable síndrome mieloproliferativo. **Resultados.** FSP: serie roja disminuida, plaquetas aumentadas, linfocitos atípicos, disgranulopoyesis leve. 1% normoblastos. PFH, B12, folatos, Fe sérico, hepatitis B,C,VIH, carga viral CMV negativas. Urocultivo + *Enterococcus faecalis*. Se envía PCR para PV-B19. Endoscopia: gastropatía eritematosa antral inespecífica. AMO: C:2, M:2, grasa++/+++ , PNB:8 % , NB.10%, linfocitos atípicos, serie granulocítica normal con granulaciones gruesas. BH: hipocelularidad 5-10% de las tres series. R: M:E: 1/1, DHL:400 (375 U/L) transfusión de 4 CE, Hb: 11%, hto:34%, VCM:86 fl, CMH: 32.4 pg, danazol, darbepoetina 2^a, se reporta PV- B19 positivo por PCR, inicia inmunoglobulina humana 400 U/kg/d por 10 días, un mes después: hb 13.4 g/dL, Hto 42%, leucocitos:

9040/uL, plaquetas: 372000/uL.

Conclusiones. La anemia pos-TRDVR puede ser APSR: por linfocitos autoreactivos (linfocitos grandes granulares T) por azatioprina, Ac's anti-eritropoyetina, MMF o infección por PV -B19, como se asoció en éste caso. En MO hay ausencia de serie roja, puede detectarse también producción disminuida con inclusión del virus, esto en combinación con darbepoetina podría explicar los hallazgos en MO en éste caso. Se debe considerar PV-B19 si hay anemia en pacientes pos-TRDVR para adecuar tratamiento y preservar el trasplante.

873 Paciente con LMC Ph positivo, con falla súbita a tratamiento, manejado de manera exitosa con TCPH

Gudiño-Santos E, Delgado-López N, Medrano-Contreras J, Tena-Cano S
 Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Presentamos un paciente con diagnóstico de leucemia mieloide crónica (LMC) con falla a dos líneas de tratamiento (imatinib y nilotinib), sometido a trasplante alogénico de células progenitoras hematopoyéticas. Actualmente a 7 meses post-trasplante con respuesta citogenética completa (RCitC) y respuesta molecular profunda. **Antecedentes.** La LMC, es un trastorno mieloproliferativo, que surge de una translocación cromosómica recíproca entre los cromosomas 9 y 22 [t (9;22) (q34;q11)], con la consecuencia molecular de un gen quimérico (BCR-ABL). Los inhibidores cinasa de tirosin (ITK) han cambiado drásticamente el pronóstico de estos pacientes. Sin embargo algunos presentan falla al tratamiento y progresan a una fase acelerada y/o crisis blástica. Actualmente el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH), es una opción en pacientes en fases avan-

zadas de la enfermedad, falla a dos líneas de tratamiento y/o mutaciones resistentes (T315I). **Caso clínico.** Hombre de 37 años edad quien se diagnosticó LMC CrPh positivo en 2006. Inició imatinib 400mg/día en noviembre-2006, con lo cual obtuvo Respuesta Hematológica y Citogenética Completa. Sin embargo a los 22 meses, perdió respuesta citogenética, con reaparición de CrPh en 15% de metafases. Se decide cambio a nilotinib 400mg cada 12hrs, previo estudio de mutaciones (no detectables) en jul-2010. Con este tratamiento logró respuesta citogenética completa y respuesta molecular mayor (RMM), como lo demuestra un RT-PCR de feb-2014 en 0.0042% IS. Sin embargo de manera inesperada y rápida presenta pérdida de respuesta molecular (21.23% IS), citogenética (100% CrPh) y hematológica (leucocitos 45.3X10⁹/L). Nuevo estudio de mutaciones (no detectadas). Por lo anterior inicia dasatinib 100mg/día (no contamos con tabletas de 70mg) el 16-agosto-14, y con este tratamiento logra a los 6 meses (feb-15) RCitC, sin RMM (BCR-ABL 0.112%). Por contar con donador HLA compatible, se decide trasplante de células madre hematopoyéticas. Recibió acondicionamiento con BuCy 2 y la infusión de CMH fue el 15-julio-15. Como complicaciones secundarias presentó enfermedad injerto en contra del huésped (EICH) crónica, cutánea y hepática, con adecuado control con tratamiento inmunosupresor. Actualmente se encuentra a 7 meses post-TCPH, en tratamiento con dasatinib 100mg/día, mantiene RCitC y logró respuesta molecular profunda (4.5 log). **Conclusiones.** En el caso de nuestro paciente con falla a dos líneas de tratamiento, progresión a fase acelerada (leucocitosis), se debe tener presente el TCPH como una buena opción tera-

péutica. Así mismo nuestro paciente ejemplifica que las mutaciones en ABL y la evolución clonal no son las únicas causas de falla a tratamiento.

880 Fase leucémica presentación inicial del linfoma T anaplásico ALK-negativo. Reporte de caso

Rodas-Díaz CA

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Se describe un caso de linfoma de células grandes anaplásico (ALCL por sus siglas en inglés) ALK-negativo en fase leucémica como presentación inicial, su evolución, respuesta a tratamiento y revisión de la literatura. **Antecedentes.** El ALCL primeramente descrito en 1985, se caracteriza por una neoplasia de células linfoides de estirpe T con patrón sinusoidal. Típicamente se asocia a la presencia de t(2;5) la cual codifica para la proteína de fusión NPM-ALK. Una pequeña proporción carecen de la expresión de ALK lo que le confiere pobre pronóstico. El ALCL ALK-negativo es poco frecuente y afecta principalmente ganglios con una supervivencia a 5 años de 33-49%. La fase leucémica es inusual, es debida a una extensiva infiltración de médula ósea (MO) y sangre periférica (SP). Con solo 18 casos reportados en la literatura, se tiene poca experiencia en su tratamiento (CHOP, H-CVAD, ICE han sido utilizados), la mediana de supervivencia global es aún menor de entre 0-3 meses en la mayoría de casos. **Caso clínico.** Masculino de 60 años con antecedente de tabaquismo y alcoholismo desde los 13 años. Diabetes tipo 2 diagnosticada en 2002 con mal apego a tratamiento. Su padecimiento lo inicia el 6 de febrero de 2015, caracterizado por síntomas B y adenomegalias a nivel cervical. A la exploración física destacaba la presencia de adenopatías cervicales,

axilares e inguinales de hasta 2 cm. y hepato-esplenomegalia. La biometría hemática con Hb de 13 g/dL, Hto de 42%, leucocitos de 403x10⁹/L, linfocitos de 91% y plaquetas de 37x10⁹/L, con niveles de DHL de 2532 UI/L. En el frotis de sangre se observaron linfocitos con núcleo de aspecto cerebroide. Por citometría de flujo de SP se reportó la presencia de una población linfoide con expresión de CD3 y CD7, el resto de antígenos negativos. Se realizó tomografía axial computarizada con presencia de adenopatías cervicales, supraclaviculares, mediastinales, hepatomegalia de 18cm en su eje sagital y esplenomegalia con volumen de 428cc. El estudio histopatológico del ganglio y biopsia de hueso con infiltración por ALCL ALK-negativo. Se decidió el inicio de quimioterapia esquema CHOP recibiendo un total de 3 ciclos con posterior progresión de la enfermedad, complicado con proceso infeccioso a nivel pulmonar y el paciente falleció el 20 de junio 2016.

Conclusiones. La expresión leucémica del ALCL ALK-negativo, se caracteriza por un cuadro clínico agresivo, con poca experiencia en cuanto a opciones de tratamiento y supervivencias globales ominosas. Con una supervivencia de 5 meses en nuestro paciente.

882 Plasmocitoma extramedular de tejidos blandos, presentación de dos casos

Nolasco-Medina D, Espinoza-Zamora R, Labardini-Méndez J, Ríos-Contreras J, Aguilar-Rodríguez M, Torres-Flores J, Velázquez-Figueroa J

Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Presentación de dos casos de plasmocitomas de tejidos blandos en el Instituto Nacional de Cancerología. Antecedentes. Los

plasmocitomas de tejidos blandos, corresponden a un tipo de presentación poco común en los pacientes con neoplasia de células plasmáticas, con una incidencia del 1 al 3% de los casos. **Caso clínico.** El primer caso corresponde a un paciente masculino de 36 años, con cuadro clínico de 9 meses de evolución, acudió con lesiones nodulares en la región supraclavicular derecha (dimensiones 2x2 cm posterior aumento de 11x11cm de diámetro), las cuales presentaban ulceración y secreción purulenta; se tomó biopsia de la lesión con RHP de neoplasia maligna de células plasmáticas con restricción de cadenas ligeras lambda, BAMO negativo, proteína monoclonal IgA, clasificación ISS III, tratamiento inicial a base de talidomida/dexametasona/carfilzomib (9 ciclos en total) más radioterapia a sitio involucrado (30Gy en 10 fracciones), tuvo progresión de la enfermedad con actividad en SNC y síndrome medular incompleto, se propuso a los 9 meses del diagnóstico esquema de quimioterapia sistémica intensiva, administrando CHOP; sin embargo, en día +9 de la quimioterapia acude con choque séptico secundario a neutropenia febril, falleciendo de complicaciones asociadas a sepsis. El segundo caso corresponde a una mujer de 45 años que ingreso con un padecimiento de 4 meses de evolución, presentación inicial con tumoración en la región esternal (diámetro de 15x12 cm), se realizó biopsia con RHP de plasmocitoma, BAMO/AMO con infiltración por neoplasia de células plasmáticas, se clasificó como mieloma múltiple de cadenas ligeras lambda más plasmocitoma torácico esternal ISS III, recibió tratamiento inicial con talidomida/dexametasona/ciclofosfamida más radioterapia con electrones a sitio involucrado (20Gy en 5 fracciones), posterior aparición a los 5 meses de lesiones dérmicas

en epigastrio (dimensiones de 6 x 4 cm) y satélites en cuadrante interno de mama izquierda, por lo que se propuso RT nuevamente en sitio afectado más probable inicio de quimioterapia sistémica ante el comportamiento agresivo. **Conclusiones.** El diagnóstico inicial de este tipo de plasmocitomas depende de la sospecha clínica, estos pueden o no estar acompañados de alteraciones clínicas y bioquímicas propias del mieloma múltiple; la literatura reporta un comportamiento clínico muy heterogéneo en este tipo de neoplasia, en este caso ambos pacientes mostraron un comportamiento muy agresivo, con reporte de una defunción. Consideramos es importante reportar de este tipo de presentaciones debido a su baja incidencia y diagnóstico retardado en muchas de las ocasiones.

885 Enfermedad de Bernard Soulier de presentación atípica

Calderón-García J, Martínez-Murillo C, Ramos-Peñañiel C, Montañón-Figueroa E, Castellanos-Sinco H, Mosqueda Cruz R, Collazo-Jaloma J
 Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivo. Informar la presentación atípica de un caso de enfermedad de Bernard Soulier en la etapa adulta. **Antecedentes.** La enfermedad de Bernard Soulier es un trastorno plaquetario hereditario, usualmente autosómico recesivo, caracterizado por tiempo de sangrado prolongado, plaquetas gigantes y trombocitopenia; frecuentemente se confunde el diagnóstico con una trombocitopenia inmune primaria. Clínicamente se caracteriza por historia de epistaxis, gingivorragia y púrpura así como presencia de hemorragia post trauma; en mujeres se puede asociar con polimenorrea. Las plaquetas en la enfermedad de Bernard Soulier se caracterizan por deficiencia de ristocetina la

cual refleja la interacción de la GPIb-IX-V/FVW. Una variante del síndrome de Bernard Soulier es Bolzano la cual se caracteriza por tener presente la mutación A156V en la cual las plaquetas expresan niveles normales de GPIb-IX-V pero ésta es disfuncional y no se une al FVW. Para confirmar el diagnóstico de enfermedad de Bernard Soulier se debe de contar con la ausencia de agregación plaquetaria inducida por ristocetina y/o ausencia de la GPIb-IX-V. **Caso clínico.** Se trata de mujer de 40 años de edad con el único antecedente de importancia de hipermenorrea. Inicia padecimiento actual en septiembre del 2012 con presencia de trombocitopenia (14 FL). Con base a la persistencia de trombocitopenia y plaquetas gigantes se decide realizar pruebas de escrutinio para trombocitopatía. Con los siguientes resultados: CP-31,000, tiempo de hemorragia >10 minutos y agregometría plaquetaria con autoagregación: 0, ADP-67%, colágena-79% y ristocetina-7%. Con estos datos se llega al diagnóstico de enfermedad de Bernard Soulier. **Conclusiones.** En la Clínica de Hemostasia y Trombosis del Hospital General de México se informa de una presentación atípica en una paciente adulta con esta enfermedad y quien previamente había sido diagnosticada como TIP. La enfermedad de Bernard Soulier debe sospecharse en pacientes con presencia de trombocitopenia y plaquetas gigantes, a pesar de la ausencia de púrpura.

886 Anemia hemolítica por anticuerpos bifásicos en paciente VIH positivo con enfermedad de Castleman. Reporte de caso y revisión de la literatura

Barrera-Carmona CC, Pérez-Gómez KD, Ríos-Contreras JG, Ramírez-Ibargüen AF, Sánchez-Guerrero SA
 Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. La anemia hemolítica autoinmune es una manifestación poco frecuente, la presencia de anticuerpos fríos y calientes es excepcional. **Antecedentes.** La enfermedad de Castleman se encuentra con mayor frecuencia en pacientes VIH, y se múltiples manifestaciones multisistémicas, el diagnóstico de esta patología supone un alto índice de sospecha. **Caso clínico.** Paciente masculino de 49 años de edad con antecedente de infección por VIH desde marzo del 2013 con mal apego a antiretrovirales por intolerancia, Sarcoma de Kaposi cutáneo y sífilis diagnosticada en mayo de 2014. Inicia su padecimiento actual 3 semanas previas a su ingreso con malestar general, rinorrea hialina y fiebre, al interrogatorio dirigido disnea progresiva y pérdida de 7 kg en dos semanas. A la exploración física ictericia +++, adenopatía cervicales bilaterales 3cm y axilares 2cm, hepatomegalia y dermatosis diseminada caracterizada por pápula violáceas. Estudios de laboratorio al ingreso Hb 7.6 g/dL, Hto 21.7 %, leucocitos 5300/uL, neutrófilos 3100/uL, linfocitos 1300/uL, plaquetas 164000/uL BT 3.4 mg/dL, BD 0.82 mg/dL, BI 2.58 mg/dL, DHL 334 UI/L, VDRL +, frotis de sangre periférica anisocitosis, ++, poiquilocitosis ++, basofilia difusa y macroplaquetas, 48 horas después con deterioro respiratorio elevación de enzimas hepáticas y anemia de 3.8 prueba de Coombs directo positiva 1:16 con reactivo poliespecífico y de 1:4 con el mono específico IgG, autoanticuerpo de Donath-Landsteiner negativo. AMO reacción eritroblástica normoblastos del 52%, con células plasmáticas 12%, celularidad y maduración adecuada de todas las líneas celulares. **Conclusiones.** Se inicia tratamiento con clorambucil de forma inicial se concluye que es secundario a procesos infecciosos

con identificación de bacteriemia por *Salmonella typhi*, sospecha de *P. jirovecii* y sífilis latente, el paciente presenta mejoría discreta de las cifras de hemoglobina. Por antecedente de síndrome linfoproliferativo se solicita biopsia de ganglio con reporte de Sarcoma de Kaposi asociado a infección de HHV8 + enfermedad de Castleman variante mixta asociada a infección por VVH8. En conclusión el paciente presentó de fondo anemia hemolítica en el contexto de neoplasia hematológica por lo que ofreció tratamiento con CHOP ajustado. Si bien el paciente presentó múltiples complicaciones infecciosas, el deterioro ha estado perpetuado por la enfermedad de base y los procesos autoinmunes secundarios.

888 Remisión completa tras uso de mini-flag como terapia de baja intensidad en LMA en un paciente de edad avanzada

Leyto-Cruz F, Milán-Salvatierra A, Barrios-Hernández L
Hospital Adolfo López Mateos, ISSSTE, México

Introducción. La leucemia mieloide aguda (LMA) en los pacientes de edad avanzada representa un desafío terapéutico. su biología es heterogénea, las comorbilidades y el estado funcional son factores críticos relacionados con la edad, frecuencias más altas de citogenética adversa y aberraciones moleculares desfavorables son más comunes entre la población de edad avanzada, cambios farmacocinéticos y farmacodinámicos resultan en una disminución del aclaramiento de drogas, provocando una exposición prolongada; la disminución de la competencia inmune resulta en una menor tolerabilidad de infecciones; estas variaciones son relevantes para el pronóstico y la elección del tratamiento. **Objetivo.** Presentación de

caso de paciente con LMA de novo con remisión completa tras uso de mini-FLAG. **Material y métodos.** Masculino de 72 años con diagnóstico de LMA en mayo del 2103 con 68% de blastos en sangre periférica, 87% de blastos en medula ósea con fenotipo CD34:87%, HLA-DR 92% CD33:85%,CD117:80% MPO:98%, sin comorbilidades, recibió tratamiento a base de citarabina SC 30mgsM2 x 10 días, fludarabina 40 mg/m2 por 3 días, en 1er ciclo, complicado con neutropenia febril con foco pulmonar, que requirió apoyo con trasfusión de plaquetas y filgastrim pegilado, con recuperación completa, continuó ciclos mensuales subsecuentes con citarabina 50 mg día x 7 días y fludarabina 70 mg día x 3 días, filgastrim pegilado 6 ug al día (+)7 de QT, por 8 ciclos de forma ambulatoria sin requerimiento de hospitalizaciones, con MO control con 3% de blastos, recibió 4 ciclos más con posterior vigilancia, bimestral. **Resultados.** En remisión hematológica completa tras 33 meses de seguimiento con último AMO el 15 de diciembre del 2015 en remisión completa y EMR por inmunofenotipo con una población de 0.001 de blastos. **Conclusiones.** Los pacientes mayores con LMA que reciben quimioterapia intensiva tienen un pronóstico adverso, con una sobrevida a 5 años de aproximadamente 15%. Recientemente se ha descrito beneficios de un tratamiento paliativo con drogas hipometilantes como 5-azacitidina con una mediana de supervivencia de 24 meses. El régimen FLAG y FLAG Ida, se han utilizado con resultados alentadores en pacientes con LMA de alto riesgo, SMD o leucemia linfoblástica aguda refractaria o en recaída, sin embargo estos resultan en alta toxicidad incrementando la morbimortalidad lo que dificulta su uso en pacientes de edad avanzada. El uso de este

esquema modificado podría resultaren una terapia eficaz y segura en pacientes de edad avanzada con LMA.

890 Deficiencia heterocigota de proteína C en recién nacido

Mosqueda-Cruz R, Martínez-Murillo C, Espinosa-Elizondo R, Calderón-García J, Hodgson-Reyes L, López-Bañuelos J

Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivo. Informar la deficiencia heterocigota de proteína C en recién nacido. **Antecedentes.** La proteína C activada es un anticoagulante natural capaz de inactivar a los factores V y VIII. Su deficiencia reduce su efecto lo cual conduce a un estado de trombofilia, siendo la trombosis venosa profunda y superficial la presentación más frecuente en sitios inusuales. La trombosis arterial es aún más infrecuente. Pacientes homocigotos con niveles de proteína C menores de 1% o los dobles heterocigotos pueden desarrollar síndromes trombóticos graves, como la purpura neonatal fulminante. **Caso clínico.** Neonato femenino de 18 días, obtenida por parto eutócico. En USG obstétrico prenatal con labio leporino y paladar hendido. Refiere madre haber iniciado padecimiento 24 horas previas a su ingreso de forma súbita, con cambios de coloración en miembro superior izquierdo, equimosis en antebrazo y parte proximal de mano, hipotermia distal, acrocianosis ungueal. En el servicio de urgencias pediatría se realiza radiografía simple de miembro afectado sin evidencia de fractura, por lo que se sospecha de lesión vascular. Exploración física: fontanela anterior deprimida, ausencia de lágrimas con el llanto, hemorragia conjuntival en ojo izquierdo, labio leporino y paladar hendido, mucosa oral deshidratada, pulso

carotideo disminuido en intensidad, zona equimótica en hemitórax izquierdo de 1cm de diámetro a nivel de 8° arco costal, extremidad superior izquierda con coloración violácea en tercio distal de brazo y antebrazo, palidez de extremidad, hipotermia distal, no se palpan pulsos en extremidad afectada, arcos de movilidad y sensibilidad abolidos, hipotonía, sensibilidad ausente, resto de extremidades con pulsos distales disminuidos de intensidad y llenado capilar de 3-4 segundos. Doppler arterial: No se identifica flujo a nivel de arteria cubital izquierda. Se realiza amputación supracondílea de extremidad superior izquierda. Pruebas de coagulación: antitrombina- 90%, proteína C 18% (70-140%), proteína S-85.2% (60-130%) factor V Leiden-negativo, dímeros D-200 ng/dL. **Conclusiones.** Posterior a la isquemia y ante la falta de causantes de evento vascular, se debe considerar la posibilidad de trombofilia primaria. Las mediciones de proteínas anticoagulantes fueron útiles en el diagnóstico, la paciente es portadora de una deficiencia de proteína C. La paciente es manejada en UTIP bajo anticoagulación con enoxaparina y posterior cabalgamiento con warfarina a dosis de 0.2 mg/kg/día, medicación que mantiene hasta el momento con INR entre 2-3.

892 Deficiencia de factor V de la coagulación una enfermedad poco diagnosticada

López-Bañuelos J

Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivo. Informar la presentación de un caso de deficiencia congénita del factor V de la coagulación. **Antecedentes.** La deficiencia grave de factor V de la coagulación es una enfermedad hemorrágica rara con una incidencia de 1: 1000000, tiene una transmisión autosómica

recesiva y puede ser divididos en tres grupos; a) presentan actividad funcional como antigénica indetectable, b) disminución de ambas y c) con niveles antigénicos mayores. El F.V:C es una glicoproteína de 330 kDa sintetizada en hepatocitos y megacariocitos, el 75% circula como una molécula precursora y el 25% restante se encuentra en los gránulos alfa de las plaquetas. Este factor actúa como cofactor del factor X que junto con fosfolípidos forman el complejo protrombinasa y al agregarse calcio se realiza la conversión de protrombina a trombina. El diagnóstico de la deficiencia de este factor se sospecha ante un alargamiento del TP, TTPa que corrige con la adición de plasma normal y TT normal. **Caso clínico.** El paciente refiere desde los 5 años de edad episodios de epistaxis y equimosis, recibiendo tratamiento únicamente con vitamina K, 5 años después presenta hematoma en miembro pélvico que requirió de drenaje quirúrgico y administración de plasmas frescos congelados (PFC). Inicia su cuadro reciente con hemorragia a nivel de glande y prepucio, edema, hematoma; se suturó a este nivel. Acude a Hematología del HGM síndrome anémico con leucocitosis 20800/uL, plaquetas 317000/uL TP 47.7/11.8 sss, TTPa- 99.1/29 s TT 15.2/18 s. Se inicia apoyo transfusional con concentrado eritrocitario y PFC con mejoría. Se realizan determinaciones de F.VIII y F.IX con valores >200 UI/dL, lo que descarta el diagnóstico de Hemofilia, sin embargo, el paciente persiste con síndrome anémico grave y descenso de hemoglobina hasta 5.7, con reticulocitos 16.41%, determinación de Coombs negativo. Se completa perfil inmunológico y tiroideo que resultan negativos, perfil viral negativo. Se realizan determinación de factores con los siguientes resultados: FII:C 87.6 UI/

dL, FV:C 2 UI/dL, F.X:C 90.7 UI/dL, anticoagulante lúpico negativo. Por lo anterior se concluye el diagnóstico de deficiencia de factor V de la coagulación como condicionante de la alteración hemorrágica. **Conclusiones.** La deficiencia del factor V es una entidad poco frecuente y potencialmente tratable por lo que es importante conocer sus características clínicas y el adecuado abordaje diagnóstico.

893 Histiocitos de células de Langerhans: a propósito de un caso

Huerta-Santos MAI, Grimaldo-Gómez FA, Rivas-Vera MS, Lome-Maldonado MCA, Quezada-López DR, Cesarman-Maus G, González-Galicia E
Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Identificar un caso de histiocitosis de Langerhans en un paciente adulto y su curso clínico, así como dar una descripción y análisis clínico del caso dado la poca incidencia de esta patología en este grupo etario.

Antecedentes. La histiocitosis de células de Langerhans abarca a un grupo heterogéneo de patologías, la cual tiene una incidencia menor a 5 casos por millón, siendo más frecuente en la edad pediátrica. Dado el amplio espectro de síntomas y el solapamiento de manifestaciones el diagnóstico es por biopsia con inmunohistoquímica CD1a y langerina positivo. Se clasifica en función del número de órganos afectados siendo el compromiso de un órgano o sistema el de curso más benigno que puede remitir de forma espontánea. **Caso clínico.** Femenino de 22 años, sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento en septiembre de 2015 con caída de su propia altura con traumatismo directo a cráneo y fractura parietal derecha y posterior desarrollo de masa voluminosa, requiriendo ma-

nejo quirúrgico un mes posterior al traumatismo, se realiza colocación de placa de titanio, con envío de muestra a patología. A la exploración física con cicatriz quirúrgica parietooccipital, sin adenopatías, cardiopulmonar sin compromiso, sin algún otro dato relevante. Se realizan paraclínicos de extensión con PET-TC sin evidencia de actividad tumoral, perfil vitamínico normal, VIH negativo, Hb 15.2 g/dl, Hto 45.6%, VCM 92.9 fL, HCM 31pg, plaquetas 227000/uL. Reporte de hemato-patología con histiocitos de células de Langerhans con inmunohistoquímica: Langerina positivo en células neoplásicas, CD 45 positivo en células neoplásicas, CD 1a positivo en células neoplásicas, CD 68 positivo en histiocitos, CD 56 negativo, Ki67 70%. Se decide manejo conservador por encontrarse sin datos de actividad de la enfermedad, actualmente asintomática a 6 meses de diagnóstico. **Conclusiones.** Se presenta a un paciente femenino de la tercera década de la vida la cual cursa con una evolución indolente, siendo diagnosticada por reporte de biopsia con inmunohistoquímica CD1a y langerina positivos. Aunque la evolución de la patología tiene un curso variable, se han documentado casos donde la enfermedad se mantiene estable o bien muestran una regresión espontánea por lo que la decisión de mantener una conducta expectante vs inicio de manejo con esteroides y terapia de mantenimiento depende de la presencia de actividad de la enfermedad y de la clasificación inicial de la enfermedad, en nuestro caso por la ausencia de actividad documentada por PET-TC se decide mantener bajo observación.

895 Enfermedad linfoproliferativa post-trasplante en adultos serie de casos

Anguiano-Álvarez VM, Hernández-Company A, Agreda-Vásquez GP

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Objetivo. Describir las características clínicas en una serie de 10 casos de enfermedad linfoproliferativa post-trasplante (ELPT).

Antecedentes. La ELPT representa una complicación en los pacientes trasplantados. El 85% de los casos derivan en neoplasias de células B. La Organización Mundial de la Salud (OMS) describe 4 categorías: lesiones tempranas (5%), ELPT polimórfica (15-20%), ELPT monomórfica (75%) y linfoma de Hodgkin clásico tipo ELPT. **Caso clínico.** Se describen 10 casos de ELPT, todos bajo tratamiento inmunosupresor al diagnóstico. ELPT-monomórfica del tipo linfoma difuso de células grandes B (LDCGB), se describe en 8 casos; 5 con relación a trasplante renal, 3 asociados a trasplante hepático ortotópico; se documentó asociación con VEB en 4 casos. Fueron 6 mujeres con mediana de edad al diagnóstico de 49 años (21-54), con una mediana de presentación desde trasplante de 46 meses (6-156). La presentación extraganglionar se documentó en 7 casos (hígado, mama, piel, riñón, SNC, páncreas e íleon) y solo 2 localizados al injerto trasplantado. Todos recibieron ajuste de inmunosupresión y quimioterapia sistémica a criterio médico, con una mediana de supervivencia de 17 meses, 5 estaban en respuesta completa, 2 fallecieron a causa de ELPT. Linfoma de Hodgkin-clásico tipo-ELPT se documentó en 2 casos (1 trasplante hepático, 1 renal), ambos con afección ganglionar, sólo 1 asociado a VEB. Un hombre de 53 años y una mujer de 43 años con tiempo de diagnóstico desde el trasplante de 204 y 140 meses respectivamente, en ambos se suspendió inmunosupresor y la quimioterapia con ABVD fue indi-

cada en 1 caso que se suspendió por síndrome de Stevens-Johnson. Con un seguimiento de 44 y 41 meses respectivamente los pacientes continuaban vivos y sin datos de progresión. **Conclusiones.** La ELPT representa una entidad poco frecuente, siendo la variedad monomórfica la más común y en su mayoría con mujeres afectadas. Se destaca una alta frecuencia de afectación extra-ganglionar y asociación significativa con VEB. La mediana de supervivencia fue discretamente mayor a lo reportado en otras series.

900 Linfocitosis hemofagocítica con manifestación en el sistema nervioso central. Reporte de un caso

Ríos-Contreras JG, Aguilar-Rodríguez M, Nolasco-Medina DB, Torres-Flores JC, Velázquez-Figueroa JM, Labardini-Méndez JR
 Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivo. Presentación de caso con manifestación neurológica de linfocitosis hemofagocítica.

Antecedentes. La linfocitosis hemofagocítica (LHH) es una alteración por activación inmune incontrolada con inflamación extrema. Clasificándose primaria (mutaciones genéticas en función citotóxica de linfocitos T y NK incluyendo PRF1, UNC13D, STX11 y STXBP2) o secundaria (infección, enfermedades infecciosas, reumatológicas, metabólicas o neoplásicas). Poco reconocida y fatal sin tratamiento; con incidencia infantil de 1-225/100,000 personas, en adultos desconocida; con manifestaciones neurológicas del 2-5% de los casos.

Caso clínico. Femenino de 38 años. Antecedente de retraso mental diagnosticada a los 6 años, causa desconocida, aparentemente PCI. Historia de 2 meses de evolución con menometrorragia e IVRA frecuentes. Referida por pancitopenia

y con AMO como SMD. A su ingreso hospitalario con mutismo y hemiparesia izquierda 4/5, esplenomegalia 2 cm del borde costal y adenomegalia cervical bilateral de 1.5cm. Durante su evolución con neutropenia cíclica (de 200 a 3,200/uL), trombocitopenia severa (hasta 10,000/uL) con altos requerimientos transfusionales, anemia macrocítica de hasta 7.9g/dl, VCM 111fl, con ADE amplio de 28; datos de hemólisis con DHL 540UI/L, reticulocitosis 2.82%, Coombs directo negativo. Se repite AMO/BAMO con aplasia medular y escasos datos de hemofagocitosis. Con FLAER para HPN sin deficiencias; perfil viral negativo (VHC, VHB y VIH); perfil de hierro normal, ferritina 7,785ug/L, triglicéridos 1082mg/dl, hipofibrinogenemia de 134mg/dl; VitB12, ácido fólico y coagulograma normales. Iniciando con neutropenia febril de hasta 39.5°C. Complicándose con deterioro neurológico y broncoaspiración con insuficiencia respiratoria tipo I severa con paro cardiorrespiratorio, desarrollando neumonía por broncoaspiración bacteriana y sobreinfección fúngica (aspergilosis invasiva con galactomanano positivo), con choque séptico requiriendo VMA y aminos vasopresoras. Con desarrollo de mioclonías solicitando estudio de imagen (TAC e IRM de cráneo) con lesión intraaxial en región parietotemporal izquierda heterogénea con zonas hiperdensas de bordes lobulados de 58x44mm con edema perilesional, sugestiva de glioma maligno con hemorragia intraparenquimatosa secundaria, sin poder realizar cirugía descompresiva por condición crítica de la paciente. USG abdominal con esplenomegalia leve con 14 cm. Con desenlace fatal por etiología neurológica y séptica. Estudio post-mortem con tumoración cerebral con datos de necrosis y de síndrome hemofagocítico con hemorragia

parenquimatosa en lóbulos temporal y parietal izquierdos, ganglios basales, mesencéfalo y puente, con datos de herniación subfalciaria y del uncus. **Conclusiones.** Paciente con criterios clínicos y bioquímicos de LHH, con tumoración cerebral y AMO con datos de hemofagocitosis, sin diagnóstico oportuno. Manifestación rara de enfermedad rara, haciendo importante su reconocimiento precoz para ofrecer tratamiento y mejorar pronóstico.

905 Caso clínico de linfoma de Hodgkin con infiltración ósea

Caballero-Caballero R¹, López-Martínez MP², Sosa-Velázquez A², Moreno-Martínez MF¹

¹ HGZ, IMSS, Oaxaca

² Universidad Regional del Sureste, Oaxaca

Introducción. El linfoma de Hodgkin (LH) representa 3% de los linfomas óseos y representa menos del 0.15% de los tumores malignos primarios del hueso, es frecuente detectar por radiología lesiones óseas en pacientes con enfermedad de Hodgkin. El subtipo más común de LH que afecta el hueso es el tipo esclerosis nodular. Siendo el diagnóstico precoz factor clave para mejorar el pronóstico de los enfermos. Distintas estrategias que combinan quimioterapia (QT), radioterapia (RT) y cirugía han sido empleadas en el tratamiento de la afectación ósea inicial por LH. La modalidad de tratamiento combinado QT y RT ha demostrado gran tasa de respuesta y de control a largo plazo con supervivencia del 60 al 84% a nueve años.

Objetivo. Comunicar un caso de linfoma de Hodgkin de predominio linfocítico e infiltración ósea.

Material y métodos. Se efectuó el estudio del caso del paciente y se realizó una investigación bibliográfica. **Resultados.** Paciente masculino de 16 años, originario

de Oaxaca inicia su padecimiento actual en julio 2015 con la presencia de pérdida ponderal así como astenia, adinamia, diaforesis, fiebre, refirió presentar dolor crónico en el hombro izquierdo y adenomegalias cervicales. Durante su evaluación se integró el diagnóstico de linfoma de Hodgkin Esclerosis nodular EC IVB con predominio linfocítico y con infiltración ósea, por lo que el 23 de julio se inició tratamiento con quimioterapia con esquema ABVD. Se le realizó posteriormente gammagrama el 5/08/15 evidenciando lesión osteoblástica en tercio medio de fémur derecho y húmero izquierdo. 17 nov 2015 se concluyeron 6 ciclos de ABVD y los estudios de reestadificación mostraron: TAC con adenopatías a nivel cervical en los niveles II, III, IV y V y mediastinales bilaterales con pérdida de la morfología e hilio graso, lesión lítica en cresta iliaca izquierda de 12.9 mm, mostrando notable mejoría en relación a disminución en el número y volumen de las adenopatías sin embargo no alcanzó remisión completa por lo que se decide cambio a esquema de rescate BEACOPP 3 ciclos + radioterapia, y autotrasplante de consolidación. **Conclusiones.** Se presenta el caso de un paciente con linfoma de Hodgkin con afectación ósea dado que existen 54 casos publicados en la literatura, sin existencia de tratamiento estandarizado.

907 Linfoma folicular con recaída extranodal a piel cabelluda

Cano-León AML Rodríguez-González MA, Hernández-Caballero A Vela-Ojeda J

Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, Ciudad de México

Objetivo. Dar a conocer a la comunidad hematológica mexicana la existencia de casos establecidos como raros en la literatura. **Ante-**

dentés. La afectación extranodal de linfoma folicular es infrecuente, la piel representa 3.8% de los casos. En la literatura incluso se refiere a la persistencia a nivel cutánea de este linfoma como un reflejo de la falta de control sobre esta entidad.

Caso clínico. Paciente femenino 76 años de edad. Diagnóstico linfoma folicular estadio clínico IIIB en 2001 tumoración abdominal voluminosa. Recibió tratamiento quimioterapia y radioterapia no especificados (atención en otro hospital) logrando remisión completa manteniéndose en vigilancia. Junio 2011 presentó nódulos en región parietal piel cabelluda, tomografía computada sin afcción de bóveda craneana ni adenopatías, biopsia ósea negativa para infiltración. La biopsia de lesiones dérmicas reportó positividad CD20, BCL-2 y BCL-6, negativo CD3 y CD10 con Ki67 50% concluyendo Linfoma no Hodgkin difuso de células grandes con esclerosis en un 30% más linfoma folicular grado 3A; la expresión de BCL-2 sugirió infiltración por un linfoma folicular primario de ganglio linfático. Recibió 6 ciclos de quimioterapia R-CEOP obteniendo segunda remisión completa, mantenimiento con rituximab por dos años. Julio 2015 presenta múltiples nódulos en piel cabelluda en región parieto-occipital izquierda de diversos tamaños, duros, fijos sin adenomegalias periféricas palpables. Gammagrama óseo negativo para infiltración, tomografía computada sin evidencia de otras lesiones nodales o extranodales. Se realizó biopsia con resultado histopatológico positivo CD20, BCL-2, BCL-6 con Ki 67 de 25% concluyendo proceso linfoproliferativo que afecta todo el espesor de la dermis de manera perianexial y difusa, linfocitos de pequeño a mediano tamaño sugestivo de linfoma folicular ganglionar con infiltración a piel y presencia de linfocitos T reactivos.

Se documenta segunda recaída posterior a 2 años de vigilancia. Por buena respuesta previa se otorgó R-CNOP obteniendo remisión clínica en 80% posterior a primer ciclo. Disminución en un 75% de dosis por desarrollo de neuropatía periférica y actualmente continúa quimioterapia. **Conclusiones.** La variedad cutánea de los linfomas B es poco frecuente. La mayoría de linfoma cutáneo B corresponden a linfoma difuso de células grandes o linfoma de la zona marginal, el linfoma folicular representa menos del 5% de los casos. Más aún, es todavía menos frecuente observar recaídas cutáneas de linfoma folicular presentándose inicialmente con infiltración nodal. Es relevante para resaltar la importancia de una alta sospecha clínica y la necesidad de realizar estudio histopatológico de las lesiones en el seguimiento de los pacientes con linfoma.

911 Caso clínico de síndrome hemofagocítico asociado a linfoma de Hodgkin que simula lupus

Hernández-Espinoza JJ, Caballero-Caballero R

Universidad Regional del Sureste, HGZ 1, IMSS, Oaxaca

Objetivo. Comunicar un caso de SH asociado a linfoma de Hodgkin que simula lupus. **Antecedentes.** El síndrome hemofagocítico (SH) es un padecimiento poco frecuente, de etiología multifactorial, en sus formas secundarias, asociado linfomas, inmunosupresión, enfermedades autoinmunes y a infecciones por virus, especialmente virus de Epstein-Barr (VEB), la incidencia se estima en 1.2 casos por millón de individuos sano. **Caso clínico.** Se trata de paciente masculino de 16 años de edad, que acude por PA de un mes de evolución caracterizado con edema palpebral, que después se generaliza a extremidades inferiores, superio-

res, artritis, eritema malar. En las últimas dos semanas se agrega cefalea, tinnitus, acufenos, fosfenos e hipertensión con una cifra de 170/100 mmHg, fiebre persistente de 39°C, disnea de medianos esfuerzos, hematuria microscópica, proteinuria. A la exploración física con hipertensión 140/90 mmHg, afebril, con adenopatías cervicales, submaxilares, axilares e inguinales bilaterales dolorosas y móviles, esplenomegalia de 1 cm, ascitis, triglicéridos de 436 mg/dL, BH con bicitopenia anemia normocrómica normocrómica, Hb 8.20 g/dL, VGM 80, leucopenia 2400/uL, neutropenia 600/uL y plaquetas 215103/uL, ferritina de 3 327 ng/mL. El AMO mostró hemofagocitosis, se diagnosticó síndrome hemofago-

cítico secundario se complementó diagnóstico con estudios inmunológicos encontrando Ac. Anti-SSA (Ro) 6.4 U/mL, Ac. Anti-Sm 38.2 U/L, Ac. Antinucleares en suero (IFI) dilución 1:80 patrón homogéneo, Ac. Anti-DNA cuantitativa (IFI) negativo, Ac. Anti-fosfolípidos en suero IgG 25 U/mL e IgM 5.3 U/mL, panel viral negativo. Por TAC se encontraron ganglios axilares de 4 mm, mesentéricos de 8x5 y 10x6 mm hemiabdomen izquierdo, inguinales bilaterales de 5x4 mm, uno mayor derecho de 12x6 mm. El reporte de inmunohistoquímica de la biopsia de ganglio concluye: Linfoma de Hodgkin rico en células T. Se inició tratamiento para síndrome hemofagocítico (ciclosporina A, dexametasona y etopósido) y poste-

riormente para linfoma de Hodgkin (6 ciclos de ABVD) con remisión de los síntomas y desaparición de las manifestaciones de lupus.

Conclusiones. Se presenta el caso de un paciente con Síndrome hemofagocítico secundario a linfoma de Hodgkin y síntomas que simulan LEG, El paciente contó con 5 criterios de la *Histiocyte Society* para síndrome hemofagocítico y recibió tratamiento LHH-04 se observó remisión del SHF, misma que se observa en el 50% de los pacientes con ese protocolo; también contó con 7 criterios diagnósticos para LEG según la American College of Rheumatology (1992), sin embargo los síntomas clínicos y serológicos se normalizaron al término de la QT para linfoma de Hodgkin.

FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA DE ERITROCITOS

PRESENTACIÓN ORAL

695 Anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes: estudio retrospectivo sobre características clínicas, biológicas y respuesta a tratamiento. Experiencia de 23 años en el INCMNSZ

Hernández-Company A

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Introducción. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) es una enfermedad poco frecuente con incidencia de 1-3/100,000 habitantes y prevalencia de 17/100,000 habitantes. Caracterizada por destrucción acelerada de eritrocitos mediada por anticuerpos. Subtipos de AHAI: anticuerpos calientes, enfermedad por aglutininas frías, tipo mixto y hemoglobinuria paroxística fría. Los síntomas más

comunes son los asociados a síndrome anémico. Indispensable para el diagnóstico es determinar la positividad del Coombs directo. El tratamiento está basado en el uso de esteroides como primera línea, alcanzando respuestas globales de 70% aproximadamente. Segundas líneas deben ser consideradas en pacientes con dosis de mantenimiento >10mg/día de esteroide y múltiples recaídas. Respuestas globales de 38-82% post-esplenectomía. **Objetivo.** Describir las características clínicas, biológicas y respuesta a tratamiento de AHAI por anticuerpos calientes en el INCMNSZ. **Material y métodos.** Se analizaron retrospectivamente 140 expedientes con diagnóstico de AHAI entre 1992 y 2015. Criterios de inclusión: pacientes >18 años, con diagnóstico de AHAI. Criterios

de exclusión: perfil hemolítico incompleto al diagnóstico. Criterios de respuesta, los propuestos por el grupo GIMEMA: Respuesta completa (RC): Hb >12 g/dL y normalización de todos los marcadores de hemólisis; respuesta parcial (RP): Hb >10 g/dL o incremento en 2 g/dL, sin requerimientos transfusionales y sin respuesta (SR) aquellos que no cumplieran ninguno de los anteriores. Se consideraron causas primarias aquellas en las que no fue posible identificar autoinmunidad o malignidad. **Resultados.** 89 expedientes analizados: 73% de sexo femenino. Mediana de edad: 36 años (17-86). Predominio de causas secundarias en 55.05% (34 casos tuvieron origen autoinmune). Cuadro clínico: ictericia (78.7%), síndrome anémico (71.9%), esplenomegalia (33.7%) y coluria