

## CASOS CLÍNICOS

### PRESENTACIÓN EN CARTEL

#### CCL0003 Apendicitis aguda complicada secundaria a púrpura de Henoch-Schonlein en la edad adulta, una complicación infrecuente

Carmen Magdalena Gamboa Alonso, Fernando De la Garza Salazar, Gloria Mayela Aguirre García, Alan Alejandro Garza Cantú  
 Universidad de Monterrey

**Objetivos:** Reporte de caso de un paciente adulto con apendicitis aguda complicada secundaria a Púrpura de Henoch-Schonlein.

**Antecedentes:** La vasculitis por inmunoglobulina (IgA) también conocida como Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) es una vasculitis de pequeños vasos debida al depósito de inmunocomplejos de IgA y C3, afectando piel, tubo digestivo, glomerulos renales y articulaciones. A pesar de ser más frecuente en niños puede ocurrir en adultos, siendo en éstos más común el involucro renal e intestinal. El aparato gastrointestinal (GI) puede afectarse de forma muy variada y la apendicitis aguda es una de las formas de presentación menos documentadas en la literatura médica. A continuación se presenta un caso de apendicitis aguda complicada secundaria a PHS.

**Caso clínico:** Una mujer de 56 años de edad sin antecedentes de relevancia acudió a nuestro hospital por presentar dolor abdominal de 10 días de evolución localizado en mesogastrio. El dolor se exacerbó en 48 horas y comenzó a irradiarse a fosa iliaca derecha además de agregarse fiebre, lesiones maculopapulares no pruriginosas en miembros inferiores y artralgias en ambas rodillas y tobillos. A su llegada se encontraba taquicárdica y

polipneica refiriendo dolor abdominal difuso y presentando resistencia abdominal involuntaria, ausencia de peristalsis y signo de rebote positivo. Había flogosis en rodillas y tobillos además de lesiones purpúricas en extremidades inferiores. El resto de la exploración física era normal. El **Cuadro 1** resumen los principales hallazgos de laboratorio. Se realizó un TAC con contraste intravenoso mostrando hallazgos compatibles con apendicitis aguda perforada por lo que se realizó una laparoscopia diagnóstica, en donde se documentó microscópicamente necrosis fibrinoide con infiltración neutrofílica en pequeños vasos, altamente sugestivo de PHS. Por la alta sospecha clínica se realizó una biopsia cutánea de las lesiones purpúricas confirmando el diagnóstico de PHS (**Figura 1**). Se inició tratamiento sintomático presentando una buena evolución clínica y su posterior egreso.

**Conclusiones:** La PHS es raramente observada en adultos con incidencia anual de 1.3 casos/100,000. El involucro GI ocurre en el 48% de los casos de PHS debido a hemorragia de la submucosa y serosa y edema; siendo su síntoma principal el dolor abdominal. El involucro cutáneo frecuentemente precede al GI, sin embargo, hasta en un 25% de los casos esto no ocurre, haciendo difícil la sospecha y retrasando el diagnóstico, tal como nuestro caso

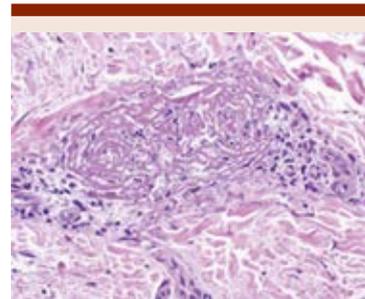


Figura 1.

**Cuadro 1.** Resumen de hallazgos de laboratorio

Proteinuria	0.54 g/L (Negativo)
Hematuria	Negativo (Negativo)
Leucocitos	16.27 x 10 cel/mm (4-1000 x 10 cel/mm <sup>3</sup> )
Plaquetas	407 x 10 cel/mm (150-400 x 10 cel/mm <sup>3</sup> )
Ferritina	383 ng/ml (30-400 ng/ml)
VSG	44 mm/hr (0-15 mm/hr)
PCR	90.7 mg/L (0-5 mg/L)
IgA sérica	544.6 mg/dl (70-400 mg/dl)
ANA	Negativo (Negativo)
Anti-ADN-ds	Negativo (Negativo)
C3	142.9 mg/dl (90-180 mg/dl)
C4	19.6 mg/dl (10-40 mg/dl)

VSG: velocidad de sedimentación globular, PCR: proteína C reactiva, ANA anticuerpos antinucleares, Anti-ADN-DS: anti-ADN de doble cadena.

antes mencionado. Éste es el primer caso reportado en la literatura de apendicitis aguda perforada y PHS en adultos.

**CCL0004 Reporte de caso: síndrome antifosfolípido catastrófico**

Gloria Mayela Aguirre García,<sup>1</sup> Luz Estefhany Soto Cossio,<sup>1</sup> Lilia María Rizo Topete,<sup>2</sup> Carmen Magdalena Gamboa Alonso,<sup>1</sup> Fernando De la Garza Salazar<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Monterrey, <sup>2</sup> Universidad Autónoma de Nuevo León

**Objetivos:** Reporte de un caso con diagnóstico de síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC).

**Antecedentes:** El SAFC se caracteriza por la presencia de múltiples eventos vasculares oclusivos en un periodo corto de tiempo con anticuerpos antifosfolípidos positivos. Las alteraciones de laboratorio más frecuentemente reportadas son la trombocitopenia, anemia hemolítica, y datos de coagulación intravascular diseminada. Un caso definitivo de SAFC debe cumplir con los siguientes cuatro criterios: evidencia de involucro de tres órganos, sistemas y/o tejidos, manifestaciones simultáneas o en menos de una semana, confirmación por laboratorio de anticuerpos antifosfolípidos positivos (anticoagulante lúpico y/o anticardiolipinas y/o anticuerpos anti-2GPI) en títulos mayores a 40 UI/L, y exclusión de otros diagnósticos.

**Caso clínico:** Mujer de 38 años de edad con antecedentes de síndrome de Marfan, insuficiencia cardiaca, aneurisma aórtico y reemplazo de válvula mitral, dos eventos vasculares cerebrales isquémicos, un aborto, y trombosis venosa profunda. En tratamiento con nebulolol y warfarina con adecuado control de INR. Inicia diez horas previas a su ingreso con ataque al estado general, náusea, vómito y diarrea;

posteriormente presenta hematoquezia por lo que consulta. A su ingreso la exploración física con signos vitales dentro de parámetros normales, hemiplejía izquierda; tórax con click protésico en foco mitral, estertores crepitantes bibasales, abdomen doloroso a la palpación en marco colónico; equimosis en extremidades, sin edema; resto normal. En el **Cuadro 1** se reportan los resultados de laboratorio relevantes. Las primeras horas de su internamiento presentó choque hipovolémico por sangrado de tubo digestivo y datos de falla hepática aguda, se inició tratamiento con soluciones cristaloides y vasopresores. Se administraron bolos de metilprednisolona, sin mejoría significativa. En las siguientes horas presentó insuficiencia respiratoria aguda (**Figura 1**), por lo que se realizó intubación orotraqueal y se acopló a ventilación mecánica; desarrolló lesión renal aguda por lo que se inició terapia de reemplazo renal continua. Se inició plasmaféresis, en franca falla orgánica múltiple. Posteriormente

presentó paro cardiorespiratorio, reanimación cardiopulmonar (RCP) sin éxito. Se integró diagnóstico final de SAFC.

**Conclusiones:** En la literatura existen solo 500 casos reportados en el registro internacional “CAPS” (catastrophic antiphospholipid syndrome), por lo que este caso toma relevancia clínica. Establecer el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha, ya que el pronóstico es pobre sin una detección

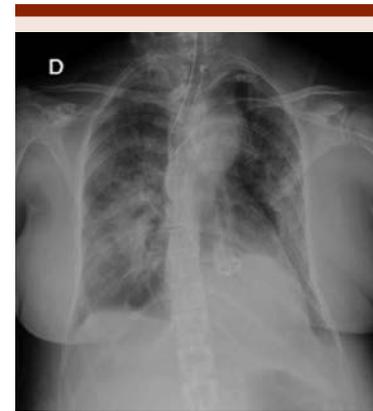


Figura 1.

Cuadro 1.

	Resultado	Valor de Referencia
Hemoglobina	11.4 gr/dL	12-14
Leucocitos	8.0 k/uL	4.5-11.5
Plaquetas	288.0 k/uL	150-450
Creatinina	0.7 mg/dL	0.5-0.9
BUN	11.7 mg/dL	6-20
Urea	25.1 mg/dL	10-50
LDH	710 U/L	240-480
Tiempo de Protrombina	>169 seg	9-15
Testigo	13.2 seg	
Anticoagulante lúpico	Positivo 3.36	<1.20
Anticuerpos antinucleares	Positivo 1:1280 patrón moteado fino	
Anti-Ro	61.2 U	<20
Fibrinógeno	158 mg/dL	220-496

oportuna y una terapia dirigida. La triple terapia a base de anticoagulantes, glucocorticoides y recambio plasmático y/o inmunoglobulinas intravenosas se recomienda como tratamiento de SAFC con grado de recomendación B.

### **CCL0005 Rabdomiólisis asociado a brentuximab (anti-CD30) en un paciente con linfoma de Hodgkin. Reporte del primer caso clínico**

Manuel Solano Genesta,<sup>1</sup> Mauricio Dávila Cacique,<sup>1</sup> Francisco Javier Rubio Macías,<sup>1</sup> Ana Olivia Cortes Flores,<sup>1</sup> Mariana Piña Duarte,<sup>1</sup> Alejandro González Ojeda,<sup>2</sup> Carlos José Zuloaga Fernández Valle<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital San Javier, <sup>2</sup> Unidad de Investigación Biomédica UMAE CMNO IMSS

**Objetivos:** Dar a conocer el primer caso de rabdomiólisis asociada al uso de Brentuximab Vedotin asociado a AVD en pacientes con Linfoma de Hodgkin etapa clínica IIIBX en primera línea de tratamiento. No se encontró en la literatura revisada ni en los estudios clínicos controlados actualmente publicados la asociación de Brentuximab con rabdomiólisis.

**Antecedentes:** La rabdomiólisis es un síndrome potencialmente mortal que se caracteriza por la descompo-

sición del músculo esquelético que da como resultado la posterior liberación de contenidos intracelulares al sistema circulatorio. Las causas más comunes en adultos son drogas, abuso de alcohol, medicamentos, enfermedades musculares, trauma, síndrome neuroléptico maligno (SNM), convulsiones e inmovilidad. El brentuximab vedotin es un anticuerpo-droga (Anti-CD30), usado en el tratamiento de Linfoma de Hodgkin el cual su mecanismo de acción es interrumpir los microtúbulos e induce arresto celular y apoptosis en células tumorales que expresan CD30.

**Caso clínico:** Paciente de 43 años de edad con antecedentes de anemia hemolítica autoinmune que recibió tratamiento inmunosupresor en Enero de 2016, presento recaída en Noviembre 2016 manejada con mismo tratamiento el cual obtuvo buena respuesta. En Mayo del 2017 se presenta con tos seca y fiebre con nula respuesta al tratamiento antibiótico y sintomático, solicitamos radiografía de Tórax observándose ensanchamiento mediastinal, la biopsia arrojó diagnóstico de Linfoma de Hodgkin, estadiaje clínico IIIBX, se decide iniciar tratamiento con brentuximab + adriblastina+vinblastina+dacarbazina, con adecuada respuesta tumoral evaluada por

PET CT posterior a 2° ciclos. Posterior a la 4 aplicación del esquema la paciente presenta astenia, adinamia, mialgias que imposibilitan la movilización con predominio en región lumbar y dolor en hipocondrio derecho acompañado de náuseas y vómito. Murphy +, resto sin relevancia. La paciente presentaba datos consistentes con rabdomiólisis (**Cuadro 1**) asociada probablemente a fármacos quimioterapéuticos, se manejó con líquidos intravenosos, alcalinización orina y tratamiento sintomático, se realizó Ultrasonido abdominal que demostró colecistitis aguda por lo que fue valorada por el servicio de cirugía y se realiza colecistectomía laparoscópica una vez resulta la rabdomiólisis.

**Conclusiones:** Paciente con rabdomiólisis posterior a quimioinmunoterapia que requirió de manejo medico hospitalario. La paciente continuó tratamiento con ABVD sin volver a presentar mismo cuadro, siendo brentuximab el único fármaco retirado, por lo que pudiera existir asociación directa entre la rabdomiólisis y el uso de brentuximab. Realizamos una revisión de los efectos secundarios conocidos y reportados del fármaco sin encontrar rabdomiólisis como un evento adverso previamente descrito en la literatura.

**Cuadro 1.**

	GGT (12-58) mg/dl	T GP (11-72) mg/dl	TGO (14-49) mg/dl	CPK (30-170) u/l	PROCA ng/ml	PCR (0-5) mg/dl	M IOGLO BIN A (40-110) sérica ng/ml (0-25) orina ng/l
13/09/17	309	161	418	7949	<0.05	79	>500 (sérica)
14/09/17	258	146	310	5509	-----	-----	4930 (orina)
15/09/17	272	152	242	3840	-----	57	500 (sérica)
16/09/17	365	144	157	689	0.09	-----	308 (sérica)
17/09/17	-----	-----	-----	-----	-----	-----	2.5 (orina)
18/09/17	486	111	76	-----	-----	73	-----
19/09/17	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----
20/09/17	426	86	65	107	0.25	33	112 (sérica)

**CCL0006 Caso clínico de interés diagnóstico**

Roger Rafael Hernández Pérez, Lineth Magali Hodgson Reyes, José Alejandro Espinoza Pérez, Wilber Enrique Cortez Cano, Zamir Alexander Díaz Romero, Andrea Barrios Valle, Carolina Gaitán Cruz, Carlos Benjamín López Luck  
Hospital Militar Nicaragua

**Objetivos:** Caso de interés diagnóstico y de manejo atendido en hospital militar de Nicaragua. El diagnóstico de síndrome de Budd Chiari es infrecuente, la asociación con síndrome mieloproliferativo se presenta hasta en un 39%, una alta sospecha clínica puede mejorar el pronóstico de estos pacientes.

**Antecedentes:** APF: papá (finado) cirrosis hepática. APNP: fumado negado, alcohol negado, exposición a mielotóxicos negados. APP: cirugía exceresis de fibroadenoma mama izquierda. hospitalización 1 año previo por insuficiencia hepática. Ago: g:01 a:01. Menarca 12 años, fum 9.05.17 fármacos previos: furosemida 40 mg 1 vez por día.

**Caso clínico:** MC: ictericia HEA: femenina de 45 años de edad iniciales YGE, originaria de Nicaragua, residente en Nicaragua, que 4 meses previos a su ingreso nota coloración amarilla en piel (ictericia) progresiva, persistente, asociada a pérdida de peso de 35% (27 kg), fatiga, dolor en abdomen ( hipocondrio izquierdo ) con aumento de perímetro abdominal y disnea de mediano esfuerzo. Exploración física conciente, orientada, Glasgow 15/15, hidratada, icterica, sin plétora yugular, tórax simétrico, campos pulmonares con hipoventilación bibasal, corazón rítmico, sin soplo, abdomen globoso, red venosa colateral, peristalsis disminuida, matidez cambiante positiva, sin hepatomegalia, esplenomegalia grado III. Genitales externos no

lesiones, miembros inferiores sin edema, atrofia muscular, reflejos normales, sin asterixis. Exámenes de laboratorio: BHC Hg 14.3g/dl, leucocitos 7080, neutrófilos 5664, plaquetas 419000 tiempos de coagulación TP 20 s. TPT 50 s. Perfil hepático: fosfatasa alcalina 102, TGO/ASAT 36, TGP/ALAT 20, bilirrubina directa 1.24, indirecta 0.49, total 1.74, albúmina 3.33, proteínas totales 6.97, BUN 11, creatinina 2, VSG 2 mm/h, antígenos tumorales negativos. Us abdomen 19.06.17 ascitis, esplenomegalia (180 mm en su eje mayor). Doppler 22.06.17 lóbulo caudado de 4-6 cm en su

diámetro anteroposterior, venas en lóbulo caudado permeables mayores de 3 mm de diámetro, venas suprahepáticas presencia de bandas ecogenicas lineales, sin evidencia de flujo siendo compatible con trombosis crónica de venas hepáticas compatible con síndrome de Budd Chiari. Biopsia de hueso () dic /16 panhiperplasia marcada de predominio megacariocítico y eritroide. JAKV617F junio 2016 positivo.

**Conclusiones:** El síndrome de Budd Chiari es de diagnóstico infrecuente incidencia de 1/2500000 (EE.UU.), el diagnóstico temprano y trata-

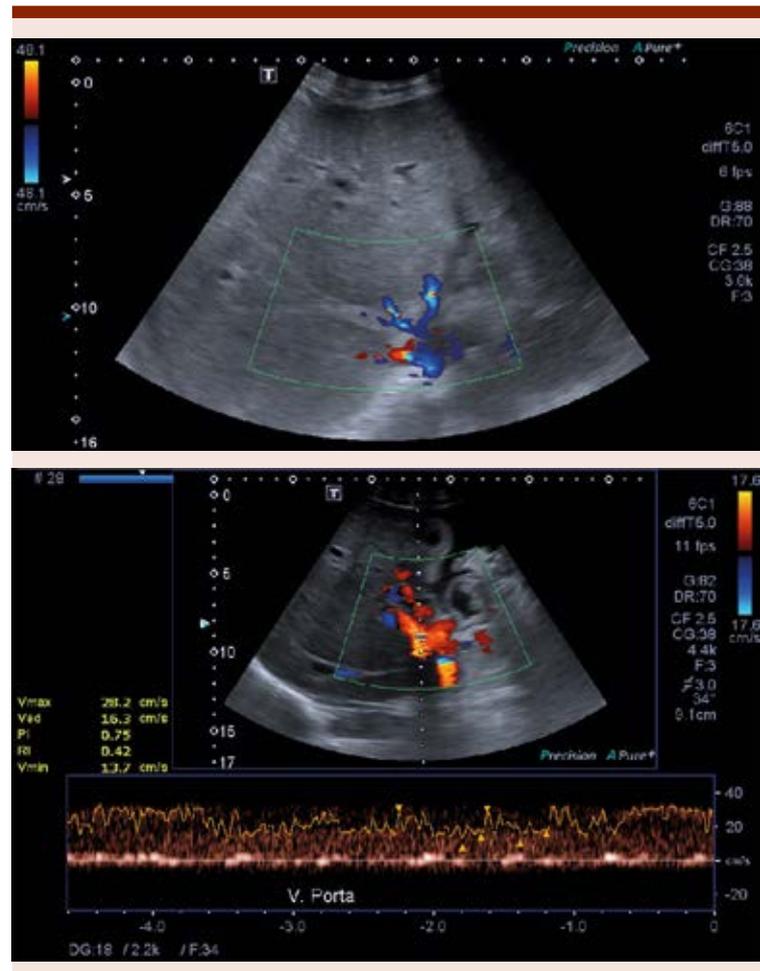


Figura 1.

miento con trombolíticos mejora el pronóstico de dichos pacientes, así como tratar la enfermedad de base.

### **CCL0009 Eltrombopag en el manejo de la anemia aplásica grave. Reporte de caso y revisión de la literatura**

*José Carlos González Acosta, Adriana Ricarti Villagrán*

Universidad Juárez del Estado de Durango (UJED)

**Objetivos:** Mostrar la utilidad de eltrombopag en un caso de anemia aplásica grave.

**Antecedentes:** La trombopoyetina es el principal regulador de la producción de plaquetas por medio de la unión al receptor c-MPL de los megacariocitos. Las células madre hematopoyéticas y células progenitoras también expresan c-MPL y su estimulación se asocia a proliferación de estas células en cultivos. Tradicionalmente la anemia aplásica se ha manejado con la adición de globulina antitímocito (GAT) y ciclosporina, sin embargo cerca del 40% de los pacientes tratados son refractarios a esta terapia y actualmente se ha establecido que la adición de eltrombopag mejora las tasas de respuesta y tiene utilidad en los casos de anemia aplásica refractaria a inmunosupresores.

**Caso clínico:** Femenino de 55 años de edad sin antecedentes médicos de importancia para su padecimiento actual el cual inicia 2 meses previos a su primera consulta con síndrome anémico progresivo, posteriormente desarrolla actividad purpúrica generalizada y fiebre de 39.7°C asociada a faringoamigdalitis purulenta. Sus estudios de laboratorio determinaron la presencia de pancitopenia grave, se practicó biopsia de hueso en la cual se reporta hipoplasia medular grave con celularidad <5%. La paciente inicio soporte transfusional con hemoderivados para estabiliza-

ción de parámetros hematológicos además de antimicrobianos de amplio espectro e inicio manejo con eltrombopag 25 mg diariamente y prednisona 50 mg diarios, la prednisona se redujo a 25 mg diarios después de 3 meses de tratamiento y continuó por espacio de 15 meses. Una biopsia de hueso de control realizada después de 8 meses de tratamiento determinó un 26% de celularidad medular. La paciente recuperó parámetros hematológicos que la hicieron no dependiente de transfusiones ni desarrolló procesos infecciosos. Laboratorios iniciales: leucos 1080 neutrófilos 290 Hb 4.4 gr/dL hematocrito 13.8% plaquetas 4000/mm<sup>3</sup>. Laboratorios después de 15 meses de tratamiento: Leucos 3300 neutrófilos 2100 Hb 11.3 gr/dL plaquetas 35,000/mm<sup>3</sup>. Se realizó además un cariotipo el cual resultó normal. Esta paciente no tuvo acceso a la terapia estándar con inmunosupresores por bajos recursos económicos sin embargo pudo ser apoyada con eltrombopag el cual se asoció a esteroide solamente.

**Conclusiones:** En este caso en particular se demostró la utilidad de eltrombopag en el manejo de la anemia aplásica grave aun utilizando dosis más bajas que las recomendadas, eltrombopag es útil en pacientes con cierto grado de función medular y mejora la calidad de vida de los que tuvieron respuesta.

### **CCL0011 Desenlaces clínicos en una paciente con anemia aplásica durante el embarazo: reporte de caso y revisión de la literatura**

*Cintia María Sepúlveda Rivera,<sup>1</sup> Samuel Vargas Trujillo,<sup>1</sup> Arturo Maximiliano Ruiz Beltrán,<sup>2</sup> Virginia Medina Jimenez,<sup>1</sup> María Digna Navah Barahona<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> Instituto Nacional de Perinatología, <sup>2</sup> Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

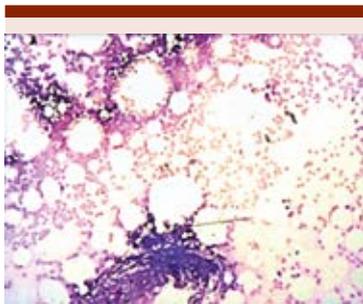
**Objetivos:** Presentar el seguimiento y resultados maternos de una paciente a quien se diagnosticó anemia aplásica durante el embarazo.

**Antecedentes:** La anemia aplásica es una patología hematológica caracterizada por pancitopenia, con hipocelularidad de la médula ósea, en ausencia de un infiltrado anormal o fibrosis medular. El diagnóstico se realiza con al menos dos de los siguientes criterios: 1. Hemoglobina <10 G/DL, 2. Conteo plaquetario menor a 50,000 y 3. Conteo de neutrófilos <1.5 x10<sup>9</sup>/L. La mayoría de los casos (70-80%) son idiopáticos. La incidencia es de 2-3/1, 000,000 y existe una distribución bifásica; con un primer pico a los 10-25 años y el segundo a los 60 años. Se caracteriza por un fallo en la producción de células madre hematopoyéticas y células precursoras, a su vez asociado con aplasia y reemplazo graso de la médula, posteriormente hay depresión de todas las líneas celulares con anemia, neutropenia y trombocitopenia. Es muy infrecuente su asociación al embarazo, la cual aún no está explicada, existen aproximadamente 80 reportes de caso en la literatura, siendo el primero descrito por Paul Ehrlich en 1888, en una mujer que murió pocos meses posteriores a su diagnóstico. Su manejo plantea muchos desafíos al obstetra, debido a la baja incidencia y al mal pronóstico materno-fetal. Se presenta el caso de paciente diagnosticada en el Instituto Nacional de Perinatología, su abordaje y plan terapéutico.

**Caso clínico:** Paciente de 22 años referida de centro de 2do nivel al INPer; con embarazo de 27.0 semanas con diagnóstico síndrome linfoproliferativo e infección urinarias por *E. coli* BLEE, por lo que dentro del abordaje se descartaron entidades infecciosas, farmacológicas y autoinmunes y se realizó biopsia de médula ósea de-

terminando diagnóstico de anemia aplásica, también se solicitó inmunofenotipo negativo a malignidad. Durante la gestación el manejo fue soporte transfusional (5 en total). En embarazo finalizó a las 35 semanas, vía vaginal, dos meses después de la resolución del embarazo, acude al INPer por síndrome anémico, por lo que se otorga nuevo apoyo transfusional, se estabiliza y envía a unidad de trasplante de médula ósea.

**Conclusiones:** No existe una estrategia de manejo universal durante el embarazo, la terapia de elección en la mujer no gestante es el trasplante de médula ósea con una supervivencia del 56-89%, sin embargo durante el embarazo esto no es lo más recomendable debido a la intensa inmunosupresión, por lo que el tratamiento debe ser brindado terapia de soporte transfusional según los elementos deficitarios.



**Figura 1.** Aspirado de médula ósea. Se evidencia ausencia de células hematopoyéticas, las cuales han sido reemplazadas por células reticulares (fibroblastos-adipocitos).

**CCL0012 Linfoma de Hodgkin en el embarazo**

Juan Fernando Tadeo Rivera Ruvalcaba, Lilia Beatriz Aguilar López  
Centro Médico Nacional de Occidente IMSS

**Objetivos:** Identificar al linfoma de Hodgkin como la neoplasia hematológica más frecuente en el

embarazo, la actuación clínica ante tal situación y las implicaciones éticas

**Antecedentes:** El linfoma de Hodgkin es una neoplasia del tejido linfoide, derivada de células B de centro germinal y Caracterizado por la presencia de las células de Reed-Stenberg, Inmunofenotipo característico y un fondo celular reactivo. Es la neoplasia más común que se presenta en el embarazo, aproximadamente en 1/ 1000 a 1/6000 partos; debutando el 3% de los casos durante el embarazo

**Caso clínico:** Femenino de 29 años de edad, originaria y residente de Sayula; casada, empleada, quien cuenta con los siguientes antecedentes: carga genética para diabetes mellitus, Hemotipo o+, sin trasfusiones previas, tabaquismo pasivo durante 3 años en su empleo, niega otras toxicomanías. Ginecoobstétrico con 2 gestas, 1 parto y cursando durante su ingreso con embarazo de 27.6 SDG x FUM normoevolutivo. Inicio con su padecimiento 18 meses previos a su ingreso, con tumoración cervical derecha del tamaño de una canica, con diaforesis nocturna, tratada sintomáticamente y sin mejoría. Se programa para biopsia cervical dado el crecimiento progresivo de la masa, con diagnóstico inicial de tuberculosis ganglionar, por lo que se inicia antifímicos. En revisión de laminillas detectan linfoma de Hodgkin y es referida a hematología A la exploración física con cuello asimétrico a expensas de una tumoración cervical derecha de diámetro mayor aproximado de 15 cm con cicatriz de cirugía previa y otra adenopatía de menor tamaño, no se palpa adenopatías a otros niveles ni visceromegalias, abdomen globoso a expensas de útero grávido. Biopsia ganglionar con reporte de neoplasia de tipo enfermedad de Hodgkin variedad depleción linfocítica, CD30 + y

CD15+. En cuenta a estadificación, la TAC de 4 regiones mostro solo las adenopatías cervicales, no masa mediastinal, aspirado de medula ósea sin datos de infiltración, por lo que se estadifica como IIBX. Comienza con datos de obstrucción de vía aérea y disfagia, por lo que previo a evaluación de comité de ética, se decide iniciar esquema de primera línea con ABVD con fines de citorreducción inicial por el efecto de masa, suspendiendo la dactarbazina por reacción infusional.

**Conclusiones:** El tratamiento del linfoma de Hodgkin en el embarazo debe ser preferentemente con propósito curativo, minimizando la toxicidad fetal y mejorando los resultados perinatales para el binomio materno-fetal. Representa un dilema ético que requiere el trabajo de un equipo multidisciplinario para la toma de decisiones.

**CCL0014 Deficiencia de factor X adquirida secundaria a amiloidosis primaria**

Laura Espinosa Valdespino  
Instituto Mexicano del Seguros Social. HGR 251, Metepec Estado de México

**Objetivos:** Reportar un caso de deficiencia de factor X adquirida en un paciente con amiloidosis y el manejo administrado

**Antecedentes:** 01 agosto 2017 Masculino de 45 años, residente de Estado de México, católico. Antecedentes personales no patológicos: niega toxicomanías. Grupo y RH: O+. Transfusiones: hace 2 meses, múltiples concentrados eritrocitarios y plasmas frescos congelados. Niega reacciones a transfusión. Alergias: negadas. Mielotóxicos: negado. Antecedentes personales patológicos: niega enfermedades crónicas degenerativas, cirugías: en 3 ocasiones; hematoma retroperitoneal espontáneo el 01 junio 2017 (TP: 30/12, INR 4.5, TTPA:

60/30), re intervención el día 08 junio 2017. Desempaquetamiento y aseo quirúrgico el día 12 junio 2017. Factor X 5.2%. Resto de factores con parámetros normales. Factor X 7.7%. Resto de factores con parámetros normales. Antecedentes hemato-oncológicos: diagnóstico de deficiencia de factor X en junio 2017, cadenas ligeras séricas: kappa 230 mg/dl, lambda 10.59 mg/dl. Relación 21.7. Alta voluntaria.

**Caso clínico:** Evolución del padecimiento: inicia el primero de agosto con presencia de dolor abdominal difuso de manera progresiva, intensidad 7/10 en escala de EVA. por lo que acude a hospital HGR 251 IMSS. TA: 110/70 FC: 68lpm FR: 18, temperatura: 36 Exploración física: consiente y orientado con palidez mucotegumentaria, cardiológico rítmico sin ruidos agregados, campos pulmonares con adecuado murmullo vesicular sin ruidos adventicios. Abdomen blando depresible, con dolor no localizado a la palpación superficial y profunda, signos de irritación peritoneal negativos, extremidades inferiores in alteración. TAC de abdomen: hepatomegalia, hematoma en área parieto cólica derecha. 04 agosto 2017: hb 10.8g/dl, hto: 34%, leucocitos: 7100, neutrófilos: 4900, plaquetas: 341,000, glucosa: 112 mg/dl, urea: 17 mg/dl, creatinina: 0.7 mg/dl, BT: 1.2 mg/dl, BD: 0.7 mg/dl, BI: 0.5 mg/dl. AST 23U/L, ALT: 13U/L, FA: 848u/l, sodio: 138 mEq/L, fosforo: 2.2 mg/dl, magnesio: 1.49 mg/dl, potasio: 3 mEq/L, TP: 52/13.7, INR 4. TTPA: 69/28. Perfil tiroideo normal. 04 agosto 2017 aspirado de médula ósea: celularidad ++, heterogénea, megacariocitos: 15-20 por campo. A la inmersión normoblastos 14%, linfocitos: 9%, granulocitos adultos 46%, granulocitos jóvenes 22%, células plasmáticas 8%. 04 agosto 2017 placa de tórax, con silueta cardiaca conservada. Ecocardiograma: FEVI 74%, fun-

ción diastólica norma, pericardio normal. 09 agosto 2017 biopsia de hueso: positiva a rojo Congo Factores de coagulación: factor X 7%, resto normal cadenas ligeras séricas: kappa 300 mg/dl, lambda 10 mg/dl Diagnóstico: amiloidosis primaria AL Deficiencia de factor X adquirida. Manejo: FEIBA profiláctico. Quimioterapia a base de ciclofosfamida, dexametasona y talidomida cada 21 días. Al tercer ciclo: TP 30/12, INR 2.5, TTPA: 42/32, FA: 120 U/L

**Conclusiones:** La deficiencia de factor X adquirida es una coagulopatía poco común, una de las causas más frecuentes es la amiloidosis primaria por lo que siempre deberíamos de tener la sospecha diagnóstica.

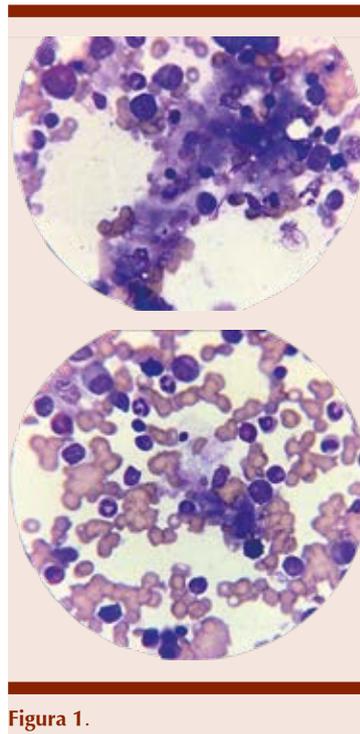


Figura 1.

**CCL0015 Leucemia mieloide aguda con infiltración extramieloide intradural**

*Santa Maricela Ortiz Zepeda, Shendel Paulina Vilchis González, Ana Carolina Reynoso Pérez*

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE

**Objetivos:** Evidenciar la presentación clínica atípica de leucemia aguda mieloblástica con involucro a sistema nervioso intradural.

**Antecedentes:** La presentación extramedular de la leucemia mieloide aguda es rara, donde la infiltración a sistema nervioso central con involucro a meninges al diagnóstico es <1% y los sarcomas granulocíticos a la presentación son excepcionales. La presentación clínica es con fracturas múltiples por compresión o infiltración meníngea.

**Caso clínico:** Masculino de 58 años de edad sin antecedente de enfermedades crónico-degenerativas, con padecimiento de 4 meses de evolución caracterizado por síndrome febril y consuntivo, así como aumento del perímetro abdominal, durante estudio se evidencia leucocitosis de 68mil diferencial con neutropenia de 0.8, monocitosis de 52 mil, anemia con hb 10.3 y trombocitopenia de 34mil, blastos de estirpe mieloide en sangre periférica, ultrasonido abdominal con hepatomegalia de 16.7cm, esplenomegalia de 14cm. aspirado de médula ósea : c3, m 0, blastos 25%, mon 69%, gj1, ga 0, linfos 2,cp 3% médula ósea con celularidad aumentada, megas ausente, infiltración anormal por población homogénea en estirpe pero heterogénea en tamaño. 1era población compuesta por blastos mieloides de 14-16 micras y 2da población de mayor cantidad, compuesta de serie monocitoide (tanto blastos como promonocitos anormales) de 14-18 micras, compatible con leucemia aguda mieloide M4. Citoquímica: pox 100% esterasa 62%, citometría de flujo CD5:+ débil, CD34+,CD117 y HLA-DR +parcial, CD16-, CD13+, CD11B-, CD10-, CD19-, CD35-, CD64+parcial, IREM2-, CD14-, CD36-, CD105-

CD33+ débil, CD71-, TDT-, CD56 +parcial, CD7-, CYCD3-, MPO + débil, CD79A-, compatible con LAM M4. Cariotipo sin crecimiento, durante su estancia presenta incremento de sintomatología abdominal con datos obstrucción intestinal, retención urinaria y alteraciones sensitivo-motoras de miembros pélvicos, se realiza RMN de columna con evidencia infiltración ósea difusa a nivel de los cuerpos vertebral de C2 a región sacrococcígea con

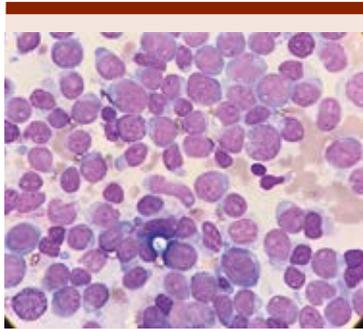


Figura 1.



Figura 2.

fractura patológica a nivel de C5-C6 y presencia de múltiples lesiones de aspecto solido intramedulares intradurales en relación a infiltración por patología de base con datos de mielopatía compresiva. Presenta complicaciones infecciosas que llevan a fallecimiento de paciente.

**Conclusiones:** La leucemia mieloide aguda con infiltración extramedular con involucro a sistema nervioso es muy rara, su presentación clínica y deterioro clínico súbito y progresivo, impidió el tratamiento de quimioterapia intensiva, ante las múltiples complicaciones que se presentaron en su evolución.

**CCL0016 Baja incidencia y pobre respuesta a ITK en LCM con arreglos en el cromosoma 3. Reporte de un caso**

Porfirio Martínez Rodríguez, Giselle Ledesma Soto  
Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivos:** Presentación de un caso de poco frecuente de LMC con rearrreglos en el cromosoma 3, y su impacto en la respuesta al tratamiento.

**Antecedentes:** Se reporta una baja incidencia de LMC con rearrreglos adicionales en el cromosoma 3, en una serie de 2013 casos (Wei Wang, Jorge E. Cortés et al, 2015) se encontró una incidencia de 5.8% (116), de los cuales 3 que corresponde a menos del 1%, presentó t(3;3)(q21;q26.2), estas alteraciones se relacionan a escasa respuesta al tratamiento con ITK, y pobre supervivencia global.

**Caso clínico:** Femenino 68 años, sin enfermedades crónico-degenerativas. Diagnóstico de leucemia mieloide crónica en fase crónica el 24/06/2016, Sokal y Hasford intermedios, EUTOS bajo. Cariotipo inicial con t(9;22)(q34;q11.2) en 20 metafases. Tratada inicialmente en otra unidad con imatinib 400mg, a 6 meses de tratamiento (24/01/17), se realizó qRT-PCR: BCR-ABL 46.614% IS. Sin posibilidad de escalar dosis por toxicidad hematológica. Se trató este esquema por 15 meses. Recibo paciente en Octubre/2017, se realizó valoración de respuesta a 16 meses de tratamiento con imatinib, encontrando en cariotipo 100% de metafases con cromosoma Ph+, y t(3;3)(q21;q26.2)



Figura 1. Cariotipo post 3 meses de nilotinib.

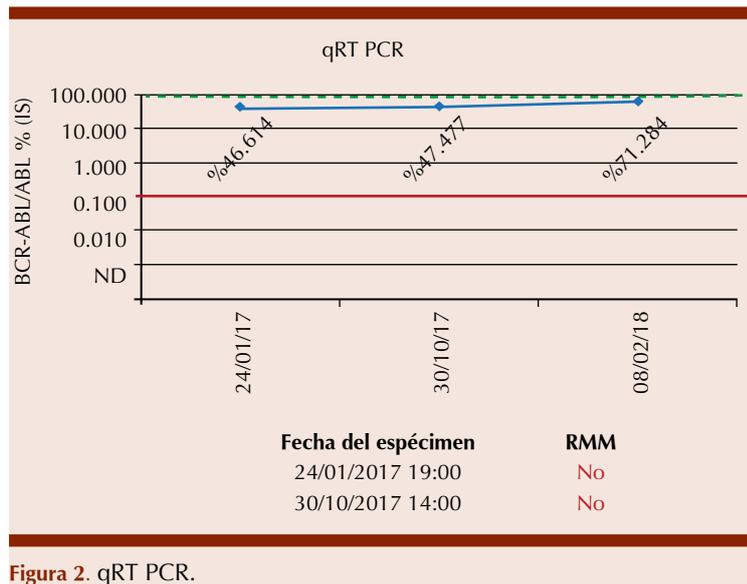


Figura 2. qRT PCR.

adicional; qRT-PCR: BCR-ABL 47.4773% IS, se concluyó falla terapéutica, con cambio a ITK de segunda generación. Inició Nilotinib 800mg el 02/11/17, y al tercer mes de tratamiento se realizó cariotipo sin respuesta citogenética, con persistencia de t(3;3) y Ph+ en 16/20 metafases y el resto únicamente Ph+, además aumento de niveles de transcrito de BCR-ABL a 71.2836% IS, por lo que nuevamente se consideró falla terapéutica, con cambio de ITK a Dasatinib 100mg.

**Conclusiones:** Los rearrreglos del cromosoma 3, en este caso: t(3;3) (q21;q26.2), son poco frecuentes, se asocian a resistencia al tratamiento con ITK y mal pronóstico, la literatura sólo reporta respuesta a trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos, sin embargo la paciente no es candidata por edad a dicho manejo.

**CCL0017 Doble evento isquémico, infarto agudo al miocardio y accidente cerebrovascular en paciente con trombocitemia secundaria a mielofibrosis; reporte de un caso y revisión bibliográfica**

*Efraín Isaías Camarín Sánchez, María Magdalena Bahena García*  
 Hospital Central Sur de Alta especialidad PEMEX

**Objetivos:** Presentamos la secuencia de hechos con sus resultados y una revisión de la literatura de mielofibrosis primaria y secundaria así como su asociación con el riesgo neto de trombosis, presentamos el caso de una mujer con evento isquémico cerebral múltiples focos isquémicos en sistema nervioso central asociado a trombo intracavitario ventricular e infarto agudo al miocardio como presentación de un caso del síndrome mieloproliferativo

**Antecedentes:** La trombocitosis es un escenario clínico común, en ocasiones descubierta de manera incidental. El diagnóstico diferencial para la trombocitosis es amplio y el proceso es un reto para el clínico. La trombocitosis puede ser de etiología primaria o atribuirse a un proceso reactivo. Esta distinción es importante ya que tiene implicaciones en la evaluación, pronóstico y tratamiento. La trombocitosis primaria puede

estar asociada con Síndromes mieloproliferativos o mielodisplásicos y conlleva un pronóstico desfavorable con riesgo notablemente mayor de eventos trombóticos arteriales y venosos. Un doble evento isquémico de presentación sincrónica se ha reportado en 1% de los eventos isquémicos agudos, sin embargo, es poco frecuente su asociación a trombocitemia.

**Caso clínico:** Mujer de 53 años de edad con antecedentes de tabaquismo intenso, diabetes mellitus y tres embarazos complicados con abortos del primer trimestre, quien ya tenía diagnóstico de anemia, catalogada como hemolítica y trombocitopenia idiopática, requirió esplenectomía, presentando posteriormente trombocitosis reactiva. Acude al servicio de urgencias con deterioro neurológico y monoparesia braquial derecha, la tomografía inicial fue normal, la IRM de encéfalo evidenció infarto cerebral en múltiples regiones, así como infarto agudo de miocardio inferolateral, evidenciado por electrocardiograma y troponina I, presentaba trombocitemia y síndrome anémico, se realizó ecocardiograma transtorácico donde se observó trombo intracavitario en VI e hipocinesia en la región inferior. Dentro del abordaje de la trombocitosis se realizó aspirado de médula ósea en búsqueda de mutación JAK2, MPL y presencia de BCR/ABL, se observó aumento en las cifras plaquetarias. También se realizó Ecografía doppler de arterias carótidas y score de calcio por tomografía para descartar etiología aterotrombótica, se dio terapia antiagregante dual y anticoagulante, así como administración de hidroxycarbamida e interferón para control de cuenta plaquetaria, con evolución clínica favorable, finalmente con diagnóstico por anatomía patológica de mielofibrosis en etapa temprana.

**Conclusiones:** El riesgo trombótico

en pacientes con trombocitosis primaria debido a mielofibrosis es reducido, la presentación de un doble evento isquémico lo es aún mucho más. Presentamos la secuencia de hechos con sus resultados y una revisión de la literatura.



Figura 1. Aspirado de médula ósea.

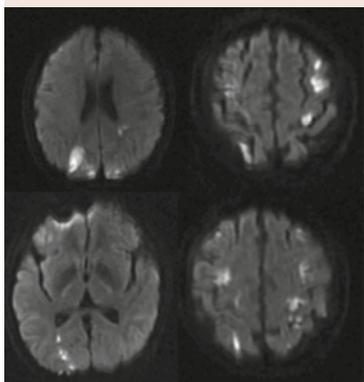


Figura 2. Imágenes por resonancia magnética.

**CCL0018 Recaída extramedular en un caso de leucemia aguda indiferenciada. Reporte de un caso y revisión de la literatura**

José Carlos González Acosta, Javier Pacheco Calleros  
Hospital General de Zona No1 IMSS Durango

**Objetivos:** Con el fin de conocer los aspectos más relevantes de esta enfermedad reportada en la literatura, se utilizó la base de datos Medline y se hizo la búsqueda con las palabras clave granulocytic sarcoma, extramedullary leukemia, myeloid sarcoma.

**Antecedentes:** La leucemia mieloide extramedular (LME), también conocida como sarcoma granulocítico, es una manifestación extramedular de la leucemia mieloide aguda. Puede presentarse virtualmente en todos los sitios del organismo y en cualquier momento de la evolución de la enfermedad primaria. El compromiso de tejidos blandos por LME es raro, ocurre entre el 3 y el 5% de los pacientes. Los sitios afectados con más frecuencia son el hueso, los ganglios linfáticos, la piel, el tracto gastrointestinal y la órbita.

**Caso clínico:** Paciente masculino 22 años de edad con historial de tratamiento por leucemia aguda catalogada de tipo indiferenciado en noviembre 2016, recibió quimioterapia de combinación en esquema 7/3 y 5/2 con citarabina-doxorubicina inicialmente, después de lograr la remisión completa recibió 4 esquemas de intensificación con citarabina a dosis intermedias en combinación con doxorubicina logrando mantener la remisión completa. Al concluir los ciclos de mantenimiento con 100 mg diarios de mercaptopurina oral. Durante 6 meses el paciente se mantuvo con remisión de la enfermedad sin embargo para Septiembre 2017 nota la presencia de tumoración dolorosa de axila izquierda de crecimiento progresivo, se realiza TAC en donde se aprecia tumoración de axila izquierda de 108 x 62 mm de diámetro, citometría hemática y aspirado medular normales. Se toma biopsia de la lesión con reporte de infiltración leucémica a tejidos blandos de axila izquierda. Se inicia de nueva cuenta dosis estándar de citarabina por 2 ciclos reduciendo la tumoración y se aplican ciclos de intensificación con daunorrubicina 45 mg/m<sup>2</sup> y etopósido 100mg/m<sup>2</sup>, 3+3.

**Conclusiones:** La LME de tejidos blandos es rara y la información

disponible en la literatura acerca de esta entidad es escasa, y consiste básicamente de informes de casos y de análisis por agrupamiento de los temas publicados.

**CCL0019 Leucemia aguda de linaje mixto B/mieloide con BCR/ABL1**

Emmanuel Almanza Huante, Karla Adriana Espinosa Bautista, Alfredo De la Torre Luján  
Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Correlación clínica de los casos reportados en literatura internacional con el primer caso reportado de Leucemia Aguda de Linaje Mixto con BCR/ABL1 en México.

**Antecedentes:** El primer caso reportado en la literatura por Hirsch-Ginsberg et al. (1988) Demostró características de linaje mieloide y linfoide en pacientes con translocación (9,22), hasta la fecha solo se han reportado casos de pacientes con la translocación y características fenotípicas de doble linaje en la población leucémica con resultados discordantes, así mismo en la era posterior a los inhibidores específicos de tirosina cinasa existen reportes que correlacionan buenos resultados con el uso de estos últimos logrando remisiones duraderas. Los criterios EGIL describen de manera objetiva en conjunto con la OMS, los parámetros necesarios para nombrar una leucemia aguda como linaje mixto. La adición de alteraciones citogenéticas anteriormente conocidas como de riesgo desfavorable nunca han sido documentadas en población latina.

**Caso clínico:** Paciente masculino de 26 años de edad sin antecedentes médicos de importancia quien acude a nuestra institución referido de Centro de Salud local por síndrome linfoproliferativo en estudio con cuadro de 15 días de evolución

caracterizado por síndrome anémico. A su llegada se documentan leucocitos totales de 187,820 cel/dl, hemoglobina de 5.2 g/dl y plaquetas de 47,000 cel/dl. Se realizan estudios de protocolo incluyendo aspirado de médula ósea, inmunofenotipo por citometría de flujo y FISH para gen quimérico BCR/ABL1. Por morfología se observa médula ósea hiper celular para la edad, con blastos en 75% de las células nucleadas contadas; el inmunofenotipo reporta dos poblaciones celulares que cumplen criterios EGIL (European Group for the Immunological Characterization of Leukemias) con marcadores linfoides CD19, CD22, CD79a así como CD13 y CD33 fuertemente positivos; el reporte de FISH se reporta positivo en 180/200 metafases para el gen quimérico BCR/ABL1. Se inicia manejo con esquema Hyper-CVAD + imatinib actualmente en fase IIB con última enfermedad mínima residual por citometría de flujo negativa. Actualmente en protocolo de trasplante alogénico con donador

**Conclusiones:** No existen antecedentes en Latinoamérica de Leucemia Aguda de Linaje Mixto con BCR/ABL1 por lo que no hay precedentes respecto a curso clínico, sin embargo la respuesta obtenida con la adición del inhibidor de tirosina cinasa de primera generación en este caso, a mitad del tratamiento ha resultado en enfermedad mínima residual negativa. Actualmente la leucemia aguda de linaje mixto se considera una entidad de riesgo desfavorable que es candidata a tratamiento de consolidación con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

#### **CCL0020 Diagnóstico de histoplasmosis diseminada por frotis de sangre periférica**

Judy Alexandra Rojas Ruiz, Dulce María Aguilar Olvera, Carolina Flor

Cruz García, Luz Hermila González Figueroa, Yadira Janet González Paredes, Tania Araceli Salazar Romero, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Presentar caso clínico.

**Antecedentes:** La histoplasmosis es una infección micótica, causada por *Histoplasma capsulatum*, afecta principalmente a personas con inmunodeficiencia, en especial con síndrome de inmunodeficiencia adquirida siendo un factor de riesgo mayor para histoplasmosis diseminada. Es más prevalente en el continente americano y sur este de Asia puede encontrarse en cualquier región. Se reporta el caso de un paciente con histoplasmosis diseminada con pancitopenia y falla orgánica múltiple el diagnóstico se realizó por el servicio de hematología al revisar el frotis de sangre periférica (FSP).

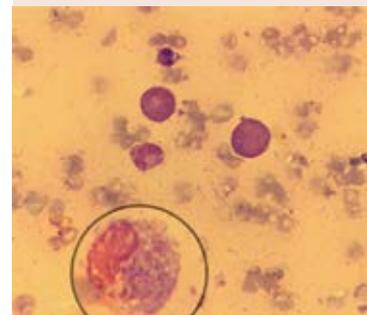
**Caso clínico:** Niño de 9 años con cuadro clínico de 45 días de dolor abdominal, gastroenteritis no disenteriformes, tos, astenia, adinamia, palidez, pérdida de peso progresiva. 15 días previos dolor óseo, petequias, edema de tobillos y melenas. Examen físico emaciado, palidez generalizada intensa, carillos con placas blanquecinas, adenopatías cervicales de 0.5 cm, soplo cardíaco holosistólico, hígado a 2 cm por debajo de reborde costal derecho, esplenomegalia 3cm por debajo de reborde costal izquierdo, petequias generalizadas. Laboratorios HB 3,2g/dl leucocitos 2400 NA 500 L 23% M 6% plaquetas 35000 VCM 71.9 HCM 22.9 CCMH 31.9 ADE 17.9VP 9.4 retis corregidos 1.2. FSP tinción de Wright con anisocitosis, microcitos ++, mielocitos 3%, bandas 24%, segmentados 19%, L 50%, monocitos 4%, serie mielóide y monocitos con halo claro, sugestivas de levadura, vacuolas y granulaciones tóxicas (**Figura 1**). Plaquetas disminuidas. DHL 5738,

FA 284, TGP 90, TGO 1366, GGT 59, BT 1,94, BD 1,13, TP 23,5, INR 2 TTPa 53,8, BUN 19,4, Cr 0,38. Se realizó aspirado de médula ósea (**Figura 2**), biopsia y mielocultivo confirmando diagnóstico. Inició anfotericina B liposomal con el hallazgo de FSP, durante hospitalización se diagnosticó VIH, progresó a falla orgánica múltiple y falleció a las 48 horas de ingreso.

**Conclusiones:** El diagnóstico de *Histoplasma capsulatum* por FSP tiene baja sensibilidad <50% y requiere de experiencia por parte del observador, puede confundirse con *Candida glabrata*, *Pneumocystis jiroveci*, *Leishmania donovani*, plaquetas. El Gold Estándar es el



**Figura 1.**



**Figura 2.**

cultivo pero tarda hasta un mes. El caso que presentamos demuestra que el diagnóstico temprano permite tratamiento dirigido a la infección sin embargo en el paciente con histoplasmosis diseminada y VIH no tratado la mortalidad es cercana 100% como fue el desenlace de nuestro paciente.

**CCL0021 Aplasia pura de la serie roja secundaria a infección por parvovirus B19 en una paciente con infección por VIH. Reporte de caso**

*Verónica Giuliana Chacón Juárez, Andrés González De la Rosa, Mónica Prado Rodríguez, Adriana Concepción Lobato Belmonte*  
Centro Médico ISSEMyM Ecatepec

**Objetivos:** Identificar las posibles causas de anemia en pacientes con infección por VIH, existen dos mecanismos el primero la respuesta autoinmune debida a un estado inmune alterado y el segundo por efecto mielosupresivo de la terapia antirretroviral.

**Antecedentes:** La anemia aplásica es una condición rara caracterizada por anemia con cuenta corregida de reticulocitos < 1% y < 5% de precursores eritroides en médula ósea en ausencia de hemólisis. Parvovirus B19 tiene una especificidad por las células progenitoras eritroides, siendo afectadas en presencia de éste.

**Caso clínico:** Femenino de 34 años con antecedente de infección por VIH de 11 años de diagnóstico en terapia antirretroviral, último conteo CD4: 28 células y carga viral: 976 copias, coriorretinitis por citomegalovirus en tratamiento con valganciclovir de dos meses de evolución. Inicio su padecimiento 15 días previos a su ingreso al presentar cefalea de tipo pulsátil intensidad 7/10 posteriormente disnea de grandes esfuerzos la cual progresa hasta ser de medianos es-

fuerzos acompañado de diaforesis profusa, palpitaciones y fiebre 39 °C en picos durante 3 días por lo que acude al servicio de Urgencias, a su ingreso con frecuencia cardiaca: 112, presión arterial: 92/64 mmHg, con datos de cor anémico, se reporta hemoglobina: 4 mg/dL, VCM: 94 fL, HCM: 28 pg/µL, reticulocitos corregidos: 0.4%. Se indica terapia transfusional y se realiza ultrasonido hepatoesplénico reporte sin alteraciones, prueba de COOMBS negativa, el aspirado de médula ósea reporta hipo celularidad ++/+++, megacariocitos disminuidos, depresión eritroide severa, tendencia a megaloblastosis, granulocitos con detención en maduración. Se suspende valganciclovir por ser posible causa de anemia, pese a esto continua con requerimiento transfusional alto. Posteriormente se solicitaron CD55 y CD59 reportándose sin clonalidad para hemoglobinuria paroxística nocturna, radiografía de tórax sin presencia de tumoración en mediastino y anticuerpos contra Parvovirus B19 reportándose Ac IgG de 7.1 y Ac IgM de 16.5. Se inició tratamiento con prednisona (1mg/kg) durante 6 semanas para disminuir dependencia transfusional (con posterior reducción gradual y suspensión del mismo), además de darbepoetina alfa dosis semanal (2.25 mg/kg) y hematínicos con los que se obtuvo adecuada respuesta. Última hemoglobina: 12.5 g/dL, hematocrito: 38.3%, VCM: 102 fL y HCM: 33.3 pg.

**Conclusiones:** Al presentar altos requerimientos transfusionales y comportamiento arregenerativo unilineal, la biopsia y el aspirado de médula ósea con datos sugestivos de aplasia pura de serie roja fue necesario descartar posibles condicionantes adicionales como coinfección por parvovirus B19, existencia de timoma e incluso hemoglobinuria paroxística nocturna

en el contexto de una paciente inmunocomprometida.

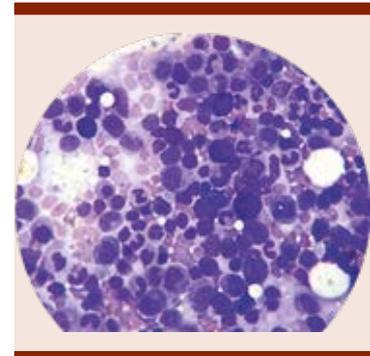


Figura 1.

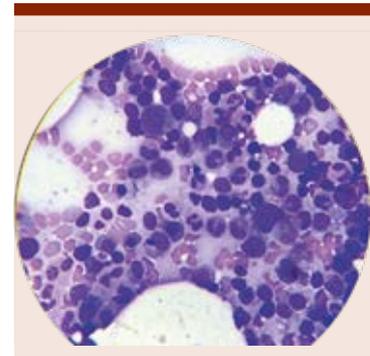


Figura 2.

**CCL0022 Tromboembolia pulmonar como presentación clínica de policitemia vera. Reporte de caso**

*Jacqueline Paulina Aguirre Sotelo, Jesús Rivera Olivas*  
Hospital Central del Estado de Chihuahua

**Objetivos:** Abordaje del paciente con tromboembolia pulmonar. Protocolo de estudio, diagnóstico y tratamiento del paciente con policitemia.

**Antecedentes:** La PV es una neoplasia mieloproliferativa crónica que se presenta con aumento de la serie roja. La mayoría como hallazgo incidental con elevación de hemoglobina y hematocrito en exámenes

de rutina. En su presentación clínica cursan con cefalea, mareo, alteraciones visuales, prurito, saciedad temprana y otras complicaciones como trombosis (trombosis venosa solo un 7%) y hemorragia.

**Caso clínico:** Masculino de 52 años, tabaquismo negado, etilismo social, sin enfermedades crónicas degenerativas. Dos años previos a su padecimiento actual presenta trombosis venosa profunda bilateral manejada con warfarina y medias de compresión, suspende tratamiento farmacológico al mes. Al año siguiente presenta cefalea y mareo, acude con facultativo quien solicita exámenes de laboratorio donde se evidencia policitemia, se le realiza sangría en dos ocasiones presentando mejoría de los síntomas, continua sin protocolo de estudio o seguimiento. Inicia su padecimiento actual el 9 de febrero del 2018 al presentar cefalea frontal, punzante e intermitente, se agrega disnea de inicio súbito en reposo por lo que acude a valoración a hospital de su localidad, le refieren encuentran alteraciones hematológicas, se le realiza sangría en 6 ocasiones, al cuarto día de internamiento presenta desviación de comisura labial y hemiparesia izquierda, se realiza TC cráneo el 15/02/18 reportando isquemia occipito-temporal derecha. El paciente continuo con disnea, desaturación, hemiparesia y alteraciones hematológicas por lo que es enviado a nuestro hospital para valoración, a su llegada el día 16/08/18 se encuentra paciente con rubor facial, acrocianosis, taquicárdico, taquipnéico, con edema de miembros pélvicos y hemiparesia izquierda, con WBC 13.77 K/uL, Hb 21.3 g/dl, HTO 65.1%, PLAQ 123 K/uL, DHL 411 UI/L, ECG con taquicardia sinusal, S1Q3T3, con escalas de riesgo Wells para TEP y TVP de alta probabilidad, se realiza angiotac pulmonar resultado positiva para

TEP segmentaria y subsegmentaria bilateral; doppler venoso de miembros pélvicos con trombosis bilateral desde iliaca externa hasta femoral común; TC cráneo con dos áreas nuevas de isquemia.

**Conclusiones:** El manejo terapéutico recomendado para paciente con TEP hemodinámicamente estable es la anticoagulación, en caso de inestabilidad hemodinámica la terapia trombolítica, sin embargo, el paciente cuenta con contraindicaciones absolutas para ello. Se inicia manejo con HBPM e hidroxiurea como agente citoreductor, presentado mejoría clínica, al sexto día de tratamiento con Hb de 16.6 g/dL, HTO 54.5%, se toma muestra para JAK 2 y niveles de EPO, y se confirma diagnóstico.



Figura 1.

**CCL0023 Linfoma difuso de célula grande primario del sistema nervioso central o recaída extraganglionar tardía de un linfoma folicular con transformación agresiva, presentación de un caso**

*Gilberto Israel Barranco Lampón,<sup>1,2</sup> Ana Teijo,<sup>1</sup> Sara Fernández,<sup>1</sup> Raquel Oña,<sup>1</sup> Francisca I Camacho,<sup>3</sup> Fernando J Pinedo,<sup>4</sup> Margarita Sánchez Beato,<sup>5</sup> Pablo García,<sup>1</sup> Mar López,<sup>1</sup> Julia González Rincón,<sup>5</sup> Adolfo De la Fuente,<sup>1</sup> Mónica Estévez,<sup>1</sup> Rebeca Iglesias,<sup>1</sup> Carlos Montalbán,<sup>1</sup> Juan Fernando García García<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> MD Anderson Cancer Center Madrid, <sup>2</sup> Hospital General de México,

<sup>3</sup> Hospital Universitario de Getafe,

<sup>4</sup> Hospital Fundación Alcorcón,

<sup>5</sup> Instituto Investigación Sanitaria Puerta de Hierro

**Objetivos:** Describir el caso de una paciente con linfoma folicular con transformación tardía a un linfoma agresivo con afectación única al sistema nervioso central. Describir el papel del estudio de clonalidad por medio del análisis mutacional de IgH (Immunoglobulin heavy locus). Describir el papel del tratamiento con dosis altas de metotrexate y radioterapia en el linfoma del SNC.

**Antecedentes:** El linfoma folicular se considera indolente, tiene un riesgo de transformación agresiva de 31% a 10 años; la transformación agresiva de un linfoma de la zona marginal es menos frecuente (18% a 10 años). Éste caso ejemplifica heterogeneidad temporal: progresión de un linfoma de bajo grado a uno agresivo.

**Caso clínico:** Paciente con antecedente de linfoma de la zona marginal estadio clínico IA diagnosticado a los 52 años de edad tratada con quimioterapia (RCHOP) y radioterapia logrando remisión completa; 8 años después presentó crisis convulsivas, alteraciones de la marcha, vómito, cefalea; se realizó una TAC donde se observaba una lesión intraparenquimatosa, se iniciaron esteroides y la lesión desapareció, meses después, reapareció la sintomatología neurológica; por estudios de imagen, biopsia cerebral y citometría de flujo se diagnosticó linfoma difuso de células grandes del sistema nervioso central sin afectación a otro sitio. Se inició tratamiento con un esquema De Angelis modificado (dosis altas de metotrexate, procarbazona), intratecal (citarabina liposomal) y radioterapia logrando remisión completa, que se mantiene. Se revisó la biopsia del diagnóstico de LZM evidenciando que se tra-



Figura 1.

taba de un linfoma folicular. Se realizó el análisis de clonalidad entre dicha biopsia y la del sistema nervioso central. La secuenciación convencional de Sanger de las regiones IGHV-FR2 reorganizadas demostró secuencias somáticamente hipermutadas originadas a partir de los genes de la línea germinal IGHV3-53 en ambos linfomas. El primer tumor, LF, demostró 91,9% de homología con la línea germinal y el segundo tumor, LPSNC, 82.2% de homología. Hubo 13 mutaciones compartidas entre las dos lesiones, lo que demuestra la existencia de un precursor linfoide común. Además, encontramos 4 mutaciones privadas en el primer LF y 16 mutaciones privadas en el LPSNC.

**Conclusiones:** El uso de esteroides antes de realizar la biopsia cerebral puede retrasar el diagnóstico. Los esquemas de tratamiento deben incluir dosis altas de metotrexate, el empleo de radioterapia es una opción válida pero con riesgo de neurotoxicidad. En pacientes con un linfoma de bajo grado y otro con un componente de alto grado en diferentes sitios, es relevante investigar la relación clonal entre ambas lesiones.

**CCL0026 Anemia de células falciformes y embarazo: manifestación clínica**

**impredecible, reporte de un caso y revisión de la literatura**

*Samuel Vargas Trujillo, Alejandra Marcela Santiago Aguirre, Cintia María Sepúlveda Rivera, Tirso Ruvalcaba Ruvalcaba, Jorge Miguel Ibarra Puig, Oralia Alejandra Orozco Guillén, Pamela Garciadiego Fossas, Alfredo Gutiérrez Marin*  
Instituto Nacional de Perinatología

**Objetivos:** Conocer los riesgos de tromboembolismo y compromiso a diversos niveles y alta morbilidad y mortalidad en pacientes con esta patología que compromete el bienestar materno-fetal que obliga a prevenir complicaciones y reportarlo al grupo de cooperación para el estudio de la enfermedad de células falciformes (por sus siglas en inglés CSSD).

**Antecedentes:** Femenino de 33 años de edad con embarazo de 35.3 semanas de gestación con diagnóstico de Hb S por electroforesis de hemoglobinas en la infancia, con crisis de dolor frecuentes.

**Caso clínico:** La paciente ingresa a ésta institución con dolor punzante en ambos miembros inferiores, dolor torácico con dificultad respiratoria, alteración en hemodinamia fetal. Oclusión vía abdominal por riesgo de pérdida de bienestar fetal, se obtiene recién nacido femenino peso 2440gr talla 48 cm Apgar 1/4/5/7, Capurro

37.1 destino UCIN. La madre ingresa a UCIA por persistencia de dolor torácico, disnea, crisis hemolítica, por anemia severa recibe hemotransfusión sin remisión, con anticuerpos irregulares positivos para Kell y Duffy, Ecocardiograma mostró dilatación de cavidades derechas e insuficiencia tricuspídea considerando falla cardiaca, recibió tratamiento con antibióticos por fiebre secundario a neumonía nosocomial y pielonefritis, además recibió tromboprolifaxis. Su evolución continuó insidiosa por hemiparesia 4/5 izquierda y disminución de la sensibilidad homolateral, sin hemorragia en fondo de ojo y signo de Babinski negativo, por deterioro recibe apoyo ventilatorio con intubación. Por TAC no se documenta alteraciones. A su egreso se realiza RM con presencia de imágenes hiperintensas sugestivas de microtrombosis a nivel de tallo cerebral, zona radiada y corteza, así como alteraciones en el electroencefalograma. Actualmente se refirió a hospital especializado en neurología.

**Conclusiones:** Las complicaciones que se pueden presentar durante los episodios agudos son de gran impacto en la evolución del embarazo y en el desenlace que pueden tener, la importancia de que puede desarrollar un infarto cerebral silente, la relevancia del presente caso, es por una presentación insidiosa, incierta, con manifestaciones clínicas a diversos niveles como: cardiovascular, neurológico, renal y hematológico que requiere de la participación de un equipo multidisciplinario, con el objetivo de prevenir complicaciones a corto, mediano y largo plazo que disminuiría el riesgo de morbimortalidad. El presente caso se reportara al CSSCD como una muestra de la severidad del caso así mismo requerirá tratamiento farmacológico con estimulantes de la síntesis de la hemoglobina fetal (hidroxiurea).

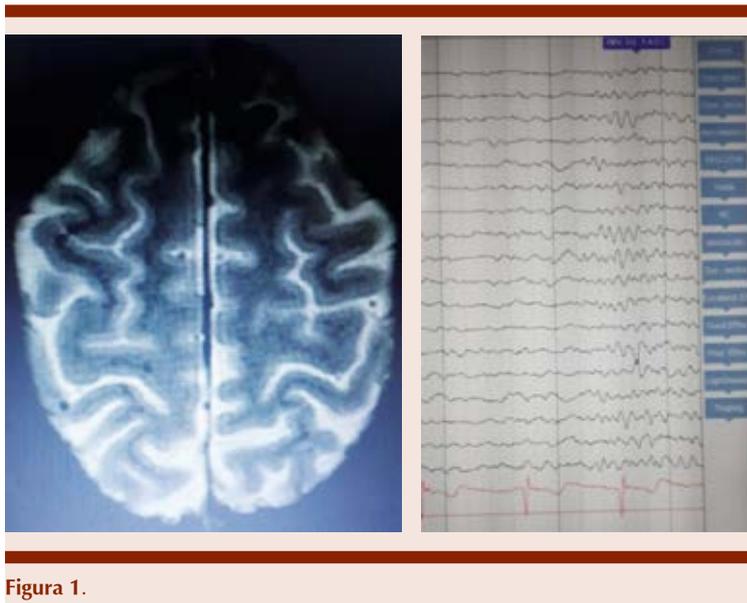


Figura 1.

### CCL0027 Trombocitopenia inmune primaria refractaria asociada a embarazo

Carlos Roberto Best Aguilera, Elva Gabriela García Estrada, Laura Adriana Rivera Mendoza, Bárbara García Reyes, Alicia Elizabeth Guzmán Hernández, Melani Irais Otañez Arce, Juan Carlos López Hernández, Arianna Robles Rodríguez  
 Hospital General de Occidente, Guadalajara, Jal.

**Objetivos:** Ilustrar la dificultad terapéutica de la trombocitopenia inmune refractaria asociada al embarazo.

**Antecedentes:** La trombocitopenia, definida como una cuenta plaquetaria inferior a 100,000, se observa en un 1% de las pacientes embarazadas. La trombocitopenia gestacional conforma un 70-80% de los casos, mientras que la trombocitopenia inmune primaria (TIP) es la segunda causa más frecuente. El tratamiento de primera línea en pacientes embarazadas con TIP es similar al resto de la población, considerándose a la prednisona e

inmunoglobulina intravenosa como agentes relativamente seguros. En casos refractarios, se utilizan tratamientos de segunda línea con consideraciones especiales por la seguridad de la paciente y producto.

**Caso clínico:** Paciente de 23 años de edad, con antecedente hereditario de trombocitopenia inmune, con embarazo de 10 SDG. Referida por trombocitopenia severa (plaquetas 8,000). A su ingreso con petequias diseminadas. La BH informó 1,000 plaquetas. En sangre periférica se observaron 0-1 plaquetas por campo y ausencia de esquistocitos. Se descartaron causas de trombocitopenia secundaria: infecciosas, autoinmunes o por secuestro. Se inició prednisona 1 mg/kg/día sin respuesta al igual que con los tratamientos ulteriores: inmunoglobulina intravenosa, eltrombopag y rituximab por 4 dosis. Finalmente se inició romiplostim, con respuesta parcial no sostenida por lo que se realizó esplenectomía abierta a las 19 SDG sin complicaciones y con respuesta completa, con pérdida de la misma a los 15 días del evento

quirúrgico, por lo que se reinicia romiplostim con lo que se mantuvo en respuesta parcial. En la 36 SDG presenta preeclampsia, con una cuenta plaquetaria de 63,000. Se realiza cesárea bajo anestesia general, con un sangrado aproximado 900 cc y se inició azatioprina con respuesta completa sostenida. Por otra parte, se obtuvo un producto femenino Apgar 8/9, Capurro 36.1, peso 3100 gr. La biometría hemática del RN informó 29,000 plaquetas, se administraron 3 dosis de inmunoglobulina intravenosa con respuesta completa y sostenida.

**Conclusiones:** En esta secuencia de eventos la culminación del embarazo demostró modificar la historia de la enfermedad incluso con una terapia menos intensiva respecto a las ensayadas previamente. El rol patogénico del estado grávido ha sido bien estudiado en situaciones como preeclampsia, eclampsia y HELLP, en este caso clínico se reafirma la importancia del papel del embarazo en los fenómenos autoinmunes.

### CCL0028 Desenlaces clínicos en una paciente con hemoglobinuria paroxística nocturna durante el embarazo: reporte de caso y revisión de la literatura

Cintia María Sepúlveda Rivera,<sup>1</sup> Samuel Vargas Trujillo,<sup>1</sup> Virginia Medina Jiménez,<sup>1</sup> Marco Julio Carlón Grajales,<sup>1</sup> Alejandra Marcela Santiago Aguirre,<sup>1</sup> Arturo Maximiliano Ruiz Beltrán,<sup>2</sup> Ana Marisol Hernández González<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Instituto Nacional de Perinatología, <sup>2</sup> Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Objetivos:** Presentar el seguimiento y resultados maternos de una paciente a quien se diagnosticó hemoglobinuria paroxística nocturna durante el embarazo.

**Antecedentes:** Se revisó el expediente clínico de la paciente con

diagnóstico de hemoglobinuria paroxística nocturna y embarazo, atendida en el Instituto Nacional de Perinatología (INPer).

**Caso clínico:** Paciente de 19 años referida de centro de 2do nivel al INPer; con embarazo de 26.0 semanas con diagnóstico de pancitopenia en estudio e infección urinarias, por lo que dentro del abordaje se descartaron entidades infecciosas, farmacológicas y autoinmunes, se realizó biopsia de médula ósea que reportó médula ósea subcortical hipocelular con relación mieloides eritroide invertida, finalmente se solicita citometría de flujo que reporta hemoglobinuria paroxística nocturna con clona clase II/III en granulocitos y monocitos mayor al 50%, se diagnostica hemoglobinuria paroxística nocturna tipo clásico. Durante la gestación el manejo fue soporte transfusional. El embarazo finalizó a las 38.5 semanas, vía vaginal, obteniendo un recién nacido femenino de 2455 gramos, talla 48 cm, Apgar 8/9, Silverman 2, Capurro 38.5 semanas, posterior a la resolución se indica tratamiento a base de anticoagulación con acenocumarina. Se envía el INCMNSZ para protocolo de médula ósea.

**Conclusiones:** La mortalidad por hemoglobinuria paroxística nocturna asociada al embarazo es del 60%, siendo la trombosis, la principal causa de muerte. No existe una estrategia de manejo durante el embarazo, la terapia de elección en la mujer no gestante es el eculizumab o el trasplante de médula ósea, sin embargo durante el embarazo no está indicado y solo se ofrece soporte transfusional.

**CCL0031 Síndrome de POEMS: reporte de dos casos**

*Susana Gabriela González Prieto, Edgar Ruíz Velasco Niño, Óscar Miguel Garcés Ruíz, Lilia Beatriz Aguilar López, César Borjas Cutié-*

*rrez, Benjamín Rubio Jurado, Arturo Vega Ruíz*

IMSS Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Describir la presentación de 2 casos con síndrome de POEMS.

**Antecedentes:** El síndrome de POEMS es un trastorno paraneoplásico raro secundario a una discrasia subyacente de células plasmáticas. Todos los pacientes con síndrome POEMS deben mostrar polineuropatía y trastorno monoclonal de células plasmáticas. Además, se requiere al menos un criterio principal (enfermedad de Castleman, lesiones óseas escleróticas o elevación del VEGF) y un criterio menor (organomegalia, sobrecarga de volumen extravascular, endocrinopatía, cambios en la piel, papiledema) para el diagnóstico (**Cuadro 1**). Debido a un trastorno poco frecuente, la incidencia exacta del mismo se desconoce debido a

la complejidad de manifestaciones clínicas multisistémicas.

**Caso clínico:** (1) Hombre 54 años de edad, con hipotiroidismo primario diagnosticado en 2016. Inicia con cuadro caracterizado por as-tenia, adinamia, parestesias en las 4 extremidades y pérdida ponderal de 12 kg de 8 meses de evolución, clínicamente con adenopatías axilares de 2.5 cm y dermatosis diseminada caracterizada por placas hiperpigmentadas. La tomografía muestra hepatoesplenomegalia y adenopatías desde aorta abdominal hasta región iliaca, con biopsia de ganglio axilar concluyente de hiperplasia linfoide, médula ósea que muestra hiperplasia megacariocítica (CD34 2%, CD79a 70%, kappa 5%), con evidencia de pico monoclonal IgA (1880 mg/dL), gammagrama óseo con datos inflamatorios crónicos (zonas de hipercaptación en esternón, rodillas y tobillos), electromiografía compatible con polineuropatía

**Cuadro 1.**

Criterios diagnósticos de síndrome de POEMS	
Criterios mayores (mandatarios)	1. Polineuropatía (desmielinizante) 2. Gammapatía monoclonal (casi siempre lambda)
Otros criterios mayores	3. Enfermedad de castleman 4. Lesiones oseas escleróticas y líticas 5. Elevación de factor de crecimiento endotelial (VEFG)
Criterios menores	6. Organomegalia (esplenomegalia, hepatomegalia, o linfadenopatías) 7. Sobrecarga de volumen (edema, derrame pleural, o ascitis) 8. Endocrinopatía (adrenal, tiroidea, hipofísis, gonadal, paratiroides, pancreática) 9. Cambios cutáneos (hiperpigmentación, hipertrichosis, acrocianosis, uñas blancas) 10. Papiledema 11. Trombocitosis/policitemia
Otros síntomas y signos	Perdida de peso, hiperhidrosis, hipertensión pulmonar, diarrea, niveles bajos de vitamina B12

POEMS: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M, cambios cutáneos. El diagnóstico se realiza con los criterios mandatarios, uno de los tres criterios mayores y uno de los 6 criterios menores.

mixta sensitivo-motora, con afectación simétrica de 4 extremidades de predominio axonal, ecocardiograma con HAP moderada, y niveles de ACTH elevado y cortisol depletado, integrando síndrome poliglandular. (2) Mujer 49 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2. Inicia padecimiento con disminución progresiva de fuerza de extremidades inferiores, y edema periférico, que se acompaña de disestesias dolorosas, alteración en la marcha y papiledema, además de dermatosis caracterizada por placas eritematosas en extremidades. Se inició abordaje por polineuropatía desmielinizante crónica: LCR con hiperproteinorraquia, iniciando

tratamiento con inmunoglobulina humana, sin mejoría de la función motora. Se realizan estudios de extensión: tomografía muestra hepatoesplenomegalia, cardiomegalia y adenopatías, RMN con lesiones líticas a nivel de T8 y T12, electromiografía con polineuropatía sensorio-motora, degeneración axonal y daño mielínico de las 4 extremidades. Trombocitosis persistente, pico monoclonal IgG y elevación de cadenas kappa. Estudio de medula ósea con 25% de células plasmáticas.

**Conclusiones:** El síndrome de POEMS es un raro trastorno, probablemente causado por citocinas proinflamatorias asociadas con

clones aberrantes de células plasmáticas, por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial para cualquier paciente con evidencia de proteína monoclonal y neuropatía.

### CCL0032 Complicaciones pulmonares agudas en pacientes con patologías hematológicas

Jaime David Macedo Reynada, Susana Gabriela González Prieto, Lilia Beatriz Aguilar López, Sandra Yadira Arana González

IMSS Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Describir una serie de casos con patologías malignas hematológicas y complicaciones pulmonares.

**Antecedentes:** Las complicaciones pulmonares ocurren en hasta 60% de pacientes con trastornos hematológicos durante el curso de la enfermedad impactando su morbimortalidad. Las causas principales son aquellas inherentes a la patología primaria, al inmunocompromiso y al propio tratamiento. Su diagnóstico representa un reto. A continuación, se ejemplifican tres casos ilustrativos a cada etiología.

**Caso clínico:** (1) Femenino de 36 años con linfoma Hodgkin clásico, variedad celularidad mixta, EC IVBX quien debuta con enfermedad voluminosa en mediastino, e infiltración pleural cursando con disnea de pequeños esfuerzos; requirió apoyo ventilatorio no invasivo con CPAP; se descartó proceso infeccioso agudo y TEP, con imagen radiográfica sugestiva de patrón restrictivo sin alteraciones en el parénquima, fue manejada con primer esquema de ABVD con lo que mejoró de manera progresiva. (2) Femenino de 29 años con linfoma de Hodgkin clásico, variedad celularidad mixta, EC IIB, diagnosticado en noviembre de

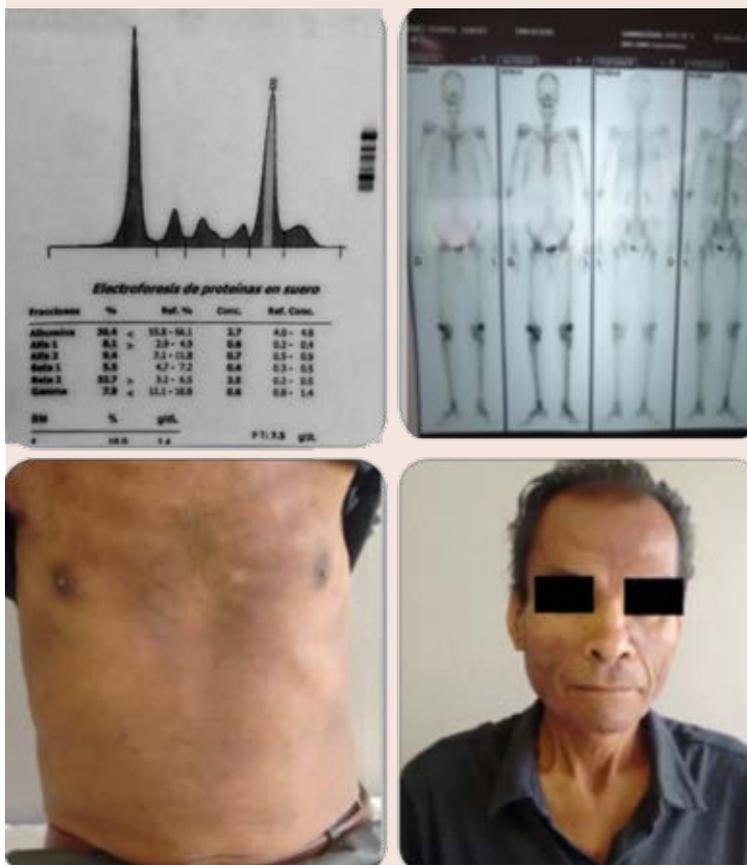
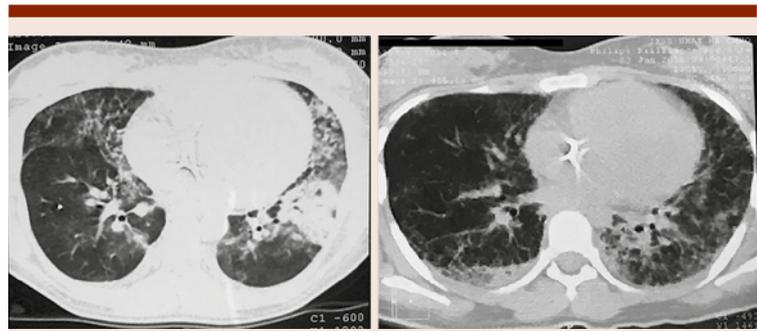
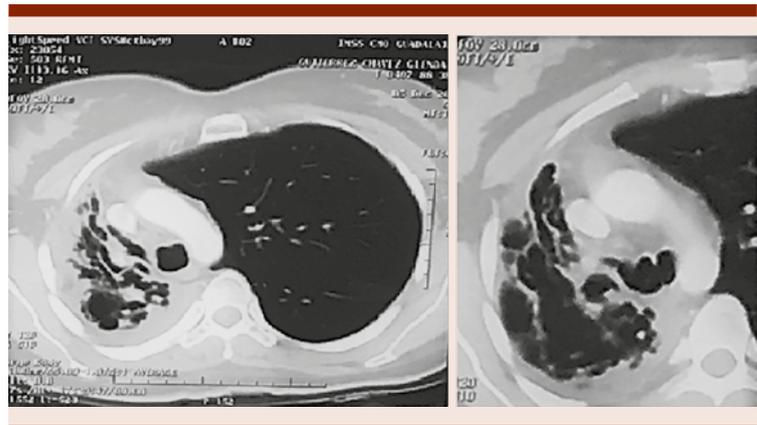


Figura 1.

2015. Recibió primera línea con ABVD. En octubre de 2016 reingresa con datos de progresión de la enfermedad, se inicia segunda línea con GVD presentado cardiotoxicidad aguda a antraciclina, por lo que se cambia a BEACOPP completando 3 ciclos + radioterapia 36 Gy en 18 fracciones. Logra respuesta completa. Posterior a tratamiento presenta cuadro de disnea de pequeños esfuerzos, fiebre y expectoración verdosa fétida, en TAC patrón francamente restrictivo en pulmón derecho, nódulos pulmonares centrolobulillares, consolidaciones peribronquiales y cavernas. Se realiza prueba antigénica de galactomanano positiva para infección por *Aspergillus*, se inicia tratamiento con voriconazol, mantenido por 12 meses con mejoría clínica y en pruebas de fisiología pulmonar. (3) Femenino de 20 años con LLA pre-B, SNC1, de riesgo estándar diagnosticada en octubre de 2016, recibió tratamiento con esquema BFM modificado logrando respuesta completa y EMR negativa. Durante intensificación tardía presenta disnea de medianos esfuerzos, tos no productiva, fiebre y desaturación hasta 85% no asociada a nadir de quimioterapia, con hemocultivos negativos, se realizó lavado alveolar sin aislamiento de germen alguno y ante hallazgos en TAC (bronquiectasias, bulas y patrón intersticial en vidrio despolido) se concluye toxicidad secundaria a quimioterapia. Se otorga tratamiento de soporte con mejoría clínica. **Conclusiones:** Aunque las complicaciones pulmonares en pacientes hematológicos tienen múltiples etiologías y en su mayoría hallazgos radiográficos inespecíficos, se deben tener en cuenta las causas más comunes orientadas en la clínica del paciente para el tratamiento oportuno con el fin de evitar secuelas a largo plazo.



**Figura 1.** Evolución de lesiones pulmonares asociadas a quimioterapia (metotrexate) en paciente con leucemia linfoblástica aguda; en la primera imagen se muestra el proceso agudo; se realizó broncoscopia con lavado alveolar descartando proceso infeccioso. En la segunda imagen se muestran secuelas del cuadro bronquiectasias pulmonares, microbulas y patrón en vidrio despolido.



**Figura 2.** Paciente con diagnóstico confirmado de aspergilosis pulmonar. El cuadro se asocia además con cardiotoxicidad aguda por antraciclina.

**CCL0033 Trasplante de células progenitoras hematopoyéticas en esclerosis sistémica: seguimiento de un año**

*María Margarita Contreras Serratos, Marco Alejandro Jiménez Ochoa, Martha Leticia González Bautista, Zaida de los Ángeles Borrego González, Priscila Alexandra Pinos Vázquez*  
 UMAE, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional SXXI, IMSS

**Objetivos:** Evidenciar la buena respuesta al trasplante de células

progenitoras hematopoyéticas autólogo (TCPHA) en esclerosis sistémica difusa (ESD) en una paciente con manifestaciones pulmonares y cardíacas graves.

**Antecedentes:** La ESD es una enfermedad crónica que comienza como una vasculopatía difusa, seguida de activación inmune y fibrosis tisular. El TCPHA es un tratamiento potencial para la esclerosis sistémica, el principio de esta terapia es la eliminación de las células autorreactivas mediante el uso de quimioterapia, buscando mejoría clínica o incluso curación.

**Caso clínico:** Mujer de 28 años. Inicia en 2015 con poliartralgia, engrosamiento cutáneo y fenómeno de Raynaud, se diagnosticó ESD por anti SCL-70 positivo, ANA 1:640 y capilaroscopia con disminución de lechos ungueales. Posteriormente presentó enfermedad pulmonar intersticial difusa, progresión de engrosamiento cutáneo, atonía esofágica con enfermedad por reflujo gastroesofágica grave. Se inició tratamiento con prednisona-metotrexate, posteriormente pulsos de metilprednisolona y finalmente pulsos mensuales de ciclofosfamida, sin embargo progresó el patrón espirométrico restrictivo con requerimiento de oxígeno continuo, PSAP 36 mmHg además de taquiarritmia supraventricular paroxística. ECOG 3, en silla de ruedas. Debido a rápida progresión se decide TCPHA. Trasplante en febrero de 2017 se movilizó con esquema CFM 2g/m<sup>2</sup> y filgrastim 10mg/kg, obteniendo cuenta CD34 de 6.35X10<sup>6</sup> al día +12; se dio acondicionamiento CY-GAT (ciclofosfamida 200mg/kg, GAT 7.5mg/kg) con injerto mieloide día +10, se complicó con un episodio limitado de neutropenia febril, fue egresada sin complicaciones al día +20 de evolución. Se siguió en la consulta de manera semanal los primeros 3 meses y posterior de manera mensual. Se evaluó respuesta a los 3, 6 y 12 meses. Desde los 3 meses con negativización de anticuerpos, con mejoría de neumopatía intersticial y patrón espirométrico, ya sin requerimiento de oxígeno; ERGE en remisión, arritmia en control, mejoría cutánea y funcional. A los 6 meses inicia deambulación sin asistencia. En la TACAR regresión de fibrosis pulmonar.

**Conclusiones:** En los últimos años, el pronóstico para la mayoría de los pacientes con ESD no ha mejorado significativamente con los medicamentos convencionales,

datos disponibles indican que el TCPHA tiene efectos beneficios clínicos significativos y sostenidos para pacientes cuidadosamente seleccionados. En este caso el TCPHA resultó ser un tratamiento eficaz con mejoría clínica a nivel pulmonar, cardíaca, gastroesofágica, entre otras. Es indispensable el reporte de estos casos para mejorar la evidencia de la respuesta con el TCPHA en México, así como definir criterios de inclusión o exclusión en estos pacientes.



Figura 1.

**CCL0035 Neoplasias mieloproliferativas en pacientes con infección por virus de inmunodeficiencia humana.**

**Tratamiento y evolución, experiencia en el Hospital Carlos MacGregor Sánchez Navarro, HGR #1 IMSS**

*Yolanda Lugo García, Jesús Elías Castellanos Galán, Sandra Carlota Treviño Pérez*

Hospital General Regional Dr. Carlos Mac Gregor Sánchez Navarro, 1 CLISIDA

**Objetivos:** Presentar la evolución clínica y tratamiento de pacientes

con neoplasias mieloproliferativas (NMP) e infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

**Antecedentes:** La asociación de NMP y VIH es rara, existen pocos reportes en la literatura, presentamos tres casos clínicos de pacientes con leucemia mieloide crónica (LMC) y Policitemia Vera (PV).

**Caso clínico:** *Caso 1.* Masculino 40 años SIDA C3 03/05/02, en terapia antiretroviral (TAR) carga viral no detectable, CD4 474 mm<sup>3</sup>. Policitemia vera 27/07/13, BCR/ABL negativo, mutación JAK2 V617F negativa. Médula ósea celularidad aumentada, hiperplasia eritroide. Actualmente con tratamiento de hidroxiurea-flebotomía. *Caso 2.* Masculino 33 años, diagnóstico de LMC 20/07/10, Inicia terapia con imatinib 16/08/10, 400 mg/día, respuesta citogenética (RC) 23/06/11, respuesta molecular completa (RMC) 19/01/12. Infección de VIH 23/01/12 etapa 2, inicia TAR hasta 20/04/15, CD4 basales 476 mm<sup>3</sup> y ARN-VIH inicial de 1160 copias/ml., disminución carga viral menor de 50 copias/ml en 09/2015, último monitoreo molecular BCR/ABL 0.00%, carga viral VIH indetectable y CD4 790 mm<sup>3</sup>. *Caso 3.* Masculino 28 años diagnóstico de LMC 25/11/10. Tratamiento inicial con imatinib 400 mg c/24hrs, RC 11/08/11, sin respuesta molecular a 16 meses. Inicia nilotinib 400 mg c/12hrs, con RMC 01/12/16, BCR/ABL 0.00%. Diagnóstico VIH 05/2016, ARN-VIH 606,000 copias/ml y CD4 de 183 células. Inicio de terapia TAR el 11/07/16, continua con RMC. Carga viral VIH 50 copias/ml y CD4 396 mm<sup>3</sup>.

**Conclusiones:** La infección por VIH se relaciona con un incremento de padecer diversas neoplasias, se han observado grandes cambios en la epidemiología de las neoplasias incidentes, la PV es poco frecuente, en los casos anteriores los pacientes con LMC, fueron tratados exitosa-

mente con inhibidores de la tirosina cinasa y TAR logrando RMC. Los problemas a considerar en este tipo de pacientes son la interacción farmacológica y TAR.

**CCL0036 Leucemia de células plasmáticas como un estado más allá del mieloma múltiple**

Adriana Victoria Palacios Campos, José Ramiro Espinoza Zamora, Karla Eugenia Bermúdez Ferro, Juan Rafael Labardini Méndez, Nidia Paulina Zapata Canto, Katheryn Garzón Velázquez, Karen Daniela Pérez Gómez, Alejandro Sosa, Magnolia Vieyra, Celia López, Eduardo Cervera Ceballos, Claudia Cristina Barrera Carmona, José Guadalupe Ríos Contreras

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Se presenta una leucemia primaria de células plasmáticas, altamente quimiosensible cuyo diagnóstico correcto y oportuno se basó en la evaluación morfológica inicial

**Antecedentes:** La leucemia de células plasmáticas es la presentación más rara y agresiva de las gammopatías monoclonales (del 2-4% de los pacientes con mieloma múltiple) y se define por la presencia >20% de células plasmáticas (CP) en sangre periférica y un recuento absoluto de  $> 2 \times 10^9/L$  CP. Se clasifica como primaria o secundaria a transformación leucémica de MM refractario/recaída.

**Caso clínico:** Masculino de 54 años sin comorbilidades. Inicia 4 meses previos a su ingreso con pérdida de 20kg y síndrome anémico por lo que acude con facultativo quien evidencia leucocitosis, anemia y trombocitopenia. Enviado al INCan por probable leucemia aguda, ingresa con leucocitos 43mil/mm<sup>3</sup>, 22.7mil/mm<sup>3</sup> (53%) de células plasmáticas, Hb 8.7g/dL Hto 26% VCM 95.2fL CMH 31.9pg, plaquetas 119 mil/mm<sup>3</sup>, frotis de sangre

periférica con 70% de CP y AMO infiltrada por 90% CP. Cadenas ligeras Kappa 9.05mg/L (3.3-19.4), Lambda 3518mg/L (5.71-26.3). EFP en suero y orina con pico monoclonal gamma 58.7% con cadenas ligeras lambda. Inmunofijación en suero y orina con cadenas ligeras monoclonales IgG Lambda y PBJ positiva. BAMO: infiltrada por neoplasia maligna de células plasmáticas y expresión de cadenas ligeras lambda, CD38+ Citometría de Flujo: 58.67% de CP (CD45-, CD138+, CD19-, CD56-) con cadenas ligeras monoclonales (cyIg lambda+). Se inicia quimioterapia a base de CHOD+ talidomida (escasos recursos económicos). Una semana posterior al tratamiento con leucocitos 11.54mil/mm<sup>3</sup>, células plasmáticas 7.5 mil/mm<sup>3</sup>, Hb 8.2 g/dL y plaquetas 70 mil/mm<sup>3</sup>. Egresada con talidomida, sin embargo pierde seguimiento en el INCan; probablemente tuvo rápida progresión debido al comportamiento propio de la enfermedad.

**Conclusiones:** Los marcadores típicos: CD38 y CD138, con expresión disminuida de CD56 comparado con el MM (como el caso del paciente) y ausencia de CD19 (presente en CP normales). Esta expresión disminuida de CD56 favorece la migración extramedular y circulación de las CP a sangre periférica. Se recomienda la quimioterapia intensiva con bortezomib o IMiDs junto con el TAUcPH en menores de 50 años, para lo cual el paciente no contaba con recursos, sin embargo con buena respuesta inicial a quimioterapia base de CHOD. Éstos pacientes presentan una tasa alta de recaídas tempranas, con una mediana de supervivencia a 5 años <10%. Aún no existe un estándar en el tratamiento, con la posibilidad de incorporar desde anticuerpos monoclonales (elotuzumab, daratumumab), hasta inhibidores de la acetilasa de histonas.

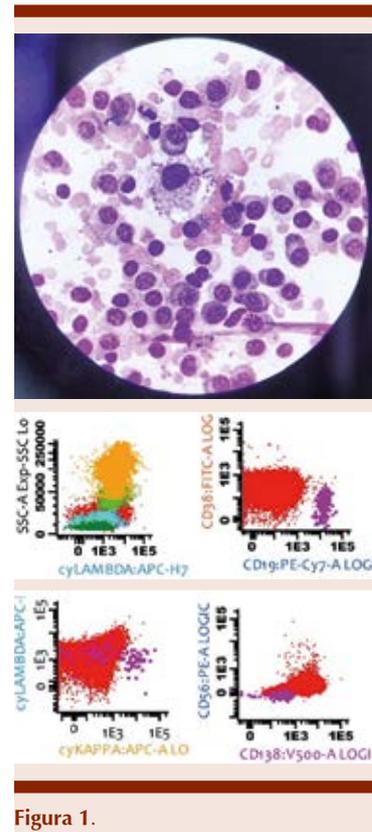


Figura 1.

**CCL0037 Eltrombopag más dosis bajas de ciclosporina como tratamiento exitoso de la anemia aplásica refractaria a 3 esquemas previos**

Carolina Balderas Delgado, Álvaro Cabrera García, Ubaldo Rafael Valencia Rocha, Óscar Escobar Torres Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca

**Objetivos:** Compartir una adecuada estrategia terapéutica para pacientes refractarios o que no tengan acceso al tratamiento estándar para Anemia aplásica describiendo los resultados exitosos obtenidos con el uso de eltrombopag en combinación con dosis bajas de ciclosporina.

**Antecedentes:** En nuestro medio, el uso del tratamiento estándar para pacientes con anemia aplásica está limitado por el poco acceso a los medicamentos de primera línea y

por las complicaciones infecciosas graves que se presentan con su uso así como por los pocos centros dedicados a la realización de trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. Eltrombopag ha demostrado mejorar la respuesta en 45% de pacientes con anemia aplásica.

**Caso clínico:** Masculino de 55 años de edad con diagnóstico de anemia aplásica muy grave (celularidad del 10% en MO, neutrófilos iniciales 100, plaquetas iniciales 5 000) a partir del 25 de julio de 2017. Tratado inicialmente con globulina antitímocito, prednisona y ciclosporina A, esta última ocasionó toxicidad hepática Grado IV por lo que se suspendió y se inició mofetil micofenolato + FSC-G. Presentó respuesta parcial normalizando la cuenta de neutrófilos y espaciándose el requerimiento transfusional de concentrados eritrocitarios y plaquetarios pero al día +60 perdió la respuesta obtenida y, al no contar con donador compatible para trasplante alogénico de CPH, se decidió tratar con dosis altas de ciclofosfamida complicándose con aspergilosis pulmonar y choque séptico y manteniéndose hospitalizado debido a dichas complicaciones, a falta de respuesta y a alto requerimiento transfusional durante más de 60 días. El 27 de octubre de 2017 se inicia el uso de eltrombopag y debido a falta de respuesta con las dosis iniciales se escala progresivamente hasta 100mg cada 24 horas con lo que a la semana del uso de dicha dosis empezó a mostrar mejoría notable en la cifra de neutrófilos y de plaquetas sin lograr obtener independencia transfusiones por lo que, a pesar del antecedente de hepatotoxicidad grado IV, en enero de 2018 se reinició ciclosporina A en dosis bajas, manteniendo niveles séricos entre 100 a 150 con adecuada tolerancia y sin hepatotoxicidad.

La última citometría hemática con la mejor respuesta obtenida desde su diagnóstico y hasta el momento con Hb 7.1g/dL, Leuc  $2.0 \times 10^9/L$ , Neut  $1.05 \times 10^9/L$  y Pla  $71 \times 10^9/L$ .

**Conclusiones:** Eltrombopag + dosis bajas de ciclofosfamida puede ser considerada como una excelente opción de tratamiento en pacientes refractarios a otras líneas de tratamiento o en aquellos con toxicidad secundaria al uso de las dosis estándares.

#### **CCL0038 Leucemia mielóide crónica con crisis súbita blástica con infiltración al sistema nervioso central como única manifestación**

*Verónica Mena Zepeda, Flavio Rojas Castillejos, Pedro Guzmán Mera, José Luis Álvarez Vera, Santa Marcela Ortiz Zepeda, María Eugenia Espitia Ríos, Antonio De La Peña Celaya, Martha Alvarado Ibarra*  
 Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

**Objetivos:** Reportar caso con LMC con crisis súbita blástica.

**Antecedentes:** La leucemia mielóide crónica (LMC) es una neoplasia mieloproliferativa en donde el componente principal es la presencia de la t;9:22 y al gen de fusión BCR-ABL 1, lo que lleva a una proliferación anormal de precursores mieloides predominantemente de granulocitos. Existen 3 fases, crónica (FC), acelerada y blástica. El tratamiento a base de inhibidores de tirosinkinasa (ITK) logra alcanzar una supervivencia global del 90% a 10 años. En un 5% la progresión blástica está presente, la cual es definida como la presencia de un 20% de blastos en médula ósea o infiltración extramedular. En raras ocasiones se produce una transformación blástica definida como crisis súbita blástica (CSB) en pacientes en FC que ya habían alcanzado algún tipo de respuesta

(hematológica, citogenética y/o molecular). Se presenta un caso de paciente con esta rara transformación con involucro a sistema nervioso central en tratamiento de segunda línea con nilotinib.

**Caso clínico:** Masculino 38 años con diagnóstico desde 2009 de LMC en fase crónica en tratamiento inicial con Imatinib alcanzando respuesta molecular mayor con pérdida de la misma en abril 2010. Se cambia a nilotinib alcanzando respuesta molecular en julio de 2010 hasta noviembre del 2017 donde se detecta no adherencia al tratamiento aproximadamente de 6 meses desarrollando en enero 2018 parálisis facial periférica sin otra sintomatología, con biometría hemática, DHL, química sanguínea y pruebas de función hepática normales. Se realiza RT PCR detectando pérdida de la respuesta molecular y citogenética. Resonancia magnética (RM) donde se evidencia Infiltración dural y leptomeníngea supratentorial con extensión a 7mo nervio craneal derecho a nivel del conducto auditivo interno y ganglio geniculado. Punción lumbar con citoquímico y citopatológico de líquido cefalorraquídeo (LCR) sin células neoplásicas, citometría de flujo de LCR negativa a células malignas, aspirado de médula ósea sin datos de fase blástica, panel de mutaciones en búsqueda de T315I negativo. Inicia tratamiento con dasatinib y radioterapia 4Gy en 12 sesiones, con mejoría del cuadro clínico al mes de evolución.

**Conclusiones:** La crisis súbita blástica se reporta en la literatura sólo en 11 casos registrados, no hay un consenso para el manejo del mismo, sin embargo el tratamiento recibido en este paciente fue favorable obteniendo de forma inicial una respuesta clínica con mejoría significativa de la parálisis y RM con disminución de las zonas de infiltración.

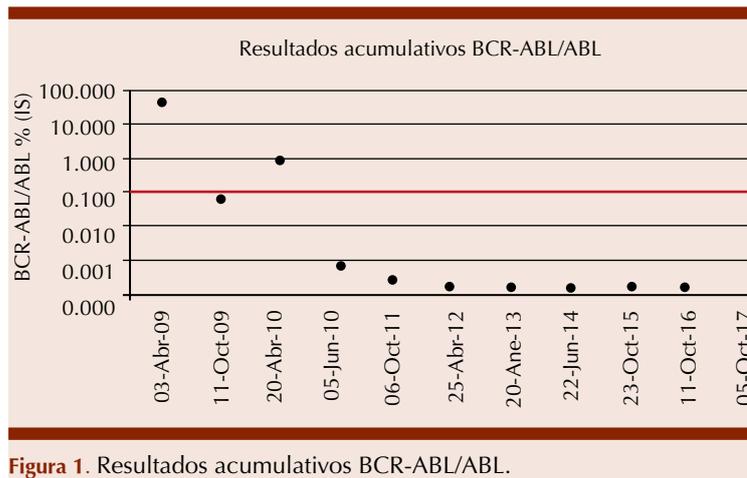


Figura 1. Resultados acumulativos BCR-ABL/ABL.

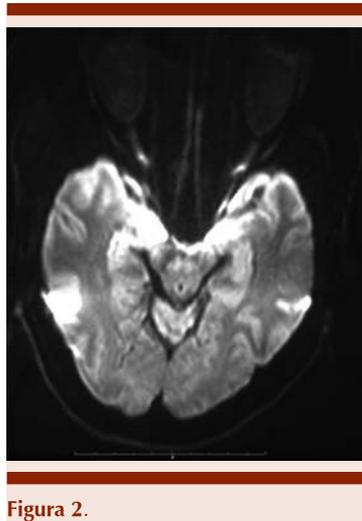


Figura 2.

**CCL0039 Un caso de leucemia de células peludas (LCP) tratada en el Instituto Nacional de Cancerología México (INCan)**

*Katheryn Betsabe Garzón Velásquez, Alfredo Héctor Francisco De la Torre Lujan, Karla Eugenia Bermúdez Ferro*  
 Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Describir la experiencia clínica de un caso de leucemia de células peludas tratada en el INCan.

**Antecedentes:** La leucemia de células peludas (LCP) es una leucemia crónica de células B poco común

que se caracteriza por la presencia de pancitopenia y una susceptibilidad aumentada a infecciones. Suele presentarse más en hombres con una mediana de edad de 52 años. En el 2008 la OMS reconoció la variante de Leucemia de células peludas como una entidad diferente, el inmunofenotipo característico de LCP clásica es CD20+ CD11c + CD19+ CD25+, CD103+ CD123+ con expresión muy elevada de CD200, en contraste la variante es CD25- y CD123- El progreso en el tratamiento de esta patología principalmente con análogos de purina solos o en combinación aumentando las tasas de supervivencia.

**Caso clínico:** Femenina de 41 años, Inicia PA en 2011 con presencia de equimosis en miembros pélvicos. En 2017 con astenia, adinamia, disnea de medianos esfuerzos y diaforesis nocturna. BH con 81% de linfocitos, s aspirado de médula ósea, inmunofenotipo compatible con tricoleucemia. A Su Ingreso al INCan EF con hepatoesplenomegalia (2cm y 8cm). BH con leucocitos 43.1, hemoglobina 12.8g/dl, hematocrito 38.5, plaquetas 90 000, linfocitos 33.1, monocitos 3.4. Biopsia de médula ósea (BAMO) con infiltración por proceso linfoproliferativo de estirpe B. Inmunohistoquímica: CD20+, ci-

clina D1, anexina A1 +. Citometría de flujo (CF) se detecta población de células B maduras que corresponden a 31.55%, CD45 +, CD 19+, Ig Lambda +, CD 103+, LAIR +, CD 11c+, CD 200+ Se inició tratamiento con cladribine (0.01 mg/kg/día) durante 7 días. A su egreso se administró FEG, a los 6 meses de término biometría hemática que reportó leucocitos 3.54, hemoglobina 12.7, hematocrito 36.7, plaquetas 121 000, neutrófilos 2.8, linfocitos 0.56, monocitos 0.07; mientras que al examen físico no presentaba hepatoesplenomegalia. Se realizó BAMO con reporte de médula ósea hipocelular para la edad (20%) con infiltración persistente intersticial por leucemia de células peludas (20-25%). Inmunohistoquímica: CD20+, CD103 +, CD3 + en linfocitos reactivos. En citometría de flujo presenta enfermedad mínima residual positiva 0.62%; por lo que se planifica toma de nueva citometría de flujo en 6 meses y en caso de persistir positiva se valorará administración de rituximab solo o en combinación.

**Conclusiones:** Alrededor del 85% de pacientes que reciben tratamiento con cladribine obtienen una remisión completa y el 10% presentan una respuesta parcial; en este último caso se pueden consolidar con rituximab.

**CCL0040 Infarto agudo al miocardio, trombosis intracardiaca y embolismo múltiple a sistema nervioso central en paciente con trombocitosis postesplenectomía y debut de mielofibrosis**

*Efraín Camarín Sánchez, María Magdalena Bahena García*  
 Hospital Central Sur de alta especialidad PEMEX

**Objetivos:** La trombocitosis es un escenario clínico común, en ocasiones descubierta de manera

incidental. El diagnóstico diferencial para la trombocitosis es amplio y el proceso es un reto para el clínico. La trombocitosis puede ser de etiología primaria o atribuirse a un proceso reactivo. Esta distinción es importante ya que tiene implicaciones en la evaluación, pronóstico y tratamiento.

**Antecedentes:** La trombocitosis primaria puede estar asociada con síndromes mieloproliferativos y confiere un pronóstico desfavorable, con riesgo notablemente mayor de eventos tromboticos arteriales y/o venosos. Un doble evento isquémico de presentación sincrónica se ha reportado en 1% de los eventos isquémicos agudos, sin embargo, es poco frecuente su asociación a trombocitemia secundaria.

**Caso clínico:** Nosotros reportamos el caso de una mujer de 53 años de edad con antecedentes de tabaquismo intenso, diabetes mellitus y tres embarazos complicados con abortos del primer trimestre, con antecedente de anemia hemolítica autoinmune. En 2009 que requirió esplenectomía, en 2011, presentando posteriormente trombocitosis secundaria. En enero 2018 acude al servicio de urgencias con deterioro neurológico súbito y monoparesia braquial derecha. La tomografía inicial fue normal, sin embargo la IRM de encéfalo evidenció infarto cerebral en 9 sitios, afectando múltiples regiones, así como Infarto Agudo de Miocardio inferolateral izquierdo, evidenciado por electrocardiograma y elevación de troponina I. La biometría a su ingreso presentaba trombocitosis de  $1.200.000 \mu\text{l}$  y anemia grado III. Se realizó ecocardiograma transtorácico donde se observó trombo intracavitario en VI e hipocinesia en la región inferior. Dado el hallazgo de anemia y trombosis múltiple, se realizó protocolo de estudio para descartar otras condiciones asociadas a trombocitosis. Se realizó

aspirado de médula ósea, biopsia de hueso, búsqueda de mutación JAK2 y BCR/ABL. También se realizó ecografía doppler de arterias Carótidas y score de calcio por tomografía para descartar etiología aterotrombótica. Se proporcionó terapia antiagregante dual y anticoagulante, así como administración de hidroxycarbamida para control de cuenta plaquetaria, con evolución clínica favorable, finalmente con diagnóstico por anatomía patológica de mielofibrosis.

**Conclusiones:** Presentamos la secuencia de hechos con sus resultados y una revisión de la literatura. Un doble evento isquémico de presentación sincrónica se ha reportado en 1% de los eventos isquémicos agudos, sin embargo, es poco frecuente su asociación a trombocitemia secundaria.

#### **CCL0041 Síndrome mielodisplásico/neoplasia mieloproliferativa con sideroblastos en anillo y trombocitosis. Reporte de un caso**

*Daniela de Jesús Pérez Sámano, Ana Catalina Cooke Tapia, Juan Rangel Patiño, César Omar Vargas Serafín, Reyna Virginia Saldaña López, Isabel Galván López, Daniel Montante Montes De Oca, Elena Juventina Tuna Aguilar*

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Objetivos:** Presentar un caso infrecuente de SMD/NMP.

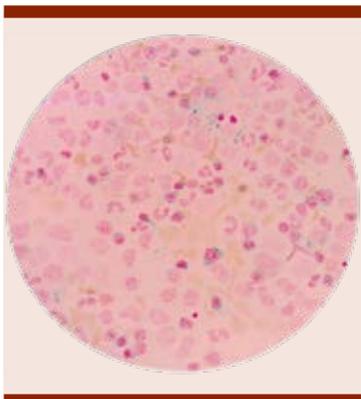
**Antecedentes:** Los Síndromes Mielodisplásicos/Neoplasias Mieloproliferativas (SMD/NMP) son trastornos clonales de estirpe mielóide con presencia simultánea de características mieloproliferativas y mielodisplásicas. Según la Organización Mundial de la Salud de 2016 entre éstas se incluyen: leucemia mielóide crónica atípica Filadelfia negativa (LMCa Ph-), leucemia mielomonocítica crónica (LMMoC),

LMMoC juvenil, NMP/SMD no clasificable, NMP/SMD con sideroblastos en anillo y trombocitosis (NMP/SMD-SA-T). Las NMP/SMD-SA-T tienen una incidencia que va desde 0.13 a 30 casos por 100 mil habitantes/año en jóvenes y adultos mayores a 60 años respectivamente. Los criterios diagnósticos son: trombocitosis ( $450 \times 10^3/\mu\text{L}$  L), anemia refractaria, displasia eritroide en médula ósea (MO), 15% SA y megacariocitos semejantes a los de mielofibrosis primaria o trombocitosis esencial. La NMP/SMD-SA-T ha sido considerada como enfermedad indolente en comparación con otros subtipos, sin embargo, los estudios mutacionales han sugerido peor pronóstico en los pacientes con el fenotipo silvestre de mutaciones para SF3B1 (característico) y JAK2.

**Caso clínico:** Hombre de 54 años con diabetes e hipertensión arterial, con historia de un año de pérdida ponderal involuntaria (19 kg), diarrea malabsortiva y síndrome anémico. En junio 2017 se refirió a INNSZ para abordaje de anemia. A su ingreso: hemoglobina 8.4 g/dL, hematocrito 28.7%, VCM 83.1 fL, HCM 24.2 pg, ADE 48.5%, leucocitos  $5.5 \times 10^3/\mu\text{L}$ , plaquetas  $540 \times 10^3/\mu\text{L}$ , neutrófilos 59%, linfocitos 7%, eosinófilos 3%, basófilos 3%, monocitos 3%; reticulocitos corregidos 1.2% en el frotis de sangre periférica se encontró anisocitosis y poiquilocitosis marcadas. A la exploración física sin hepato-esplenomegalia, por imagen esplenomegalia (570 cc). Se descartó infiltración neoplásica en tubo digestivo. En el abordaje de la anemia se descartaron: deficiencias vitamínicas, cobre y zinc; gammapatía monoclonal; infección por virus de hepatitis B y C, virus de inmunodeficiencia humana y parvovirus. El aspirado de MO mostró hiperplasia, hiperplasia megacariocítica, displasia en serie eritroide y granulocítica; tinción de

Perls: 60% de SA. Con mielofibrosis GI en biopsia de hueso, sin blastos. Citogenética 47XY, +21; PCR para JAK2 y BCR/ABL negativos. Con lo anterior, se concluyó SMD/NMP-SA-T decidiéndose tratamiento con aspirina a dosis bajas y vigilancia ante la ausencia de requerimientos transfusionales.

**Conclusiones:** Se requiere un alto índice de sospecha para establecer el diagnóstico. La mutación SF3B1 es definitoria siempre y cuando existan >15% SA, por lo que la clínica, morfología y citoquímica continúan siendo útiles en el diagnóstico.



**Figura 1.** Sideroblastos en anillo 60%.

**CCL0042 Hemofilia B con inhibidor de alta respuesta: presentación de caso**

Anahí Loera González, Janet Margarita Soto Padilla, Angélica Alejandra Venegas Maldonado, Karen Amayrani Mezquita Sánchez, Nereyda Salvadora Salinas Pérez  
Hospital de Pediatría UMAE Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Describir el caso de un paciente con hemofilia B con inhibidor de alta respuesta, manejado con agente puente.

**Antecedentes:** La hemofilia B es un desorden hemorrágico ligado al cromosoma X, se caracteriza por la

deficiencia del factor IX de la coagulación. La hemofilia B tiene una incidencia de 15-20% de la población hemofílica global. De acuerdo a la Federación Internacional de Hemofilia existen 28,775 pacientes con Hemofilia B. El desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia B es del 1 al 3%. Existe baja incidencia en comparación a la Hemofilia A, por lo que existen pocos datos comparables sobre el huésped y los factores de riesgo relacionados con el tratamiento así como los procesos inmunológicos asociados con el desarrollo de inhibidores de Factor IX.

**Caso clínico:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 11 años de edad, cuenta con los siguientes antecedentes de importancia; Madre de 39 años de edad, portadora de hemofilia B, ama de casa, aparentemente sana. Padre de 40 años de edad, ocupación albañil, aparentemente sano. Antecedente de tíos maternos por rama materna ya finados. Hermano de 21 años con hemofilia B sin inhibidor. Hermana de 10 años sana. Producto de la gesta 5, embarazo normo evolutivo, nace de término, obtenido de cesárea, sin complicaciones. Se realiza diagnóstico de hemofilia B al año 7 meses por hematoma en región costal con actividad 0.7%, se administra factor IX a demanda posteriormente sin observar respuesta, se detecta inhibidor de alta respuesta 136 unidades Bethesda en Julio 2013. Por lo que se inicia tratamiento con agente puente. Ha presentado hemorragias graves, a nivel de sistema nervioso central, traumatismo a nivel de cara, hematoma del psoas, con adecuada respuesta al factor VII, principalmente.

**Conclusiones:** Existe poca evidencia sobre el manejo de pacientes con hemofilia B con inhibidor de alta respuesta, por lo que es importante realizar reporte de casos ya que se

observa evolución favorable al tratamiento con agente puente, es bien sabido que en un país en vías de desarrollo como México no existen los suficientes recursos para el manejo de estos pacientes, por lo que se espera en un futuro brindar la mejor atención y tratamiento para mejorar la calidad de vida en estos pacientes.



**Figura 1.**

**CCL0043 Linfoma T primario cutáneo agresivo, epidermotrópico, citotóxico CD8+ tratado con COEP y radioterapia**

Tania Marcela Aguado Vázquez, Martha Liliana Moreno Martínez, María Del Carmen Amanda Lome Maldonado, Gabriela Nora Cesarman Maus, Ana Florencia Ramírez Ibargüen

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Dar a conocer el caso de un paciente con una neoplasia extremadamente rara, con un comportamiento clínico agresivo, cuyo diagnóstico representa un reto para hematólogos y hematopatólogos y cuyo tratamiento aún no se encuentra bien establecido. Continuar la búsqueda de casos similares en aras de compartir la experiencia en cuanto al diagnóstico y tratamiento de este tipo de linfomas.

**Antecedentes:** Existe una gran cantidad de neoplasias de células

B y T que pueden afectar la piel de forma primaria o secundaria. Los linfomas primarios cutáneos son el segundo grupo más común de linfomas no Hodgkin extraganglionares (después de los gastrointestinales). Los linfomas T en particular, son neoplasias poco frecuentes y agresivas. Dentro de nuestra institución representan el 15% de todos los linfomas diagnosticados anualmente.

**Caso clínico:** Se trata de un paciente de 78 años de edad, con antecedentes familiares oncológicos importantes (cáncer de cuello, estómago, esófago e hígado en familiares de primer grado). Hipertenso de larga evolución en tratamiento con irbesartán. Se presenta con una placa eritematosa en glúteo izquierdo, de un año de evolución, la cual fue multitratada con antibióticos, antimicóticos y esteroide tópico, sin mejoría. Se realiza biopsia de la lesión con reporte de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides y es enviado al INCAN. Se solicita revisión de laminillas descartando dicho diagnóstico, por lo que se realiza nueva biopsia en la cual se emite el diagnóstico de linfoma T primario cutáneo agresivo, epidermotrópico, citotóxico CD8+. Biopsia de hueso sin evidencia de infiltración y PET-CT con hallazgo de lesión en glúteo izquierdo a nivel de tejidos blandos de 10x3.6x9.1 cm con SUVmax de 14.8. Inicia tratamiento con COEP (ciclofosfamida, vincristina, etopósido y prednisona) por 6 ciclos, con mejoría marcada de la lesión inicialmente, sin embargo con progresión local y distal al término de la quimioterapia. Se decide complementar con radioterapia con electrones 30Gy dosis total, con lo que ha presentado marcada mejoría de la lesión glútea. Al momento con enfermedad estable.

**Conclusiones:** Este tipo de linfoma, compuesto por linfocitos T citotóxicos CD8+, se caracteriza por presencia de lesiones en piel

y diseminación visceral a pulmón, testículo, SNC y mucosas; cuenta con un curso clínico agresivo y una media de supervivencia de 32 meses. En el caso de nuestro paciente, su pronóstico es malo debido a la naturaleza agresiva de la enfermedad y a que ha demostrado ser quimio-resistente. Por su baja incidencia, la literatura se limita a reportes de caso y series pequeñas.

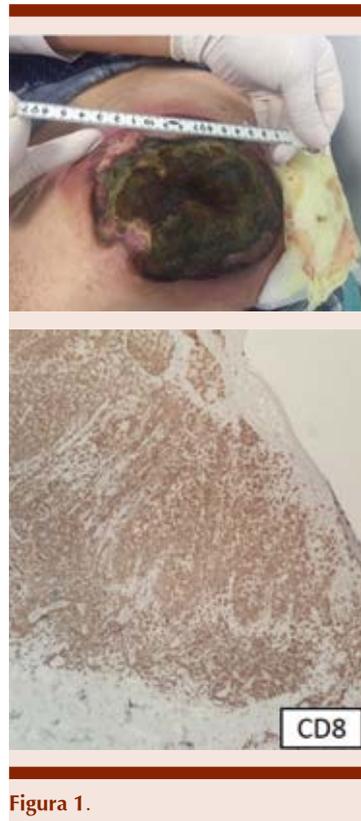


Figura 1.

**CCL0044 Neoplasia plasmocitoide de células dendríticas en fase blástica, reporte de un caso clínico**

*Ulises Guadalupe Martínez Lerma, Esperanza Barrera Chairez, Ana Lucía Ron Magaña, Lorena Alejandra Cervantes Pérez, María de la Luz Machuca Rincón, Bogar Pineda Terreros, Norma Hilda Chamorro Morales, Laura Olivia Villalobos De la Mora, Cesar Martínez Ayon*

Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara

**Objetivos:** Presentar abordaje de caso y tratamiento.

**Antecedentes:** La leucemia de células dendríticas plasmocitoide es una enfermedad muy rara, representa el 0.44% de todas las neoplasias hematológicas.

**Caso clínico:** Paciente masculino de 77 años, residente de Atengo Jalisco con antecedentes de cáncer laríngeo, enfermedad vascular cerebral isquémica, tabaquismo y alcoholismo intenso. Inició hace 8 meses con la aparición de lesiones dérmicas edematosas de color violáceo localizadas en la cara que posteriormente se generalizaron. Presentó síntomas B y pérdida de peso de 8 kg en 2 meses. Se realizó biopsia de piel concluyendo se trata de una micosis fungoide con marcador CD 4 + en el 100% de las células. Es referido al servicio de Hematología del Hospital Civil Fray Antonio Alcalde donde se realizaron estudios de laboratorio que reportaron anemia, trombocitopenia, linfocitos y DHL de 429 UI/L. En la biopsia de médula ósea se aprecian caracteres morfológicos de un síndrome linfoproliferativo en fase blástica. La tomografía de tórax y abdomen no evidencia adenopatías o tumoraciones. se decidió realizar inmunofenotipo en médula ósea el cual se reportó con 63.9% de células malignas con marcadores CD 56 positivo tenue, CD 4 positivo y CD 123 positivo correspondientes a células dendríticas, con lo cual se concluye el diagnóstico de una neoplasia de células dendríticas plasmocitoides en fase blástica. Se decidió administrar quimioterapia con esquema CHOP. A los 8 días posteriores de tratamiento, se observa involución de las lesiones dérmicas.

**Conclusiones:** La presentación clínica de la Neoplasia plasmocitoide de células dendríticas en fase blástica es similar a la leucemia mieloide aguda M4/M5, con lesiones dérmicas parecidas a una leucemia cutis. Las biopsias de piel muestran infiltración de células mononucleares. En la biopsia de médula ósea se muestra células de tamaño medio a grande con escaso citoplasma, cromatina inmadura, núcleos irregulares y nucléolo prominente. En la inmunohistoquímica se observan marcadores CD4, CD 56, CD 123 y TCL1. El tratamiento de este tipo de neoplasias dependerá del estadio de la enfermedad (Ann Arbor), edad del paciente (como corte 40 años) y los valores de acuerdo a la escala de comorbilidades de Charlson. Los regímenes de quimioterapia propuestos para pacientes con

enfermedad avanzada e índice de comorbilidades de Charlson elevado, pueden beneficiarse de tratamientos similares para linfomas no Hodgkin como el CHOP.

**CCL0045 Involucro intratraqueal por linfoma no Hodgkin anaplásico en paciente pediátrico, como urgencia hematológica.**

**Presentación de caso clínico**

*Karen Amayrani Mezquita Sánchez, Angélica Alejandra Venegas Maldonado, Anahí Loera González, Nereyda Salvadora Salinas Pérez, Hugo Antonio Romo Rubio*  
Hospital de Pediatría UMAE Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Presentación de caso clínico de linfoma no Hodgkin anaplásico de células grandes en un paciente pediátrico que ingresa por dificultad respiratoria.

**Antecedentes:** Dentro de los linfomas de células T maduras, el Linfoma anaplásico de células grandes (LACG) cuenta con presentación clínica agresiva, representando el 15% de LNH en niños. LACG sistémico se subdivide en 2 grupos en base a presencia o ausencia de una forma anormal de la proteína cinasa anaplásica (ALK) en la superficie celular. LACG ALK (+) representa el 7% de LNH y ALK (-) un 5%. Las características clínicas asociadas con pobre pronóstico incluyen DHL elevada, e involucro visceral, de piel o mediastino. Las primeras descripciones patológicas identifican células anaplásicas grandes y multinucleadas. Estas células se caracterizan por atipia citológica y fuerte expresión de CD30. Translocación de ALK t(2; 5) (p23; q25) resultados de fusión de nucleofosmina y genes ALK, que lleva a la activación de tirosina cinasa con proliferación celular no regulada.

**Caso clínico:** Masculino de 12 años, que inicia 3 semanas previas con tos y expectoración teñida con

estrías de sangre, agregándose disnea de medianos esfuerzos y fiebre. Ingresó por dificultad respiratoria, con hipoventilación y saturación de O<sub>2</sub> de 80%. Recibe manejo con broncodilatadores, esteroide nebulizado, y cobertura antimicrobiana. Radiografía de tórax con sospecha de neumonía complicada con derrame pleural. TAC pulmonar reporta hipoplasia/agenesia pulmonar derecha con desplazamiento de silueta cardíaca a la derecha con hiperinsuflación compensatoria de pulmón izquierdo. Así como obstrucción de bronquio principal derecho que condiciona atelectasia global. Presenta deterioro respiratorio, requiriendo soporte ventilatorio mecánico asistido. Valorado por neumología quienes realizan broncoscopia diagnóstica reportando tumoración con obstrucción de 80% de bronquio derecho y 70% de bronquio izquierdo. Se realiza toma de biopsia reportándose probable linfoma anaplásico. Se inicia manejo con protocolo BFM 90, con disminución de masa mediastinal tras administración de prefase. Se clasifica al paciente de acuerdo a la clasificación internacional de LNH pediátrico como LACG estadio IIIA por involucro mediastinal sin afección a MO y SNC. En grupo de riesgo K2 por DHL elevada. Recibió

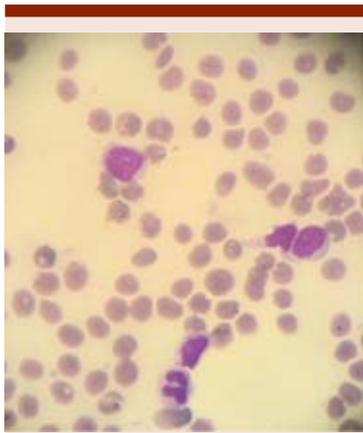


Figura 1.



Figura 2.



Figura 1.



**Figura 2.**

como tratamiento una prefase y 6 ciclos de protocolo BFM 90.

**Conclusiones:** La obstrucción de vía aérea extrínseca secundaria a LNH es común, sin embargo la infiltración intraluminal extensa como en este caso, es poco frecuente. En nuestro paciente la respuesta terapéutica fue satisfactoria de acuerdo al grupo de riesgo establecido.

**CCL0046 Linfoma de linfocitos pequeños como primera neoplasia en un paciente con síndrome de Li-Fraumeni**

Marilyn Gisselle Mendoza Baquedano, Katherine Morales Chacón,

Aldo Adrián Acosta Medina, Gladys Patricia Agreda Vásquez

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Objetivos:** Describir un caso de linfoma de linfocitos pequeños (LLP) como primera manifestación de neoplasia infrecuente en un paciente con LF.

**Antecedentes:** El Li-Fraumeni (LF) es un síndrome de predisposición familiar al cáncer con herencia autosómica dominante, asociado a mutaciones en la línea germinal en el gen TP53, se han documentado 423 diferentes mutaciones. El 50%

de los portadores desarrollarán cáncer a los 30 años, con un riesgo de por vida de hasta 70% en hombres y casi 100% en mujeres, los espectros de neoplasias principales incluyen: cáncer de mama, SNC, sarcoma óseo y de tejidos blandos y neoplasias de glándulas suprarrenal. Las neoplasias hematológicas representan del 2.8-6.8% y son principalmente leucemias agudas, síndromes mielodisplásicos, siendo el linfoma apenas el 2% de éstas.

**Caso clínico:** Hombre de 44 años, previamente sano, con antecedentes familiares de primero y segundo grado de neoplasias desarrolladas antes de los 45 años (**Figura 1**), por lo anterior se realiza mutación de TP53 resultando portador heterocigoto de la mutación c. 473G>A. Durante el seguimiento presenta pérdida de peso de 6 kg, astenia, fatiga y anorexia de 3 meses de evolución, por lo cual se realizan estudios de laboratorio documentando: Hemoglobina 11.5g/dL, leucocitos 3100/mm<sup>3</sup>, linfocitos: 1085/mm<sup>3</sup>, neutrófilos 1860/mm<sup>3</sup>, plaquetas 230,000/mm<sup>3</sup>. Estudio de imagen: múltiples adenopatías cervicales (1 cm), axilares (1.5 cm), paraaórticas, retroperitoneales e ilíacas y hepatoesplenomegalia. Se realizan biopsia de ganglio cervical derecho y de médula ósea con reporte histopatológico de infiltración en ambos tejidos por linfoma de linfocitos pequeños/leucemia linfocítica crónica CD20+, CD5+, CD23+, CD43-CICLINA D1-, BCL2+, BCL6-, CD10-, KI 67 10%. Citogenética y Fish: 6 metafases y 200 núcleos de interfase con del 17p13.1. Se concluye diagnóstico de linfoma no Hodgkin de linfocitos pequeños ECIVB (Médula ósea), de riesgo alto por del 17p13.1 asociado a LF. Inicia tratamiento de primera línea con ibrutinib.

**Conclusiones:** En la literatura existen 4 reportes de caso de leucemia linfocítica crónica asociada a LF.

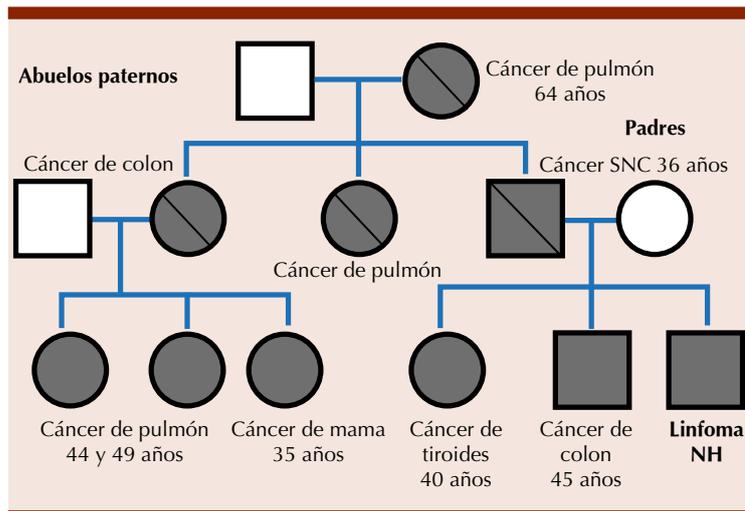


Figura 1.

Éste corresponde al primer caso de LLP como manifestación de neoplasia primaria asociada a LF. Existe información escasa acerca de su tratamiento y pronóstico. El TP53 ejerce un papel fundamental en la reparación del DNA, por lo tanto, someter a los pacientes a radioterapia y/o quimioterapia genera un riesgo de hasta el 30% de desarrollo de neoplasias secundarias. Adicionalmente, la presencia en este paciente de CD38+ como subrogado de estado no mutado de la IGVH, le confiere otra característica de riesgo desfavorable representando su manejo, un desafío clínico.

**CCL0047 Eosinofilia por *Trichinella***

Yadira Janet González Paredes, Judy Alexandra Rojas Ruiz, Dulce María Aguilar Olvera, Carolina Flor Cruz García, Luz Hermila González Figueroa, Tania Araceli Salazar Romero, Lourdes González Pedroza, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Presentación de caso clínico.

**Antecedentes:** La triquinosis humana es una zoonosis cosmopolita rara

en México. Clínicamente se presenta con un cuadro tóxico infeccioso de fiebre, diarrea, edema facial y mialgia, que a su vez pueden simular otras enfermedades como fiebre tifoidea, edema angioneurótico, septicemia o enfermedades reumáticas. El tratamiento convencional incluye el uso de antiparasitarios.

**Caso clínico:** Niño de 10 años con cuadro clínico de 3 semanas de dolor abdominal, 15 días posteriores fiebre de 38.5 grados y dolor en hombre izquierdo. Al examen físico sin hepatoesplenomegalia, adenopatía en región inguinal de 0.3 cm de diámetro, resto sin alteraciones. Laboratorios Hb 12, Leucocitos 22 700, Neutrófilos 6810, linfocitos 12%, eosinófilos 53% (12,031), Plaquetas 365 000 TP 16.4% TP 58 INR 1.41 TTP 34.7 FIB 380 IgG 3200 IgA 229 IgM 392 C3 138 C4 8.69 B2GP negativo, anticardiolipina negativo; transferrina 172.3 VIT B12 <150 folatos 8.5. Coprocultivos seriados con *Blastocystis hominis*, urocultivo con *E. faecalis*, Anticuerpos anti Toxoplasma IgG 0.20 UI/ml negativo anticuerpo anti toxoplasma IgM negativo. Anticuerpos anti Trichinella 0.48 D.O. positivo anticuerpos anti Toxocara 0.030 D.O. negativo

coproantígeno para *Giardia* 0.004. inmunoglobulina E total 1380.00 UI/mL. Aspirado de médula ósea con > 20% de eosinófilos sin displasia. Se realizan estudios para valorar corazón, ojo, piel y pulmones normales. Se confirma diagnóstico de triquinosis iniciando tratamiento con albendazol, se egresa al paciente a los 5 días. El seguimiento por la consulta externa con incremento de eosinófilos y nueva serología anticuerpos anti *Trichinella* la cual está el doble con respecto a previa dando tratamiento con metronidazol con descenso progresivo de eosinófilos.

**Conclusiones:** La triquinosis es una enfermedad de difícil diagnóstico debido a que el cuadro clínico no se piensa en esta patología, es probable que muchos casos de triquinosis pasen inadvertidos por la misma naturaleza de la enfermedad, con formas subclínicas y autolimitadas. Clínicamente la triquinosis se caracteriza por un cuadro de fiebre, mialgia, artralgia y eosinofilia como el caso de nuestro paciente. Para el tratamiento de la triquinosis se recomienda el uso de antiparasitarios como el mebendazol, albendazol, con duración en su uso de 10 a 15 días o palmoato de pirantel.

**CCL0048 Leucemia mieloide crónica con debut en fase blástica en una paciente embarazada: reporte de caso**

Jaime David Macedo Reynada, César Borjas Gutiérrez, Susana Gabriela González Prieto, Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Describir un caso de leucemia mieloide crónica (LMC) diagnosticada en el embarazo con debut en fase blástica linfóide.

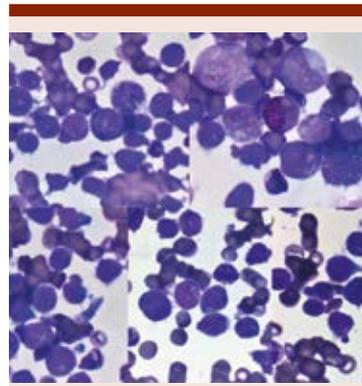
**Antecedentes:** La fase blástica de LMC es definida por la OMS como la presencia de >20% de blastos en

sangre periférica o médula ósea o la presencia de enfermedad extramedular. Las crisis blásticas mieloides ocurren en 50 a 60% de los pacientes, mientras que las linfoides representan el 20 a 30%. El debut en fase blástica es extremadamente raro. Más del 80% de los pacientes en fase blástica tiene alteraciones citogenéticas adicionales al cromosoma Filadelfia.

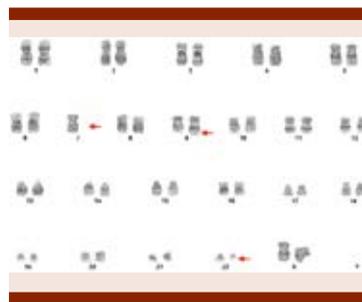
**Caso clínico:** Femenino de 34 años, con antecedente de leucocitosis y pérdida ponderal durante control prenatal en último trimestre de gestación, sin tratamiento establecido. Es enviada a UMAE GO por embarazo de alto riesgo, se decide interrupción del mismo a las 38 semanas. Se solicita nuestra valoración por leucocitosis de 140 000 cel/μl. Se evidencia la presencia de blastos (68% en SP y 77% en MO) de aspecto linfóide, algunos con morfología aberrante y basofilia. Por citometría de flujo de 8 colores se documenta fenotipo pre-B con expresión aberrante de CD13 y CD33. Cariotipo: 45, XX, -7, t(9;22)(q34;q11.2)[12]/46, XX, t(9;22)(q34;q11.2)[8]. RT-PCR del gen de fusión BCR/ABL p210: 123.908% en la escala internacional. Con ello se concluye se trata de leucemia mieloide crónica en fase blástica linfóide. Se inicia terapia de primera línea con imatinib/vincristina/hidroxicarbamida/dexametasona como terapia citorreductora ante alta carga tumoral, sin desarrollo de síndrome de lisis tumoral. Inicia posteriormente esquema de inducción a la remisión con esquema HyperCVAD; se realiza valoración de respuesta tras inducción documentándose respuesta morfológica, citogenética y molecular con un transcrito del gen de fusión BCR/ABL de 0.933% en la escala internacional. Por alto riesgo se solicita inhibidor de tirosina quinasa (ITK) de segunda generación (dasatinib), se continúa esquema de quimio-

terapia y actualmente se encuentra en protocolo de trasplante de precursores hematopoyéticos. Cuenta con donador que comparte 9 de 10 haplotipos.

**Conclusiones:** Los ITK logran altas tasas de respuesta en pacientes con LMC en fase blástica, sin embargo, éstas son transitorias. El uso de esquemas de quimioterapia intensiva más ITK se asocia una alta tasa de respuesta hematológica completa (en torno al 90%) y respuesta citogenética completa (en torno al 60%) sin embargo estas tienden a ser de corta duración. Es por ello que el trasplante alogénico además de representar la única opción curativa se asocia a sobrevividas globales a 5 años en torno al 60%.



**Figura 1.** Detalles representativos del aspirado de médula ósea.



**Figura 2.** Cariotipo de médula ósea al diagnóstico: 45, XX, -7, t(9,22)(q34;q11.2)[12]/46, XX, t(9;22)(q34;q11.2)[8].

### CCL0049 Síndrome de Sebastian: macrotrombocitopenia relacionada a trastornos del MYH9

José Eduardo Mares Gil, Emma Lizeth Estrada Rivera, Daniel Gómez González, Julia Esther Colunga Pedraza, Ileana Jazmín Velasco Ruiz, Yahaira Valentine Jiménez Antolinez, Laura Villarreal Martínez, Óscar González Llano

Servicio de Hematología Pediátrica, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Universidad Autónoma de Nuevo León

**Objetivos:** Reportar el caso de un paciente pediátrico con síndrome de Sebastian en nuestra población.

**Antecedentes:** Los trastornos del gen MYH9 (anomalía de May-Hegglin y los síndromes de Sebastian (SS), Fechtner y Epstein) se manifiestan como macrotrombocitopenias autosómicas dominantes causadas por mutaciones del gen MYH9, éste codifica la cadena pesada de miosina no muscular IIA.1, 2 En estudios recientes con pacientes de Italia y Japón se ha estimado una prevalencia de un caso por cada 500,000 habitantes. Los 4 síndromes comparten la tríada de trombocitopenia, macroplaquetas e inclusiones leucocitarias específicas de estos padecimientos. Se manifiestan clínicamente por una tendencia a presentar hemorragias y se diferencian entre ellas por las comorbilidades asociadas. La macrotrombocitopenia está presente en todos los individuos afectados por estos síndromes y éstos se asocian de manera variable con hipoacusia neurosensorial de alta frecuencia, catarata presenil y enfermedad renal (**Cuadro 1**). El SS se diferencia por la ausencia de nefritis. El tratamiento para los pacientes con SS consiste en transfusión de plaquetas y desmopresina. No se ha encontrado publicaciones de casos en nuestra población, presentamos

el caso de un paciente pediátrico con este síndrome clínico.

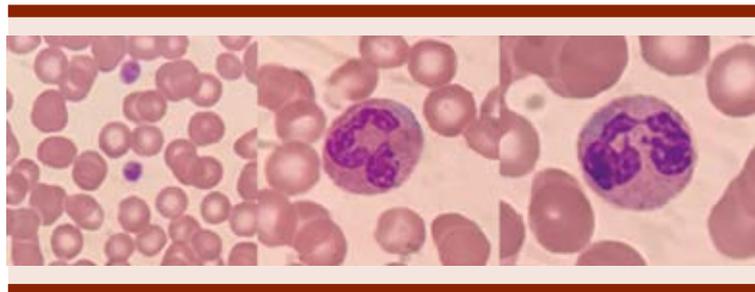
**Caso clínico:** Paciente masculino de 7 años de edad con antecedente de ser producto de embarazo de alto riesgo porque la madre tenía diagnóstico de síndrome de Bernard-Soulier. Cuenta con antecedente familiar de hemorragias en mujeres de su familia, se diagnostica con catarata en ojo izquierdo a los 6 años de edad. Acude a valoración por presentar trombocitopenia en sus exámenes prequirúrgicos para practicar facoemulsificación de la catarata, niega episodios de epistaxis, gingivorragia o equimosis. No se encontraron alteraciones neurológicas en el examen físico, ni datos de sagrado mucocutáneo. Su biometría hemática se reportaba normal, excepto por trombocitopenia de  $48,000 \times 10^9/L$ . En el frotis de sangre periférica (**Figura 1**) se observan macroplaquetas e inclusiones citoplasmáticas violetas en los granulocitos. Los mismos hallazgos se encontraron en la madre. La agregometría plaquetaria reportó una agregación con epinefrina del 19%, se integra el diagnóstico de síndrome de Sebastian.

**Conclusiones:** Es importante considerar que la presencia de trombocitopenia en varios miembros de la familia puede ser también explicada por trastornos plaquetarios relacionados con el gen MYH9.

**Cuadro 1.** Manifestaciones hematológicas y no hematológicas en los trastornos del MYH9.

	Anomalía de May-Hegglin	Síndrome de Epstein	Síndrome de Fetchner	Síndrome de Sebastian
Cuerpos de inclusión	+	-	+	+
Perdida sensorial auditiva	-	+	+	(+)
Nefritis	-	+	+	+
Catarata	-	-	+	(+)

+ = presencia; - = ausencia; (+) presencia en la edad adulta.



**Figura 1.** Frotis de sangre periférica.

**CCL0051 Síndrome linfoproliferativo monomórfico asociado a trasplante renal: reporte de un caso**

*Emmanuel Avedaño Castañeda, Susana González Prieto, Sandra Yádira Arana González, Benjamin Rubio Jurado, Arturo Vega Ruiz, César Borjas Gutiérrez, Lilia Beatriz Aguilar López, Oscar Miguel Garcés Ruiz*

IMSS Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Presentación de un caso de síndrome linfoproliferativo monomórfico asociado a trasplante renal.

**Antecedentes:** El síndrome linfoproliferativo asociado a trasplante es un desorden potencialmente fatal que se genera posterior a la realización de un trasplante de órgano sólido o de tejido hematopoyético, relacionado de manera directa

con la infección primaria o reactivación por virus Epstein Barr, el conocimiento de este síndrome es limitado debido a su poca prevalencia, heterogeneidad morfológica y la ausencia de estudios prospectivos. Se han identificado múltiples factores de riesgo para la presentación de esta entidad como lo son, infección, inmunosupresión, edad, raza, tipo de aloinjerto. La infección por citomegalovirus se relaciona con un aumento de hasta 7 veces el riesgo para la presentación del síndrome linfoproliferativo asociado a trasplante.

**Caso clínico:** Paciente masculino de 22 años de edad, con antecedente de enfermedad renal crónica terminal de diagnóstico en 2014, terapia sustitutiva inicial diálisis peritoneal y hemodiálisis, con indicación de trasplante renal de donador vivo relacionado en 2016, diagnóstico de infección por virus de Epstein Barr, inicia padecimiento en marzo 2017 con adenopatía axilar izquierda dolorosa, móvil de aproximadamente 4 centímetros, acompañado de síntomas B, pérdida ponderal de 5 kg en un mes, con toma de biopsia excisional que reporta desorden linfoproliferativo que coincide con linfoma no Hodgkin difuso células grandes B, CD20+, CD-, CD3 positivo, CD30-, se diagnostica síndrome linfoproliferativo asociado a trasplante de patrón monomórfico, por lo que como tratamiento se indica la disminución progresiva

de inmunosupresores, ajustando dosis de antivirales y se inicia tratamiento de primera línea a base de CHOP-R completando 8 ciclos en octubre 2017 integrando primera respuesta completa, se indica pase a radioterapia de consolidación, actualmente en seguimiento clínico, tomográfico y serológico.

**Conclusiones:** Pacientes pos trasplantados de órgano sólido, tienen un riesgo 50-120% superior de presentar síndrome linfoproliferativo, actualmente se conoce que los trasplantes renales y hepáticos tienen una incidencia de 1-5% de los síndromes linfoproliferativos asociados a trasplante, en esta ocasión presentado en forma de linfoma no Hodgkin difuso células B grandes, dentro del tratamiento se indica la reducción de inmunosupresores así como la quimioterapia basada en esquema ciclofosfamida, antraciclina, vincristina y esteroide, con uso de rituximab en caso de marcador CD20 +.

#### **CCL0052 Aplasia pura de serie roja asociada a timoma en un paciente que desarrolló leucemia de células T de linfocitos grandes granulares. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura**

*María de la Luz Machuca Rincón,<sup>1</sup> Ulises Guadalupe Martínez Lerma,<sup>1</sup> Lorena Alejandra Cervantes Pérez,<sup>1</sup> Bogar Pinedo Terreros,<sup>1</sup> Ana Lucía Ron Magaña,<sup>1</sup> Francisco Javier Gutiérrez Ramírez,<sup>2</sup> Rafael Alejandro Puente Alvarado,<sup>2</sup> Norma Hilda Chamorro Morales,<sup>1</sup> Elías Pérez Becerra,<sup>3</sup> Cesar Martínez Ayon,<sup>1</sup> Guillermo Enrique Juárez López,<sup>4</sup> Esperanza Barrera Chairez,<sup>1</sup> Laura Olivia Villalobos de la Mora<sup>1</sup>*

<sup>1</sup> Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara, <sup>2</sup> Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara, <sup>3</sup> Unidad de Patología Clínica, <sup>4</sup> Laboratorio de Anatomopatología

**Objetivos:** Presentar y describir un caso clínico, así como revisión de la literatura.

**Antecedentes:** La aplasia pura de serie roja (APSR) se define por anemia con reticulocitopenia severa y reducción o ausencia de precursores eritroides. La leucemia de células T de linfocitos grandes granulares (LCTLGG) es una enfermedad clonal caracterizada por infiltración de linfocitos en sangre periférica y médula ósea, esplenomegalia y citopenias, más comúnmente neutropenia; representa del 2-5% de las patologías linfoproliferativas, con una media de presentación a los 60 años. Los trastornos linfoproliferativos asociados más frecuentemente a APSR son leucemia linfocítica crónica y LCTLGG; se sugiere que la clonalidad de células T tiene un componente inmune.

**Caso clínico:** Femenino de 34 años de edad que acude por presentar cuadro de 1 mes de evolución caracterizado por síndrome anémico; a su ingreso signos vitales normales, con palidez generalizada, en exámenes Hb 6.39 g/dL, Hto 15.5%, VCM 99.8fL, leucos 6.55 cel/μl, neutros 1.69 cel/μl, linfos 3.02 cel/μl, plaquetas 386 x 10<sup>9</sup>, índice de reticulocitos 0.16%; frotis sangre periférica (FSP) linfocitos reactivos, función renal y hepática normal. Se descartan pérdidas, deficiencias nutricionales y componente hemolítico. En aspirado de médula ósea (AMOH) y biopsia de hueso con evidencia de aplasia de serie rojas. Los estudios de imagen mostraron masa en mediastino anterior sugestivo de timoma. Se inició manejo con ciclosporina, corticoide y soporte transfusional, además de timectomía; posterior a un año con nula respuesta, por lo que se realizó AMOH, biopsia de hueso inmunofenotipo en médula que mostraron datos de síndrome mielodisplásico, se inició talidomida,

con normalización de hemoglobina. En seguimiento a 4 años, con linfocitosis (> 6,000 cel/μl), desarrolla neutropenia (<600 cel/μl) y esplenomegalia de 14.7 cm, en FSP con >20% de linfocitos grandes con citoplasma abundante que contiene granulaciones azurófilas; se realizó inmunofenotipo en sangre periférica que mostró clonalidad de linfocitos con un 42.6% de linfocitos T CD3+, CD4-, CD8+, TCRαB+; por lo que se concluye se trata de LCTLGG. En el seguimiento paciente asintomática, Hb 12.4 g/dL, Hto 37.5%, VCM 122 fl, plaquetas 188 x 10<sup>9</sup>, leucos 2.73 cel/μl, neutros 0.938 cel/μl, linfos 1.52 cel/μl, índice de retis 0.8% en observación.

**Conclusiones:** No todos los pacientes con diagnóstico de LCTLGG requieren tratamiento, reservando la terapia inmunosupresora que incluye ciclofosfamida, metotrexate o ciclosporina para aquellos sintomáticos o con patología autoinmune asociada.

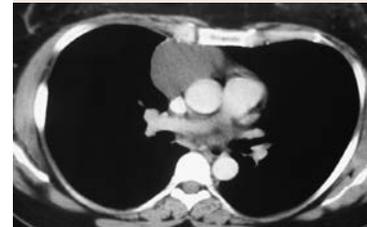


Figura 1.

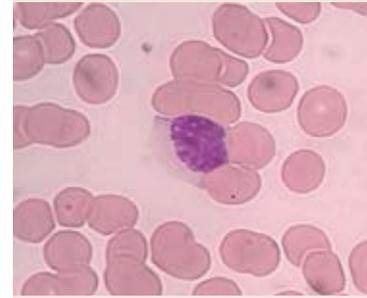


Figura 2.

**CCL0053 Hemosiderosis pulmonar idiopática: presentación inusual**

Carolina Flor Cruz García, Dulce María Aguilar Olvera, Luz Hermila González Figueroa, Yadira Janet González Paredes, Judy Alexandra Rojas Ruiz, Tania Araceli Salazar Romero, Martha Gabriela Tavera Rodríguez, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera

Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Presentación de caso clínico.

**Antecedentes:** La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es causada por una hemorragia alveolar difusa que conduce a acumulación anormal de hemosiderina en los pulmones. La triada clásica es hemoptisis, anemia por deficiencia de hierro e infiltrados parenquimatosos difusos debido a hemorragia pulmonar. La incidencia de 0.24-1.23 por millón de niños, la tasa de mortalidad puede ser tan alta como 50%. Se reporta caso de paciente con HPI con cuadro clínico de anemia hemolítica.

**Caso clínico:** Femenino de 3 años, con cuadro clínico desde el nacimiento con dificultad respiratoria, anemia que requirió de 2 concentrados eritrocitarios, a los 3 años presenta neumonía de focos múltiples adquirida en la comunidad asociada a anemia severa recurrente en 3 ocasiones con requerimiento transfusional en 6 ocasiones, valorada en otro Hospital con sospecha de esferocitosis es referida para valoración. Examen físico: palidez generalizada, oxígeno dependiente con saturación 65%, afebril, sin hemoptisis, precordio hiperdinámico, tórax sin ruidos agregados, no viceromegalias. Laboratorios: (postransfusión) Hb 8.3 g/dl, Hto 25.6%, leucos 9700 neutrófilos 6300 linfocitos 28%, monos 6.3%, plaquetas 337,000, VMC 90.7, HCM 29.2, CCMH 32.2, ADE 20,

reticulocitos 7.6 corregidos BT 2.68 BD 0.29 BI 2.39 DHL 574 ferritina 152 transferrina 230.8 capacidad de fijación 306 IS 10 TP 12.1 TP% 93 INR 1.03 TTP 19 Coombs negativo. FSP: serie roja anisocitosis+++, basofilia difusa ++, esferocitos +++. Delta esferocítico 6. Radiografía de tórax: Imagen de infiltrado bilateral que se extiende desde los hilios pulmonares hasta las bases con predominio derecho.

**Conclusiones:** La manifestación hematológica más común de la HPI es la anemia por deficiencia de hierro. Los pacientes con HPI pueden presentar síntomas y signos que imitan la anemia hemolítica durante los episodios de hemorragia intraalveolar aguda. El caso que se presenta cursa con cuadro clínico y bioquímico de anemia hemolítica que hace difícil el diagnóstico, que en la mayoría de ocasiones se realiza por exclusión basado en la alta sospecha que nos obliga a descartarlo cuando se presenta anemia acompañada de dificultad respiratoria. HPI puede tener un curso clínico heterogéneo desde la remisión con esteroides como primera línea de tratamiento hasta la progresión a la insuficiencia cardiorrespiratoria.



Figura 1.

**CCL0054 Embolia tumoral pulmonar por osteosarcoma**

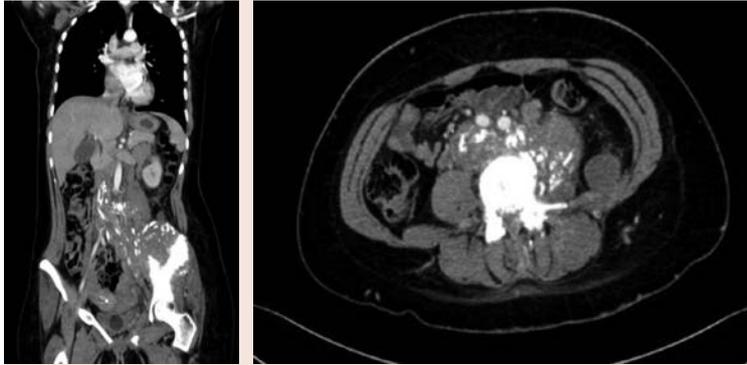
Eunice Rojas Zaldívar, Alejandra Mendoza Torres, Gabriela Cesarman Maus

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Describir un caso de embolia pulmonar tumoral poco frecuente con el fin de trazar propuestas terapéuticas.

**Antecedentes:** El embolismo tumoral pulmonar es considerado una entidad clínica infrecuente descrita en pacientes con carcinomas predominantemente mamarios, hepáticos, renales pulmonares y gastrointestinales. El embolismo tumoral en sarcomas es extremadamente raro con reportes aislados de casos en los que se observa una asociación con pacientes jóvenes, del sexo femenino, con sarcomas condroblásticos de extremidades inferiores. El pronóstico es malo y no existe un consenso sobre el beneficio de la utilización de tratamiento anticoagulante.

**Caso clínico:** Mujer de 17 años de edad que inició con disminución progresiva de la fuerza en miembros pélvicos de predominio izquierdo y caídas ocasionales desde su propia altura, con datos de compresión medular y compromiso de esfínteres. En la RMN y TAC se observó trombo calcificado en venas ilíacas con extensión hasta la vena cava inferior proveniente de neoformación localizada en la cresta ilíaca izquierda de 15 x12 cm, asociado a afección a tejidos blandos con signo de "rayos de sol", que infiltra el sacro izquierdo, cuerpos vertebrales de L5, L4 y L3, psoas, glúteo mayor y acetábulo izquierdo, extendiéndose hasta canal medular. Se trató con dexametasona y radioterapia. Adicionalmente, se detectó trombo tumoral en arteria pulmonar derecha que se describe como "joroba de Hampton" en segmento posterobasal derecha. La biopsia



**Figura 1.**

fue diagnóstica de osteosarcoma condroblástico y osteoblástico. Se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular y dos días después se cambió por apixabán. Fue valorado por angiología (INCMN-SZ) proponiendo trombolisis por sonda USG. Se inició tratamiento sistémico con cisplatino/doxorubicina.

**Conclusiones:** La embolia pulmonar tumoral con obstrucción de arterias pulmonares proximales es extremadamente rara en individuos con cáncer. Esta manifestación trombotica es una entidad diferente a las microembolias pulmonares tumorales detectadas post-mortem en hasta un 8.5% de pacientes con sarcomas. No existe información en la literatura sobre el uso o beneficio de anticoagulación o de trombolisis, sin embargo, se ha reportado la coexistencia de coágulos de fibrina como parte del trombo tumoral. Lo anterior sienta las bases para que pacientes con bajo riesgo de hemorragia, puedan utilizar anticoagulación con la finalidad de reducir el riesgo de propagación y extensión del trombo.

**CCL0055 Polineuropatía simétrica distal dependiente de longitud en paciente con enfermedad de Castleman**

**HIV-negativo como síndrome paraneoplásico**

*Aldo Alfonso Scherling Ocampo, Elizabeth Zárate Rendón, Eduardo Pérez Hernández*  
 Hospital HMG Coyoacán

**Objetivos:** Se reporta el caso de paciente femenino de 54 años con Enfermedad de Castleman y síndrome distinto de polineuropatía periférica característica del síndrome de POEMS.

**Antecedentes:** Al momento actual no existe reporte de síndrome paraneoplásico distinto de polineuropatía periférica en pacientes con enfermedad de Castleman sin síndrome de POEMS.

**Caso clínico:** Se reporta el caso de paciente femenino de 54 años de edad sin antecedentes de relevancia al momento de su ingreso quien ingresó el 1 de abril del 2017 Ingreso por 4 días de evolución por fiebre de 38.6, mialgias, cefalalgia, sin mejoría con antibiótico. A su ingreso con fiebre de 39.5 grados, sobresaliendo al examen físico dolor en puntos ureterales, aunque posteriormente con persistencia de cuadro febril a pesar de manejo antimicrobiano por lo que se inicia abordaje como fiebre de origen desconocido. La TC evidenció inflamación de grasa mesentérica,

adenopatías, y líquido libre. Resto de estudios del abordaje sin datos relevantes. El 10 de abril presentó agitación psicomotriz, sin emitir lenguaje, con estado confusional agudo, brote psicótico. RMN de encéfalo simple sin alteraciones. La PL agua de roca, células 0, glucosa 37 (sangre 93), DHL 122, con hiperproteínorraquia, LCR negativo por PCR para HVS 1 y 2, CMV y VZV. EEG con disrupción cortico-subcortical, polineuropatía axonal. El 12 de abril con manejo antipsicótico presentó mejoría del estado confusional. Se reportaron anticuerpos anti-HU y antiNMDA siendo negativos. HIV, VHB y VHC negativos. Se realizó PET-CT con incremento de metabolismo en ganglios linfáticos en retroperitoneo y bazo. Se realizó de ganglio linfático en retroperitoneo del 11 de abril del 2017, reportándose enfermedad de Castleman variante hialino vascular y linfadenitis granulomatosa. Con lo anterior, se concluyó enfermedad de Castleman multicéntrica en paciente HIV-negativo. Debido a este diagnóstico se descartó POEMS con inmunofijaciones negativas, además de PCR para VHH8 negativo. Debido a lo anterior, se inició tratamiento con esquema R-CHOP el 13 de abril, con remisión del cuadro neurológico desde el primer ciclo. Se completaron 6 ciclos. Actualmente la paciente se encuentra en remisión completa del cuadro neurológico.

**Conclusiones:** A la fecha del día de hoy, sin reporte en la literatura médica de caso de enfermedad de Castleman en paciente HIV-negativo con síndrome paraneoplásico neurológico distinta de la polineuropatía periférica característica de POEMS.

**CCL0056 Parálisis del VI nervio craneal como presentación inicial de un linfoma de Hodgkin**

*Adriana Victoria Palacios Campos, Ana Florencia Ramírez Ibargüen, María Silvia Rivas Vera*

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Presentar un linfoma de Hodgkin con manifestación inicial en SNC.

**Antecedentes:** El linfoma de Hodgkin con afección intracraneal representa del 0.2-0.5% de los pacientes con LH sistémico; esta baja frecuencia de presentación dificulta tratamiento y pronóstico.

**Caso clínico:** Masculino de 24 años originario de Chiapas, inicia en febrero de 2016 con cefalea unilateral y parálisis del VI NC derecho, manejo inicial conservador por oftalmología. Al persistir sintomatología acude con neurólogo quien evidencia tumoración en SNC y envía al INNN; dos meses después con aumento de volumen cervical progresivo y síntomas B. Se realiza craniectomía y toma de biopsia de lóbulo parietal derecho con RHP de Linfoma No Hodgkin por lo que se envía. Ingresa en diciembre al INCan para corroborar diagnóstico y con alto riesgo de oclusión de vía aérea por AT ganglionar cervical. Se revisa pieza de patología en el Instituto siendo no concluyente, sin evidencia de infección concomitante y se realiza nueva biopsia de ganglio cervical con RHP: linfoma de Hodgkin clásico variante celularidad mixta. IHQ: CD30, LMPI-, PAX5: positivos. Índice histiocítico >25%, granulomatosis y micobacterias ZN positivas. Estudios de extensión: TC de cuerpo completo lesión en silla turca que infiltra esfenoides, quiasma óptico, hipotálamo, celdillas etmoidales, senos esfenoidales, base de silla turca y clivus. Múltiples conglomerados ganglionares cervicales, mediastinales y retroperitoneales. BAMO negativa y perfil de hepatitis y VIH negativos. Se concluyó el diagnóstico de linfoma de Hodgkin clásico EC IV con IPS 5 puntos. Candidato a manejo con quimioterapia y antituberculosos, sin embargo el paciente

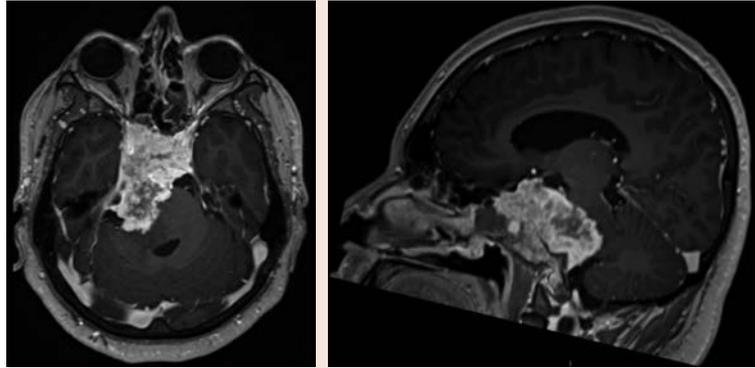


Figura 1.

rechazó tratamiento y solicitó alta voluntaria.

**Conclusiones:** Nuestro paciente se presentó como LH clásico en SNC y tuberculosis, bien descrita la coexistencia de estas entidades en la literatura, sin factores de riesgo identificados, sin embargo se sugiere un papel en la inmunosupresión e infección con VEB. Los sitios más frecuentemente involucrados parénquima cerebral, leptomeninges, cuerpo calloso e hipófisis (afectados en el paciente). Con respecto al linfoma de Hodgkin y la afección a nivel de SNC es atípico como presentación inicial, más frecuente en recaídas y la mediana de edad de presentación es de 45 años en las cohortes reportadas. Puede presentarse como síndrome paraneoplásico, pero como presentación inicial, se debe sospechar de LNH o proceso infeccioso intraparenquimatoso asociado (ambos descartados en el paciente). Aún no existe un estándar en tratamiento y no se pudo evaluar la respuesta en este paciente ya que perdió seguimiento en el Instituto.

**CCL0058 Caso clínico de mastocitosis sistémica en paciente con cáncer de mama concomitante**

*Karla Eugenia Bermúdez Ferro, Alejandra Mendoza Torres, Ana Magaly Alvarez Sekely, Adriana Victoria Palacios Campos, Alfredo de la Torre Lujan*

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Describir una patología poco frecuente y subdiagnosticada, así como su presentación y manejo

**Antecedentes:** La mastocitosis comprende un grupo heterogéneo de desórdenes caracterizados por expansión y acumulación de mastocitos neoplásicos en 1 o más órganos. En pacientes con MS neoplásica, se forman infiltrados focales o difusos en diversos órganos incluyendo médula ósea, bazo, hígado y tracto gastrointestinal; el involucro cutáneo se encuentra usualmente en pacientes con MS indolente y raramente en pacientes con MS leucemoide. La mastocitosis en todas sus variedades es un desorden raro. La incidencia exacta se desconoce, afecta de igual manera a hombres y a mujeres, sin embargo, en la infancia es más frecuente en hombres y en la edad adulta en mujeres. En adultos que desarrollan mastocitosis generalmente son formas sistémicas, y la forma cutánea es menos del 5% de los casos.

**Caso clínico:** Mujer de 52 años con diagnóstico de cáncer de mama derecha, recibió tratamiento en octubre de 2017 con adriamicina/ciclofosfamida. Inició en el 2008 con la presencia de lesión cutánea en brazo derecho, hiperémica, con diseminación posterior, asociada a prurito, remitiendo la sintomatología con agua fría o hielo. Acudió a dermatólogo quien indicó tratamiento tópico no especificado, sin presentar mejoría. En diciembre del 2016 ingresó al Instituto Nacional de Cancerología y fue valorado por el servicio de dermatología, realizando biopsia de lesión cutánea, con RHP de mastocitosis, por lo que se envía al servicio de hematología. Al interrogatorio dirigido refiere presencia de rash generalizado con la ingesta de analgésicos y dolor óseo generalizado. A la exploración física con presencia de dermatosis diseminada, que consiste en múltiples máculas de diferentes tamaños, pruriginosas. Dentro del abordaje se solicitó: serie ósea metastásica, aspirado de médula ósea, biopsia de médula ósea e inmunofenotipo por citometría de flujo para diagnóstico de mastocitosis sistémica, encontrando médula ósea infiltrada de forma paratrabecular multifocal por mastocitosis. Inmunofenotipo por citometría de flujo con células fenotípicamente compatible con mastocitos neoplásicos (CD45+, CD117+, CD33++, CD2+, CD25+). Se estableció el diagnóstico de mastocitosis sistémica y se inicia manejo con imatinib 200 mg vía oral cada 24 hrs. Actualmente con mejoría de los síntomas.

**Conclusiones:** Recientemente se ha dilucidado la patogénesis de la MS y sus variantes. Ha mejorado el diagnóstico, estadificación y tratamiento, con una amplia gama de pronósticos, desde indolente hasta fatal. El trasplante hematopoyético de células madre podría tener un rol importante, por lo que es im-

portante continuar diagnosticando e investigando esta enfermedad.

**CCL0060 Recaída aislada al sistema nervioso central en leucemia linfoblástica aguda en un paciente con abandono de tratamiento: a propósito de un caso clínico**

*Faustino Leyto Cruz, Carolina Moreira Ponce*

Hospital Juárez de México

**Objetivos:** Presentar un paciente con abandono reiterado de quimioterapia sistémica con dos recaídas aisladas a SNC

**Antecedentes:** LLA-B es una neoplasia linfoide precursora que generalmente se presenta con una enfermedad sistémica. Aunque la leucemia linfoblástica aguda (LLA) pediátrica tiene tasas de curación de más del 90% la LLA del adulto sigue siendo una enfermedad de difícil tratamiento, con tasas de curación aproximadamente de la mitad de las observadas en niños. La afectación del SNC no es poco común, la participación aislada de este compartimento sin enfermedad sistémica es extremadamente rara. La profilaxis del SNC puede lograrse con éxito con administración de quimioterapia intratecal junto con quimioterapia sistémica que incluya dosis altas de metotrexato. La supervivencia a 2 años no muestra diferencia entre pacientes con recaída al SNC de los que tienen afectación del SNC al momento del diagnóstico y aquellos con enfermedad del SNC solo diagnosticados en el momento de la primera recidiva.

**Caso clínico:** Femenino de 27 años con diagnóstico de LLA B en Diciembre de 2014, recibió protocolo BFM fuera de la institución y abandonó tratamiento, se desconoce si recibió profilaxis a SNC. En octubre del 2015 se presentó con 34% de blastos en médula ósea, inició protocolo San Judas hasta

etapa de re-consolidación y abandonó tratamiento, en septiembre de 2017 presenta recaída a SNC manifestada por parestesia de hemituerpo derecho y disminución de agudeza visual, sin enfermedad en médula ósea, remitió tras administración de 5 QT-IT con triple droga, en total recibió 7 dosis. En enero 2018 presenta cefalea persistente de moderada intensidad, mareos y disminución de la agudeza visual bilateral, con nueva recaída a SNC, LCR con 99% de blastos, médula ósea sin actividad morfológica con EMR de 0.07%, Recibió QT IT con triple droga con mejoría clínica posterior a 5 dosis de QT IT, posterior a lo cual recibirá Radioterapia a cráneo-espinal ya que no acepta quimioterapia sistémica.

**Conclusiones:** La recaída aislada de sistema nervioso central en pacientes con LLA se considera factor de riesgo que anuncia recaída medular a corto plazo, el presente caso muestra una paciente con doble recaída aislada a SNC tras 31 meses sin quimioterapia sistémica la cual fue suspendida en junio de 2016 durante etapa de re-consolidación, posterior a lo cual abandona quimioterapia y seguimiento.

**CCL0061 Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides, en pacientes pediátricos. Reporte de un caso**

*Karen Amayrani Mezquita Sánchez, Anahí Loera González, Héctor Manuel Tiznado García, Alejandra Venegas Maldonado, Neryda Salvadora Salinas Pérez*

Hospital de Pediatría UMAE Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Dar a conocer evolución y tratamiento de paciente adolescente con diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoide.

**Antecedentes:** La leucemia de células dendríticas (DCL) o tumor

hematodérmico es un subtipo poco frecuente de leucemia, con solo 104 casos putativos descritos, principalmente en adultos, y se han presentado cuatro casos pediátricos de DCL plasmocitoide tratados en St A diferencia de los casos de adultos, los niños tienden a tener un curso menos agresivo. El diagnóstico de DCL debe considerarse cuando sus características morfológicas características están presentes y células leucémicas coexpresan CD4 y CD56.

**Caso clínico:** Se trata de femenino de 13 años de edad, con Padres de 41 años de edad, aparentemente sanos, cuenta con tres hermanos sanos, niega antecedentes patológicos de importancia para el padecimiento actual. Habita en zona urbana, refiere habitar junto a una zona de desagüe. Inicia su padecimiento en noviembre del 2016 con crecimiento progresivo de tumoración cervical con pérdida de peso de 4 kg en un año, asociada a astenia, adinamia. En setiembre del 2017 se inició protocolo de estudio por adenomegalia, ingresando con adenopatías cervical de aproximadamente 7 cm, se realizó biopsia de ganglio, con reporte de patología de neoplasia de células dendríticas, con los siguientes marcadores CD 1 positivo, AML negativo, ALK negativo. Se inicia tratamiento con protocolo de leucemia linfoblástica.

**Conclusiones:** Los casos de neoplasia de células dendríticas (DCL) entre pacientes pediátricos han reportado que responden a los regímenes terapéuticos para leucemia linfoblástica aguda, pero respecto a los detalles de la terapia, falta más evidencia, dada su rareza. El pronóstico y el tratamiento óptimo para los niños con DCL aún no se han definitivamente establecido.

#### **CCL0062 Leucemia aguda de linaje mixto: presentación de un caso**

*Susana Gabriela González Prieto, Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda, Jaime David Macedo Reynada, Óscar Miguel Garcés Ruíz, Lilia Beatriz Aguilar López, César Borjas Gutiérrez, Benjamín Rubio Jurado, Arturo Vega Ruíz, Juan Ramón González García*  
IMSS Centro Médico Nacional de Occidente

**Objetivos:** Descripción de un caso con leucemia de linaje mixto tipo mieloide/linfoide T.

**Antecedentes:** Las leucemias agudas con un fenotipo mixto, son un grupo heterogéneo raro de leucemias agudas, que representan solo del 2 al 5% de todos los casos, caracterizadas por la expresión asociada de 2 o más marcadores de diferentes líneas celulares en la población clonal. Con una mayor prevalencia en adultos. El diagnóstico se basa en un sistema de puntuación publicado por el Grupo Europeo de Clasificación Inmunológica de Leucemias (EGIL) y la OMS estos sistemas tienen como objetivo diferenciar el verdadero linaje mixto de las leucemias agudas con expresión aberrante de marcadores de otro linaje. El grupo más común, que representa del 60-70% de los casos, son aquellos que coexpresan antígenos mieloides y linfoides B y con menor frecuencia (20-25%) aquellas que coexpresan antígenos mieloides y linfoides T. El pronóstico de supervivencia en adultos es peor que la estimada en leucemias agudas con población única.

**Caso clínico:** Hombre de 32 años de edad, inicia su padecimiento en agosto del 2017, con cuadro progresivo con astenia, adinamia, palidez mucotegumentaria, se inicia abordaje diagnóstico con biometría hemática que evidencia bicitopenia a expensas de anemia normocítica normocrómica y trom-

bocitopenia grado 4. Se realiza aspirado de medula ósea, morfológicamente con predominio de blastos de aspecto linfoide L1, con asociación de blastos de aspecto mieloide, se realiza citometría de flujo de médula ósea con población de 96.4% de blastos: 10.16% linaje mieloide (CD13+ bimodal, CD33+, CD35+ bimodal, CD 36+ bimodal, CD64+ bimodal, CD14 -, CD15 -, MPO positivo bimodal), 86.24% linaje linfoide T (CD2+ bimodal, cCD3+ bimodal, CD5-, CD7+ bimodal), marcadores no asociados a linaje (HLA-DR+, CD117+ bimodal, CD34+, TdT débil), cumpliendo con 8 puntos de la clasificación de la OMS 2008 siendo compatible con leucemia aguda de linaje mixto mieloide/linfoide T, cuenta con estudio citogenético que muestra 10 células con el cariotipo 47XY,+4,del(8)(p11), cromosoma filadelfia negativo se inicia tratamiento de inducción a la remisión a base de esquema HyperCVAD, integrando respuesta completa con enfermedad mínima residual de 0.05%.

**Conclusiones:** Un mejor conocimiento de este tipo de leucemias, permite la identificación de estos casos, que de otra manera estarían destinados a fracasar en la respuesta clínica a terapias estándar. Esto hace necesario el uso de tratamientos selectivos e intensivos, inclusive la posibilidad del trasplante de precursores hematopoyéticos, para mejorar la supervivencia global.

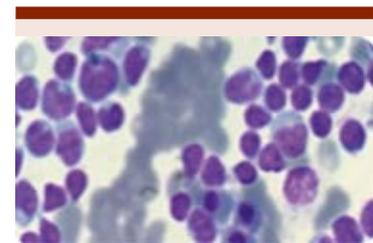


Figura 1.

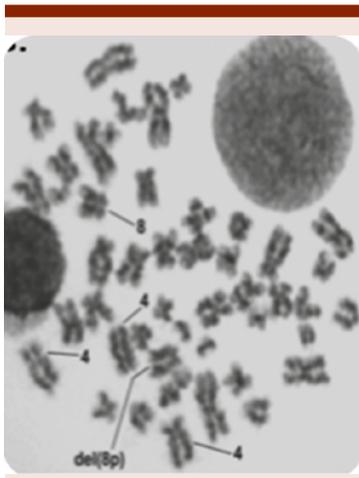


Figura 2.

**CCL0064 Leucemia linfocítica crónica atípica con gamapatía monoclonal IgM vs macroglobulinemia de Waldenström ¿cómo se diferencian?**

Carlos Roberto Hernández Pérez, Martín Bernabé Guevara Ochoa, Eduardo Terreros Muñoz  
 UMAE, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI

**Objetivos:** Identificar las características clínicas para el diagnóstico diferencial entre LLC atípica con IgM monoclonal y MW, en un paciente con clínica superpuesta.

**Antecedentes:** La leucemia linfocítica crónica (LLC) atípica presenta un fenotipo CD5, CD23 negativo y cuando se asocia con gamapatía monoclonal IgM, hace difícil el diagnóstico diferencial con macroglobulinemia de Waldenström (MW).

**Caso clínico:** Hombre de 61 años con síndrome anémico grave por anemia hemolítica autoinmune de anticuerpos fríos y eritroaglutinación in vitro, linfocitosis de 12000/μL e IgM monoclonal 2000 mg/dL. Exploración física con hepatoesplenomegalia, TAC

con adenomegalias mediastinales reactivas. El aspirado de médula ósea infiltrado por 50% de linfocitos maduros. Biopsia ósea con hiperplasia eritroide y linfoide reactiva. Citometría de flujo con linfocitos B CD23 negativo, clonales a cadenas kappa, CD200 débil. Se diagnosticó como MW con fenómeno autoinmune asociado (**Figura 1**). Se administró tratamiento con el esquema CDR (ciclofosfamida 1000 mg/m<sup>2</sup>SC, dexametasona 20 mg, rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>SC) por 4 ciclos, logrando respuesta parcial (persistió IgM en 700 mg/dL; hemólisis moderada). Ha evolucionado a la mejoría con azatioprina que ha controlado la hemólisis y mantenimiento trimestral con rituximab.

**Conclusiones:** Aun cuando existen aspectos clínicos que orientan en la diferenciación de LLC atípica con IgM monoclonal de la MW, el estudio molecular para MYD88 sería la prueba más útil. Pero en nuestro medio es más accesible la citometría de flujo en sangre periférica: la MW muestra IgM de superficie con CD200 bajo.

**CCL0065 Infiltración aislada a órbita en paciente con diagnóstico de LLC. Reporte de caso**

Giselle Ledesma Soto, Porfirio Martínez Rodríguez, Vidal Diricio Delgado  
 Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivos:** Presentación de un caso poco frecuente de LLC con recurrencia aislada a órbita.

**Antecedentes:** La infiltración a órbita en pacientes con diagnóstico de LLC es extremadamente inusual (Buchanetal., 2003; Kincaid&Green, 1983; McKelvieetal, 2001). La LLC puede involucrar nervio óptico, órbita, conjuntiva, coroides, retina y vítreo (Int J Ophthalmol 2016;9[1]:173-174), la quimioterapia convencional para LLC ha mostrado una buena respuesta en este tipo de pacientes.

**Caso clínico:** Femenino 55 años, antecedentes de importancia HAS diagnosticada hace 8 años en tratamiento con enalapril y tabaquismo positivo. Diagnóstico de Leucemia Linfocítica Crónica en 2014, con

Leucemia linfocítica crónica atípica con IgM		Macroglobulinemia de Waldenström	
Adenomegalias o esplenomegalia	60 %	Adenomegalias o esplenomegalia	20 %
Biometría hemática	Linfocitosis clonal	Biometría hemática	Anemia
Anemia hemolítica por Acs fríos	6 %	Anemia hemolítica por Acs fríos	50 %
Ig M monoclonal	< 3 gr/dL (generalmente)	Ig M monoclonal	> 3 gr/dL (generalmente)
Biopsia ósea	Infiltración > 30 % (no - paratrabecular)	Biopsia ósea	Infiltrado linfoplasmocitoide, pleomórfico con mastocitos (inter - trabecular)
Citogenética anormal (FISH) del 13q	80 % 55 %	Citogenética anormal (FISH) del 6q Molecular MYD88	50 % 45 % 95 %
<b>CITOMETRÍA DE FLUJO</b>	IgM citoplasmática débil CD 20 débil CD 200 homogéneo fuerte	<b>CITOMETRÍA DE FLUJO</b>	IgM citoplasmática y superficie fuerte CD 20 fuerte CD200 heterogéneo débil

Figura 1. Diagnóstico diferencial.

resultado de inmunofenotipo en sangre periférica del 06/05/2014 con 70% de linfocitos totales, y presencia de clonalidad, CD5+/-/CD20+/-/CD23+/-/CD25+/-/ZAP 70+, en estadio RAI II, BINET B. Tratada a base de Rituximab 4 dosis concluyendo en diciembre/2015, en diciembre/2016 cursó con incremento de leucocitos por lo que se dieron 3 dosis más de rituximab mensualmente, determinándose respuesta hematológica completa. En noviembre 2017 cursó con disminución intermitente de la agudeza visual y escotomas, valorada por Oftalmología quien descartó patología, posteriormente valorada por Neurología quien concluye las siguientes alteraciones: presencia de aura, dolor retroocular, colorimetría anormal, ametropía, solicitando IRM donde se observó en T2 lesión hipointensa retrobulbar con tracción de ambos nervios ópticos, se sospechó infiltración neoplásica por lo que se envió al servicio de órbita para toma de biopsia, con resultado histopatológico positivo para infiltración. Con BH dentro de normalidad Hb 15.1 gr/dL, Hto 44.9%, VCM 90.2 FL, HCM 30.9 pg, leucocitos 8200/ $\mu$ L, neutrófilos 4300/ $\mu$ L, linfocitos 3100/ $\mu$ L, plaquetas 284,000/ $\mu$ L. Por



Figura 1.

lo anterior se decide reinducción con quimioterapia.

**Conclusiones:** Existen pocos casos documentados en la literatura de LLC con infiltración de órbita, la recurrencia aislada en LLC es poco habitual, por lo que es necesario tener un alto índice de sospecha y evitar así el retraso en el inicio del tratamiento.

**CCL0066 Púrpura trombocitopénica trombótica: presentación de un caso refractario y su tratamiento**

*Karen Griselda Tovar Rojas, Juan Antonio Flores Jiménez, Dante Vega Cortés, Noé Banegas Deras, Ernesto Isahí Silva Franco, Evelyn Guadalupe Muñoz de la Vega, Lily Jazmín Bravo García, Larissa Lizbeth Lomelí Camarena, Rubí Yuritz López Fuerte*

Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I Menchaca

**Objetivos:** Describir el manejo de un caso de PTT refractaria presentado en el Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I Menchaca.

**Antecedentes:** La base del tratamiento de la PTT aguda es la plasmaféresis diaria. Aunque la plasmaféresis asociada con el uso de corticoides constituye el tratamiento de primera línea, hay casos que no muestran respuesta al mismo. Se considera PTT refractaria cuando se presenta trombocitopenia persistente o elevación de DHL después de un total de siete sesiones de plasmaféresis.

**Caso clínico:** Paciente femenino de 19 años de edad que comienza su padecimiento cinco días previos a su ingreso con hipermenorrea de 5 días de evolución y petequias. A su ingreso se reporta hemoglobina de 8.48 con volúmenes elevados y plaquetas de 31.940/ $\text{mm}^3$ , por sospecha de etiología inmune se inicia dexametasona 40 mg IV cada 24 h.

Un día posterior se evidencia descenso de cifras plaquetarias y se reporta Coombs directo negativo. Por persistir con datos de sangrado activo se inicia inmunoglobulina y se solicita determinación de actividad y anticuerpos contra ADAMTS13, resultando positiva la presencia de anticuerpos y actividad del 0%, por lo que se decide iniciar plasmaféresis. Tras tres dosis de metilprednisolona y siete sesiones de plasmaféresis no se evidencia mejoría significativa. Se decidió iniciar tratamiento con rituximab, en dosis de 375 mg/ $\text{m}^2$ , que fue suspendido por presencia de reacciones adversas. Debido a refractariedad, se administra dosis única de ciclofosfamida y vincristina. Al día siguiente se reportan plaquetas de 88.480/ $\text{mm}^3$ , y disminución de DHL. Al mostrar cifras estables de plaquetas, disminución de DHL y no presentar datos hemólisis se decide su egreso y se inicia tratamiento ambulatorio con eltrombopag. Acude una semana después mostrando cifras de plaquetas y hemoglobina con tendencia al aumento, DHL dentro de valores normales, frotis de sangre periférica sin datos de hemólisis.

**Conclusiones:** Presentamos en caso de una paciente con PTT refractaria quien en base a los reportes de éxito con el uso de inmunosupresores se decidió iniciar tratamiento con ciclofosfamida y vincristina, con lo cual se vio una mejoría clínica y de los resultados de laboratorio de forma significativa después de la aplicación de una sola dosis, logrando la remisión del cuadro. Si bien estos fármacos no son usados de primera elección en PTT representan actualmente una buena opción como terapia de rescate en casos de PTT refractaria a plasmaféresis, corticoides y rituximab, siempre y cuando las condiciones del paciente lo permitan.

### **CCL0067 Deficiencia adquirida de factor X asociado a amiloidosis de cadenas ligeras: reporte de un caso**

Ruth Gutiérrez Serdá,<sup>1</sup> Liliana Abril Gutiérrez Solís,<sup>2</sup> Yazmín Alejo Eleuterio,<sup>2</sup> Guillermo Díaz Vargas<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Centro Oncológico Estatal ISSE-MyM, <sup>2</sup> Hospital Dr. Nicolás San Juan

**Objetivos:** Se describe el caso de un hombre de 47 años, con deficiencia de factor X adquirido, asociado a amiloidosis de cadenas ligeras. (AL), abordaje diagnóstico en el Hospital Dr. Nicolás San Juan, 2o nivel de atención del ISEM.

**Antecedentes:** El déficit de factor X (FX) fue descrito por primera vez en dos pacientes, por Stuart y Prower en la década del 50. El déficit de FX es una entidad rara en la práctica clínica. El déficit de factor X, es el trastorno de la coagulación que con más frecuencia se produce en la amiloidosis AL, afectando al 8,7% Las deficiencias específicas de factores de la coagulación en AL se han reconocido durante mucho tiempo y se han explicado por la adsorción de factores de coagulación a las fibrillas amiloides. La evidencia que muestra la interacción de las cadenas ligeras amiloides con los factores de coagulación.

**Caso clínico:** Masculino de 47 años, campesino, con exposición a biomasa 20 años, alcoholismo tipo social, exposición a plaguicidas y pesticidas 12 años previos. Plastia de labio y paladar hendido a los 12 años de edad sin complicaciones Inicia padecimiento actual con dolor en mesogastrio, vomito gastrobiliar, sintomatología que progresa agregándose deterioro del estado de alerta por lo que acuden a hospital regional donde se encuentra datos de abdomen agudo con los siguientes laboratorios: leucocitos 10910, Hb 8.8, Hto 27.5, TP 40.5, TPT 64.5,

INR 4.48. Ingresando a quirófano con hallazgo de hemoperitoneo, sin evidencia de perforación de visera hueca con sangrado transquirúrgico de 1500ml, se realiza empaquetamiento y se solicita su traslado a esta unidad. Reingresa a quirófano con hallazgo de hematoma retroperitoneal en región I y III derechas, sangrado de mesenterio en capa, con hemoperitoneo de 1200 ml. Iniciando reanimación hídrica, así como transfusión de hemoderivados. Dos días después se realiza desempaquetamiento y cierre de cavidad. Continúa su estancia en terapia intermedia donde evoluciona de forma favorable. Se realizan pruebas de coagulación las cuales reportaron lo siguiente factor II 69.6, factor V 98.7, factor VII 87.9, factor VIII 187, factor X 5.2, factor XI 88.6, fibrinógeno 331. TP 38.5, TPT 35.3, Corrección 1:2 TTP 31.1, TP 16.2. Se solicita electroforesis con reporte cadenas ligeras Kappa 230, Lambda 10.59, AMO < 5% de células plasmáticas, biopsia periumbilical negativa.

**Conclusiones:** Paciente con un cuadro clínico de choque hipovolémico, sin causa aparente, sin embargo por alteraciones de la coagulación se inició protocolo de estudio y se diagnosticó déficit factor X y AL.

### **CCL0068 Hematoma disecante en cuello en paciente con hemofilia A severa con inhibidores positivos**

Luz Hermila González Figueroa, Judy Alexandra Rojas Ruiz, Carolina Flor Cruz García, Dulce María Aguilar Olvera, Tania Araceli Salazar Romero, Yadira Janet González Paredes, Angélica Cecilia Monsiváis Orozco, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera

Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Importancia de tratamiento multidisciplinario.

**Antecedentes:** La hemofilia, trastorno hereditario hematológico por deficiencia de factor VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B), que dará lugar a hemorragias recurrentes. 1 de cada 5000 recién nacidos varones presentan hemofilia A. Con una prevalencia de inhibidores en la hemofilia A de 5-7% y en pacientes con enfermedad grave es de 12-13%. Se reporta el caso de paciente con hemofilia A severa, inhibidores positivos que recibió inmunotolerancia sin respuesta; en tratamiento profiláctico con FEIBA que requirió de terapia combinada por hematoma disecante en cuello.

**Caso clínico:** Masculino 6 años inicia el 24.10.2017 con dolor y edema en hemicara izquierda 4hrs posterior a procedimiento dental. Realizan infiltración troncular con lidocaína y epinefrina y manejo restaurativo sin extracción dental. Profilaxis con FEIBA 8hrs previo a procedimiento (70 UI/kg/do). Valoración en urgencias con limitación en apertura oral por edema con progresión a región malar ipsilateral. Se aplica FEIBA 1000/U/ (50 u/K). Evolución tórpidas, progresión rápida de edema retrofaríngeo disecante y se extiende a región cervical, sobrepasa línea media con obstrucción de vía aérea, respiración bucal, sialorrea permanente, sin tolerar decúbito, limitación en habla, sin alteración en sensorio. TAC con desviación de la tráquea por hematoma disecante sin colapsar la vía aérea, por evolución y progresión de edema de más 80% en cuatro horas se asegura vía aérea, previa administración de FEIBA, completando dosis máxima por día (200 UI/kg/día). Intubación Oro-traqueal no exitosa, se realiza traqueotomía previa aplicación de factor VII. En las primeras 24 h con incremento del sangrado que requirió terapia combinada. Se administró Factor VII (100 µg/kg/

do) 6 dosis con FEIBA (2000 UI/kg/día) 2 dosis las primeras 24 h; incremento de sangrado por TAC, se realiza ajuste de tratamiento, con factor VII mega dosis (270 µg/kg/do), continuando con 9 dosis (100 µg/kg/do) y 2 dosis de FEIBA. Ácido aminocaproico, dosis de carga (120 mg/kg), mantenimiento (40 mg/kg). Evolución favorable que permitió reducción del a FEIBA 2 dosis/día y factor VII 6 dosis/día, ácido aminocaproico 3 dosis/día durante 3 días. Continuó FEIBA 10 días, con cierre de traqueostomía exitoso.

**Conclusiones:** Es de suma importancia la comunicación entre el servicio de hematología y Estomatología para tener una preparación adecuada del paciente y se proporcione el tratamiento dental apropiado evitando consecuencias indeseables. Es indispensable aumentar los niveles del factor de coagulación mediante terapia de reemplazo adecuada previo a procedimiento, y evitar la infiltración ya que existe riesgo de sangrado en los músculos junto con compromiso de vía aérea.

### CCL0069 Necrosis de médula ósea signo de malignidad

Ruth Gutiérrez Serdán,<sup>1</sup> José Antonio Aguilar Hidalgo,<sup>2</sup> Gema Lizeth Gómez Hernández,<sup>2</sup> Antonio Ruiz,<sup>2</sup> Eduardo Gómez Plata,<sup>1</sup> Jesús Duarte<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro Oncológico Estatal ISSE-MyM, <sup>2</sup> Hospital Dr. Nicolás San Juan

**Objetivos:** Describir un paciente con necrosis de médula ósea como primer hallazgo clínico de neoplasia en un hospital Dr. Nicolás San Juan del segundo nivel de atención.

**Antecedentes:** La necrosis de médula ósea (NMO) se caracteriza por la necrosis del tejido mieloide y estroma medular, con alteración de la morfología normal y preservación de hueso cortical. Siendo una presentación rara como manifestación primaria de neoplasia. La incidencia de esta enfermedad es extremadamente rara en un 0.3%. En el 90% de los casos de NMO se debe a causa maligna y de estas el 40% corresponden neoplasias sólidas.

**Caso clínico:** Masculino de 55 años de edad con antecedente de exposición a insecticidas y plaguicidas, campesino, con lumbalgia de 4 años. Refiere un cuadro de 15 días de evolución con dolor óseo intenso incapacitante, de características inflamatorias, que cede parcialmente con AINES, pérdida de peso, y presencia de síndrome consuntivo y hematomas. EF: Presenta palidez de tegumentos, datos de Sx. Anémico, datos de Sx. hemorrágico, sin datos de compromiso neural, apreciándose hematomas en tórax y abdomen anterior, no organomegalia ni linfadenopatía, exploración neurológica normal. Laboratorio y gabinete: Hb: 9.9 Hto: 29.9% VCM: 85, plaquetas: 39,000 leucocitos: 9,000, neutrófilos: 5.91, BUN: 27.1 Cr. 18 urea: 58, TGO: 157 TGP: 54 TP: 20.1 TPT: 28 INR: 1.9 DHL: 1200 reticulocitos: 1.0% (corregido: .75), frotis: eritroblastos 8% mielocitos, metas 3%. Prueba VIH no reactiva. Se realiza RM (13.07.17) Infiltración Epidural Anterior en L3 y L4 que condiciona raquiostenosis. L3/L4 Protrusión discal posterior central con componente paramedial derecho. Se realiza TAC (18.07.17) y resonancia con evidencia de lesiones líticas en cuerpos vertebrales lumbares, hueso sacre y probable crecimiento en región ganglionar izquierda Se interconsulta al servicio de Hematología por bicitopenia y lesiones líticas, se realizó aspirado de médula ósea y biopsia de hueso, con hallazgo de necrosis de médula ósea y células ajenas.

**Conclusiones:** La NMO es una entidad extremadamente rara, con un diagnóstico complejo. Dolor óseo (75%) y fiebre (68%) donde la anemia (91%) y la trombocitopenia (78%) son las anomalías hematológicas más frecuentes. Reacción leucoeritoblástica observada en un (51%). Las causas neoplásicas son 90% de estas el 60% son hemato-



Figura 1.

lógicas y 30% tumores sólidos, y la anemia de células falciformes como la causa no neoplásica más común. La RM de MO nos sirve para identificar áreas de tejido no neurótico. La pancitopenia y los procesos embólicos son su mayor complicación y deben ser manejados como medidas de sostén hasta identificar el trastorno de fondo.

### **CCL0070 Importancia de la determinación de mutación de FLT3 en leucemia mieloide aguda y su negativización con midostaurina**

*Daniel Rivera Márquez, Eduardo Terreros Muñoz*

UMAE, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI

**Objetivos:** Presentación de un caso con LMA quien posterior a identificar la mutación NPM1 y FLT-3IDT evoluciona satisfactoriamente con el tratamiento de midostaurina.

**Antecedentes:** La leucemia mieloide aguda se presenta en 21,380 nuevos casos en EUA, con una incidencia de 1.0 por 100,000 habitantes en pacientes con 25 años, incrementa a 25 por 100,000 entre los 70-80 años de edad. Identificar en la LMA mutaciones en la cual las alteraciones de la diferenciación celular y subsecuente apoptosis se afectan (NPM1) y en combinación con la mutación o duplicación interna en tándem del FLT-3, obligan a direccionar el tratamiento al trasplante por el riesgo de recaída temprana.

**Caso clínico:** Mujer de 62 años, con antecedente de foco ectópico arrítmico auricular, sin enfermedades autoinmunes, neoplásicas o crónicas degenerativas. No hermanos. Presenta en junio de 2017 debilidad generalizada, fiebre, dolor abdominal, taquicardia y dolor opresivo torácico, se detecta leucocitosis con biometría hemática: Hb de 8.4gr, Leucocitos 223,880, Neutrófilos

7,550, Monocitos 193,150, Linfocitos 23,090, Plaquetas 65,000. DHL 1866. Se realiza aspirado de médula ósea (**Figura 1**) con diagnóstico LMA M4 de la clasificación FAB. La citometría de flujo: 90% de blastos CD 34++het/ CD117+/ CD123++/ HLA DR ++/ CD33++/ CD38+het / CD 13+/ CD7++het. El cariotipo 46XX. Determinación molecular de mutación NPM1 y FLT3-ITD positivos. Tratamiento y evolución. Inducción a la remisión con 7+3 el 27 de junio 2017, más midostaurina del día 8 al 21. Recibe 2 consolidaciones con 4+2 y midostaurina. Se realiza EMR 1.3%. Se decide mantenimiento con citarabina 50 mg c/12 h + 6MP 50 mg c/24 h por 5 días y del día 8 al 21 midostaurina 50 mg c/24 h. FLT3 el 20 de octubre de 2017 negativo. EMR enero 2018 en 0.03%.

**Conclusiones:** El pronóstico de las leucemias mieloides agudas

ha cambiado en los últimos años y el tener un cariotipo normal que anteriormente se consideraba de riesgo intermedio hoy en día se modifica al tener una mutación del gen FLT3 que le confiere un pronóstico desfavorable, ya que se trata de un subgrupo distinto e importante en LMA. La incorporación de los inhibidores FLT3 en esta enfermedad podría relacionarse con mejora significativa en el pronóstico para todos los pacientes.

### **CCL0071 Leucemia mielomonocítica crónica: reporte de 2 casos en el Instituto Nacional de Cancerología**

*Alejandra Mendoza Torres, Alfredo Héctor Francisco De la Torre Lujan, María de los Ángeles Ivette Huerta Santos*

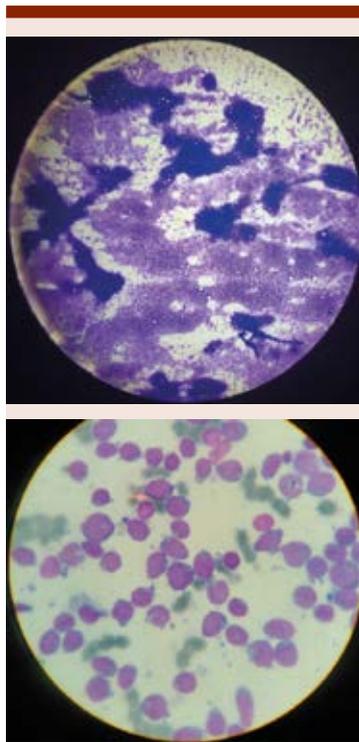
Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Demostrar qué características clínicas y de laboratorio se asocian al mal pronóstico global de los pacientes con leucemia mielomonocítica crónica (LMMC).

**Antecedentes:** La leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) es un desorden clonal de la célula progenitora hematopoyética caracterizado por la presencia de monocitosis absoluta ( $> 1 \times 10^9/L$ ) en sangre periférica y sobreposición de características de síndrome mielodisplásico y mieloproliferativo. Se presenta más comúnmente en adultos mayores, con edad media de diagnóstico de 65 a 75 años con discreta predilección por varones. Las mutaciones asociadas son TET2, SRSF2, ASXL1 y RAS. Durante el periodo de 2017 a 2018 se presentaron 3 casos con LMMC.

**Caso clínico:** Las características clínicas se engloban en el **Cuadro 1**.

**Conclusiones:** Pudimos observar que los pacientes previamente presentados cumplieron las características epidemiológicas reportadas en la literatura. Llama la atención la



**Figura 1.**

Características	Paciente 1	Paciente 2
Sexo	Masculino	Femenino
Edad (años)	72	76
Comorbilidades	No	Cáncer de ovario Cáncer vesical
Leucocitos	47 850 miles/mm <sup>3</sup>	13 400miles/mm <sup>3</sup>
Monocitos absolutos	11 700 miles/mm <sup>3</sup>	1500 miles/mm <sup>3</sup>
Linfocitos absolutos	1800 miles/mm <sup>3</sup>	900 miles/mm <sup>3</sup>
Hemoglobina	8.8 g/dL	12.1g/dL
Plaquetas	34,000 miles/mm <sup>3</sup>	92,000 miles/mm <sup>3</sup>
Blastos	0%	0%
Hepatoesplenomegalia	No	No
Alteraciones citogenéticas	Inversión pericentromérica de cromosoma 16	Monosomía del cromosoma 8 y 10% se observa delección en 20q.
Terapéutica empleada	Citarabina subcutánea (refractariedad) Hidroxiurea (citoreducción suboptima) Azacitidina + Citarabina subcutánea (citoreducción suboptima) Etoposido vía oral.	Hidroxiurea Danazol
Estado actual	Requerimiento plaquetario semanal	Reducción de cuenta leucocitaria. Independencia transfusional
Supervivencia global	10 meses	5 meses

presencia de alteraciones citogenéticas que no se asocian de manera frecuente. Wassie y colaboradores en un ensayo de supervivencia divi-

dieron a pacientes con LMMC en 3 categorías de riesgo, pacientes con cariotipos complejos o con monosomía fueron considerados de alto

riesgo. Por otro lado la eliminación de 20 q se presentó hasta en 8% de los casos. La respuesta terapéutica es el esperada, con dependencia de transfusiones y pobre respuesta a tratamiento de soporte. El sistema pronóstico del MD Anderson (MDAPS) identifica cifras de hemoglobina menos de 10 g/dL, blastos en médula ósea mayores de 10 y cuentas absolutas de linfocitos mayores de 2500 10<sup>9</sup>/L, como predictores independientes de disminución en la supervivencia global pese a tratamiento. El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es la única opción curativa. Otros tratamientos como hipometilantes e hidroxiurea son usados para control de los síntomas. El pronóstico es malo con una supervivencia global de aproximadamente 30 meses.