

terapéutico lo cual incide en la posibilidad de supervivencia de estos niños.

FFE0017-TL: Anemia hemolítica autoinmune: experiencia de 18 años en el servicio de Hematología del Instituto Nacional de Pediatría

Rogelio Paredes Aguilera, Angélica Cecilia Monsiváis Orozco, Martha Gabriela Tavera Rodríguez, Norma Lopez Santiago, María de Lourdes González Pedroza, Mara Núñez Toscano
 Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) es la destrucción no compensado de los eritrocitos por anticuerpos contra sus antígenos. La característica de laboratorio es el Coombs positivo, sin embargo en el 10% puede presentarse con la prueba de Coombs negativa. Se clasifica como primaria cuando no existe un mecanismo desencadenante y secundaria cuando existe una condición asociada (infecciosa, inmunológicos y cáncer).

Objetivos: El objetivo fue conocer incidencia y prevalencia de

nuestros pacientes con AHAI; la etiología, características clínicas y evolución.

Materiales y métodos: Se revisaron expedientes de pacientes con AHAI en el servicio de Hematología de enero del 2000 a junio del 2018. Se les realizó biometría hemática con reticulocitos, frotis de sangre periférico, Coombs, bilirrubinas, DHL y pruebas especiales como inmunológicos, inmunoglobulinas, anticuerpos antifosfolípidos y en pacientes con visceromegalias se realizó medición de población de linfocitos T doble negativo para síndrome linfoproliferativo autoinmune (SLAI).

Resultados: Se analizaron 38 pacientes, 21 (55%) varones y 17 (45%) niñas. La edad promedio al diagnóstico fue de 6 años. Treinta y tres pacientes (87%) presentaron etiología secundaria; 24 fue por infección. En 18 pacientes se diagnosticó etiología inmunológica; 9 casos con Fisher Evans (4 de estos fue secundario, 2 a síndrome antifosfolípido, 1 hepatitis y 1 a inmunodeficiencia combinada severa), 3 pacientes con Lupus eritematoso sistémico (LES), 2 a síndrome antifosfolípido primario,

1 a inmunodeficiencia común variable, 1 con inmunodeficiencia severa (IDS), 1 con SLAI y 1 hepatitis autoinmune. En ningún paciente se asoció a cáncer. En 5 (13%) casos se consideró etiología primaria. La prueba de Coombs fue negativa en 5 pacientes (13%) y el título promedio fue de 1:32. El 76% fue por anticuerpos calientes (IgG). La cifra de Hb promedio fue de 6.3 gr/L. El tratamiento de primera línea fue esteroides en 32 pacientes (60%), gammaglobulina en 7 casos (18%) y 4 pacientes (11%) no recibieron ningún tratamiento farmacológico. Se realizó transfusión de paquete globular en 5 niños (13%). Treinta y tres pacientes (87%) presentaron adecuada respuesta, 6 (13%) presentaron recaída y 5 (13%) falla al tratamiento. Estos pacientes recibieron como tratamiento de segunda línea Rituximab, seguido de azatioprina, danazol y micofenolato y el 87% presentó adecuada respuesta. Hubo una muerte por sepsis y falla cardiaca, en un paciente con IDS.

Conclusiones: No encontramos predominio de sexo. La etiología más frecuente fue posinfecciosa seguida de FE.

GAMMAPATÍAS MONOCLONALES (GMO)

PRESENTACIÓN ORAL

GMO0008-TL: Asociación del gen de resistencia a drogas (ABCB1) sobre la respuesta a largo plazo en pacientes portadores de mieloma múltiple tratados mediante talidomida-dexametasona

Elizabeth Madera Maldonado, Christian Omar Ramos Peñafiel, Irma Olarte Carrillo, Rafael Cerón Maldonado, Adrián de la Cruz

Rosas, Humberto Baldemar Castellanos Sinco, Carlos Martínez Murillo, Etta Rozen Fuller, Juan Collazo Jaloma, Manuel Odín de la Mora Estrada, Adolfo Martínez Tovar

Hospital General de México

Introducción: El mieloma múltiple (MM) es una neoplasia caracterizada por la proliferación de células

plasmáticas de tipo clonal (mayor a 10%) que compromete la funcionalidad de la médula ósea. Tanto la sobreexpresión de los genes ABCB1 y ABCG2 se han asociado a una pobre respuesta terapéutica en diversos tipos de tumores. Los inhibidores de proteosoma y esteroides, son considerados actualmente la principal línea de tratamiento, y en algunos estudios se han demostrado

ser sustrato de dichos mecanismos. Debido a esto la identificación de la expresión de estos genes puede contribuir con la individualización de los diferentes esquemas terapéuticos.

Objetivos: Detectar la frecuencia de sobre expresión del gen de Resistencia a drogas (ABCB1) sobre la respuesta al tratamiento en los pacientes con mieloma múltiple.

Materiales y métodos: Estudio observacional, prospectivo, analítico en pacientes con diagnóstico de MM tratados mediante el esquema TD, a los que se determinó la ex-

presión del gen ABCB1 mediante la técnica de reacción de cadena de polimerasa en tiempo real.

Resultados: De los 26 pacientes tratados solamente con TD, 23.1% (n=6) mostraron una sobre expresión del gen de resistencia ABCB1, 50% (n=13) mostraron una expresión baja y en 26.9% (n=7) mostró una expresión ausente. En conjunto un 23.1% (n=6) mostraron un riesgo elevado de resistencia al tratamiento y 76.9% (n=20) se les considero como un riesgo habitual de resistencia (niveles bajos o ausentes. La sobreexpresión del RNA

no mostró una asociación con el tipo de mieloma ($p=0.438, 95\%IC$), el tipo de riesgo ISS ($p=0.428, 95\%IC$), fracaso renal al diagnóstico ($p=0.438, 95\%IC$) o la presencia de plasmocitos significativa en médula ósea ($p=0.676, 95\%IC$) pero si su sobreexpresión se relacionó a un tiempo de respuesta tardío en comparación con los de niveles bajos (14 meses versus 6 meses).

Conclusiones: A diferencia de otras neoplasias, la sobre expresión del gen ABCB1, no mostró un impacto significativo en la respuesta, pero si en la velocidad de la respuesta.

PRESENTACIÓN EN CARTEL

GMO0001-CC: Plasmocitoma renal, una rara presentación del plasmocitoma extramedular solitario

Isabel Anahí Borjon Cabada, Diego Gustavo Cruz| Contreras, Yolanda Martínez Flores

Instituto Mexicano del Seguro Social, departamento de hematología

Objetivos: Abordaje diagnóstico, tratamiento y seguimiento del plasmocitoma renal

Antecedentes: Las neoplasias de células plasmáticas son tumores monoclonales formados por células plasmáticas y sus precursores. Dentro de estas se encuentra el plasmocitoma extramedular un trastorno poco frecuente. La mayoría de los plasmocitomas extramedulares se encuentra en la región del cuello en el área nasofaríngea, en cerca

del 80% de los casos. El involucro renal es extremadamente raro con menos de 30 casos reportados a nivel mundial.

Caso clínico: Se describe el caso de un masculino de 38 años de edad quien es ingresado por un cuadro de 6 meses de evolución con astenia y adinamia, pérdida de peso de 20 kg en los últimos 3 meses así como dolor intermitente en fosa renal izquierda. En los exámenes se observó anemia de 8.4g/dL. Se realiza TAC contrastada, la cual revelo masa en polo inferior de aproximadamente 9x8cm, la cual presenta realce heterogéneo a la administración de contraste. Por lo que se practicó nefrectomía total izquierda sin complicaciones. Diagnóstico histopatológico: Plasmocitoma renal, CD38 positivo, CD138 positivo, Cadena Kappa po-

sitivo. Se realizó abordaje completo a descartar enfermedad sistémica de células plasmáticas. La médula ósea no revelo la presencia de células plasmáticas, electroforesis con inmunofijación y cadenas ligeras, no revelaron la presencia de pico monoclonal. Citometría de flujo negativa para mieloma múltiple. Se envió a paciente a radioterapia como tratamiento coadyuvante a la cirugía. No hubo recurrencia ni enfermedad diseminada durante los 12 meses de seguimiento.

Conclusiones: El plasmocitoma extramedular renal es una neoplasia de células plasmáticas muy poco común, que si se detecta a tiempo puede tener un curso indolente. Puede ser tratado únicamente con nefrectomía radical con o sin radioterapia, sin embargo este puede progresar a enfermedad diseminada

o a mieloma múltiple, por lo que es de suma importancia, además de tratar la neoplasia hacer un estudio integral del paciente y dar seguimiento a largo plazo.



Figura 1.

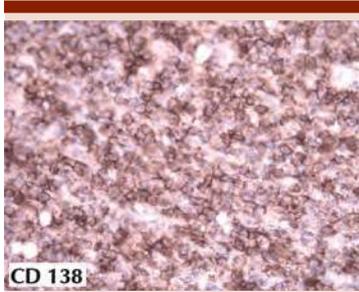


Figura 2.

GMO0002-TL: Mieloma múltiple: experiencia de 2 centros en Oaxaca

Eleazar Hernandez Ruiz,^{1,2} Gabriel Barragán Ibañez,² Jorge Luis Aquino Salgado,² Juan Manuel Pérez Zuñiga,³ Eva Fabiola Ramírez Romero¹

¹ Hospital Regional Presidente Juárez ISSSTE Oaxaca, ² Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, ³ Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: El mieloma múltiple (MM) es una neoplasia relativamente frecuente, corresponde al 10% de las neoplasias hematológicas y 1% de todas las neoplasias a nivel mundial, su presentación a

nivel mundial con una mediana de edad 69 años, la presentación en población Mexicana se tiene pocos reportes y con pobre respuesta al tratamiento.

Objetivos: Presentar la cohorte de mieloma múltiple de dos centros de tratamiento de la ciudad de Oaxaca.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de 60 pacientes con diagnóstico de MM atendidos de enero 2008 a diciembre 2018.

Resultados: Se realizó un estudio retrospectivo analizando 60 casos con diagnóstico de MM, al diagnóstico la mediana de edad de 59 años (29-89), predominio en varones 63.3%, ECOG 0-1 de 55%, > a 2 de 45%, las características demográficas iniciales se resumen en **Cuadro 1**. El 87% presento proteína M. Por isotopo se encontraron predominantemente IgG 60%, IgA 16.7%, de cadenas ligeras 21.7%, no secretor 1.7%. En el 28.3% presentó falla renal; según ISS el estadio 1 fue de 8.3%, ISS 2 el 31.7%, ISS 3 de 60%. El 43% se documentó fracturas y el 30% enfermedad

extramedular. El 31.7% recibió tratamiento con RT, los esquemas de quimioterapia recibidos fueron CTD 21.7%, MPT-TP 41.7%, basados en Bortezomib 36.7%. Se evaluó la respuesta a la primera línea de tratamiento alcanzando RC 18.3%, MBRP 35.5%, RP 45%, falla 1.7%. El 100% recibió mantenimiento con talidomida. A la evaluación 66.7% estaban vivos, 21.7 fallecieron por actividad, 8.3% por infección y 3.3 por otras causas. El 53.3% presento al menos 1 recaída. Solo el 11.7% de los pacientes fueron sometidos a TAMO. Las complicaciones fueron herpes 23%, neuropatía 71.7%. La media de SLE de 24 meses y la media de SG 73 meses.

Conclusiones: En nuestra cohorte observamos una mediana de edad menor a la reportada a nivel internacional sin embargo concordante con la mediana de presentación nacional, nuestra población tiene poca accesibilidad a trasplante, nuestra SLE es menor a la reportada, sin embargo, la SG similar a lo reportado.

Cuadro 1.

Variable	Mediana	Rango (mínimo-máximo)
Hb gr/dl	10	5.6-16.2
Plaquetas/mm ³	246	67 000-609 000
Calcio mg/dl	10	7.1-14
IgG mg/dl	3270	100-12339
IgA mg/dl	200	5-4000
IgM mg/dl	100	8-400
Creatinina mg/dl	1	.3-12.5
Albumina mg/dl	3.1	1-4.7
Globulinas mg/dl	5.7	2-14
B2mcg mg/dl	5.4	1.2-35
DHL U/L	367	110-1447
Huesos con lesiones líticas	2	0-14
Células plasmáticas	42	10-100
Plasmocitoma	2	1.2

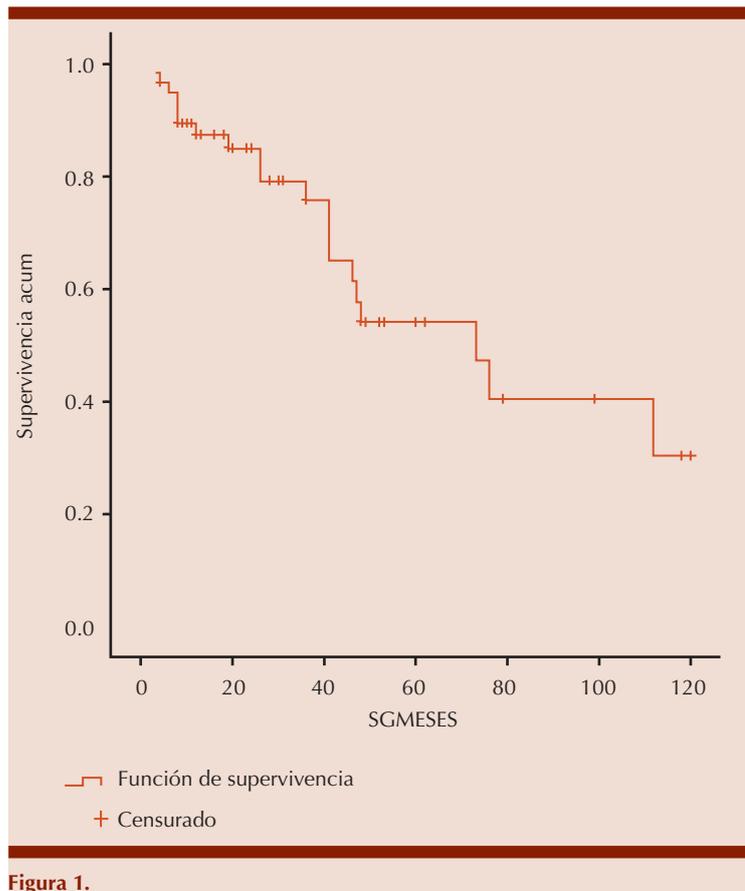


Figura 1.

GMO0003-CC: Mieloma múltiple en un adolescente con patrón hereditario en el Instituto Nacional de Cancerología de México

José Ramiro Espinoza Zamora, Nidia Paulina Zapata Canto, Juan Rafael Labardini Méndez, Eduardo Cervera Ceballos, Verónica Bravo Villa, Emmanuel Martínez Moreno, Ricardo Plancarte Sánchez, Celia López González, Diana Vanesa Toledano Cuevas, Valentín Lozano Zavaleta, José Alfonso Sánchez Díaz, Alejandro Sosa Espinoza, Carolina Hernández Porras, Andrea Silvana Vázquez Ornelas, Eunice Irahira Alvarado Zapata, Jorge Oscar García Méndez
 Instituto Nacional de Cancerología

Objetivos: Presentar un caso clínico de mieloma múltiple con patrón hereditario en un adolescente.

Antecedentes: El mieloma múltiple se presenta solo en 2% en menores de 40 años y con una incidencia menor de 1% en menores de 30 años. En México solo se ha reportado en 2015 un caso de una paciente de 18 años de edad con un cuadro compatible con mieloma múltiple.

Caso clínico: Masculino de 17 años de edad con antecedente de importancia abuelo paterno con mieloma múltiple IgA kappa ISS (índice pronostico internacional) I. Inició su padecimiento un mes previo a la valoración, posterior a un esfuerzo físico con dolor en la región lumbar incapacitante que lo

postró en silla de ruedas. Se toma estudios de imagen con lesiones líticas en cuerpos vertebrales. Se realizan estudios de extensión visualizando un pico monoclonal en la región gamma correspondiente a una inmunoglobulina del tipo G con cadenas ligeras kappa por inmunofijación. El aspirado de médula ósea con abundantes células plasmáticas de características patológicas en el 90 %, con fenotipo por citometría de flujo (CMF) de células plasmáticas patológicas en 6.42%. Se documentó: hipercalcemia, lesión renal aguda, anemia, globulinas totales y otros marcadores como la beta 2 microglobulina y ácido úrico incrementados. En estudio histopatológico de vértebra lumbar presencia una neoplasia maligna de células plasmáticas en la biopsia de vértebra lumbar. Los estudios de imagen como la resonancia magnética (RNM) y la tomografía por emisión de positrones (PET CT) mostraron imágenes de lesiones líticas en todo el esqueleto axial y apendicular con características de actividad tumoral por mieloma.

Conclusiones: Se concluye mieloma múltiple IgG Kappa con un ISS III. Se inició esquema CyBorD. A los tres meses de tratamiento con muy buena respuesta parcial (MBRP) según los criterios del International Myeloma Working Group (IMWG). Y es enviado para valoración por unidad de trasplante de médula ósea. Es de mucha importancia el componente hereditario por lo cual hace el caso más interesante para seguir su evolución y reportar la evidencia clínica al respecto Los casos descritos en la literatura para niños y adolescentes, son muy raros y la presentación clínica del mieloma parece ser menos agresivo que en adultos. Hay informes de aproximadamente 30 casos de MM en pacientes menores de 15 años. Se presenta el paciente con mieloma múltiple más joven del país reportado en la literatura.

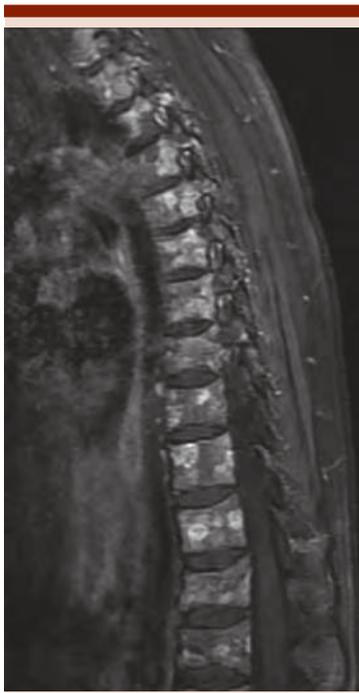


Figura 1.

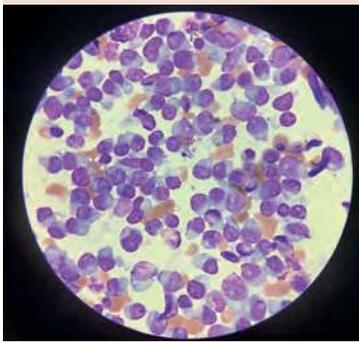


Figura 2.

GMO004-TL: Evaluación de la respuesta inicial a tratamiento con talidomida, dexametasona y dosis reducida de bortezomib en pacientes con nuevo diagnóstico de mieloma múltiple

Luz del Carmen Tarín Arzaga, Luis Andrés González Torres, Omar Cantú Martínez, Karen Lorena Osorno Rodríguez, César Octaviano Pezina

Cantú, Andrés Gómez De León, David Gómez Almaguer, Carlos Alejandro De la Cruz De la Cruz Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL

Introducción: El bortezomib es cada vez más utilizado como parte del tratamiento del mieloma múltiple (MM). La forma de utilizarlo ha cambiado de dos aplicaciones por semana a una y de administración intravenosa a subcutánea, con lo que se ha observado una disminución en la toxicidad principalmente neurológica sin reducir eficacia. Además, dosis reducidas de bortezomib han sido estudiadas en diferentes combinaciones en pacientes con MM en recaída/refractario, en esquemas de consolidación y en inducción previo a trasplante mostrando actividad anti-mieloma y menor toxicidad.

Objetivos: Evaluar la respuesta a tratamiento en pacientes con nuevo diagnóstico de MM quienes recibieron una dosis de bortezomib menor a la convencional.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo en el que se incluyeron los pacientes con nuevo diagnóstico de MM que recibieron tratamiento con bortezomib en dosis menor de la convencional de septiembre 2017 hasta noviembre del 2018. Para la definición de criterios diagnósticos y evaluación de respuesta se siguieron las recomendaciones del grupo internacional de mieloma (IMWG).

Resultados: Se incluyeron 23 pacientes, la mediana de edad fue 58 años (RIC 53-67), el 30% eran menores de 55 años. La proporción hombre-mujer fue 1:1. El isotipo más común fue IgG en 48%, seguido de IgA y CL en 35% y 17%, respectivamente. La media de hemoglobina fue 8.9 g/dL (± 3.1), de calcio 10.8 g/dl (± 1.8) y la mediana de creatinina 1.4 (RIC 0.9-2.2). El 75% de los pacientes te-

nían ISS II-III, y 91% Durie-Salmon II-III. El 30% presentaron daño renal. Todos recibieron esquema vTD (bortezomib subcutáneo días 1,8,15,22, talidomida 100mg/día, dexametasona 40mg/día 1-4 y 15-18 en ciclos de 28 días), la dosis media de bortezomib fue 1mg/m², con dosis acumulado de 24 mg en 3 meses. La mediana del seguimiento fue de 5 (RIC 2-12) meses. En la evaluación al tercer ciclo de tratamiento el 74% alcanzaron al menos respuesta parcial, con 17% de RC. Cuatro pacientes fallecieron (17%), 3 recibieron menos de 3 dosis de bortezomib. Ningún paciente suspendió tratamiento por toxicidad relacionada al bortezomib. Hasta el momento 3 de 16 pacientes candidatos han recibido una autotrasplante

Conclusiones: El esquema vTD con dosis de bortezomib reducida es bien tolerado y agrega beneficio observado en la respuesta inicial.

GMO005-CC: Asociación paraneoplásica del síndrome de Sweet a mieloma múltiple

Juan Luis Ontiveros Austria,¹ Arturo Salas Mendiola,¹ Merit del Carmen Hernández Sánchez,² Elia Zamora Pérez,² Irma Barrios Hernández,² Laura Vanessa Leal Guevara,² Leticia Martínez Pérez,² Karina Teresita González Rodríguez²

¹ Hospital Regional PEMEX Cd. Madero

² HRCM

Objetivos: Describir caso clínico de síndrome de Sweet y su asociación paraneoplásica a mieloma múltiple.

Antecedentes: El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril aguda que puede presentarse como síndrome paraneoplásico en 10-20% de los casos, sin embargo, su asociación a mieloma múltiple es infrecuente.

Caso clínico: Paciente de 54 años, testigo de Jehová e hipertenso. Inició

su padecimiento en agosto de 2016 con síndrome de Sweet aislado que remitió con esteroides sistémicos. En enero de 2017 se ingresó con síndrome febril, anémico, pérdida de peso de 23 kg en 6 meses y dermatosis generalizada. Laboratorios: Hb 4.9g/dl, creatinina 12.82mg/dl, ácido úrico 12.6mg/dl, proteínas totales 11.4g/dl, globulinas 7.9 g/dl, electroforesis de proteínas séricas con pico monoclonal de 6.5 g/dl, Inmunoglobulina G 9377mg/ g/dl, cadena ligera Lambda 1779 mg/L radio K/L 0.01 y proteína de Bence Jones positiva. Aspirado de médula ósea con 85% de células plasmáticas y plasmablastos, y en la biopsia de hueso 60%. Se realizó biopsia de piel confirmando reaparición del síndrome de Sweet variedad histiocitoide. Se clasificó como mieloma múltiple Durie-Salmon IIIB e ISS3 riñón del mieloma con diálisis peritoneal. Inició esquema talidomida/dexametasona 1 ciclo presentó neurotoxicidad grado III con cambio a viclofosfamida/dexametasona completando 3 ciclos en mayo con reducción de 87% del pico monoclonal logrando una muy Buena Respuesta Parcial, recuperación de función renal residual y retiro de catéter peritoneal. En junio se agrega Bortezomib (CyBorD), se identificó plasmocitoma solitario costal derecho y en octubre de 2017 recibió radioterapia 15 sesiones con respuesta parcial (8 a 4 cm). Completó en Diciembre 6 ciclos de CyBorD, no aceptó autotrasplante y recibió 1 ciclo de mantenimiento con bortezomib y presentó primera recaída temprana en Enero de 2018 con incremento del pico monoclonal 20%. Inició Esquema VRD con dosis ajustada de lenalidomida por neuropatía y posterior al tercer ciclo logró disminuir 68% el pico monoclonal logrando segunda respuesta parcial. Al término del 7° ciclo presentó síndrome febril y anémico demostrando segunda

recaída con incremento del pico monoclonal en 55%, deterioro del ECOG y con multitoxicidad farmacológica por lo que se ofreció en Septiembre Melfalán/Prednisona sin tolerancia y en octubre se detectan células plasmáticas en sangre periférica confirmando fase leucémica, tratamiento paliativo con deterioro progresivo y fallecimiento en diciembre de 2018.

Conclusiones: La afectación cutánea en gammapatías monoclonales es extremadamente infrecuente y los pocos casos reportados de esta asociación son en mielomas con involucro de la inmunoglobulina G.



Figura 1.

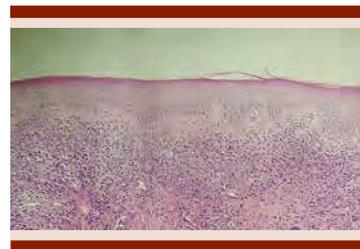


Figura 2.

GMO0006-CC: Infiltración leptomeníngea como presentación inicial de mieloma múltiple en una paciente joven, a propósito de un caso

Edgar Ruiz Velasco Niño, César Borjas Gutiérrez, Juan Ramón González García, Arturo Vega Ruiz, Benjamin Rubio Jurado
Instituto Mexicano del Seguro Social

Objetivos: Describir un caso de mieloma múltiple que debuta con involucro a sistema nervios central, así como su abordaje, alteraciones citogenéticas y su tratamiento en nuestra unidad.

Antecedentes: El mieloma múltiple (MM) es un desorden clonal, el cual se caracteriza por ser una patología con un proceso de múltiples pasos, iniciando con una condición pre maligna conocida como gammapatía monoclonal de significado incierto, se asocia a alteraciones citogenéticas primarias y secundarias. Los cambios en el microambiente medular participan en la evolución del MM. El involucro extra medular se encuentra aproximadamente 7% de los pacientes al momento del diagnóstico; el involucro a sistema nerviosos central (SNC) es una localización muy rara con diagnóstico en menos del 1% de los pacientes.

Caso clínico: Femenino de 40 años de edad, sin antecedentes de importancia, el cual inicia con cefalea frontoparietal derecho y oftalmoparesia dolorosa de ojo derecho con principal sospecha diagnóstica de neuritis óptica se inicia tratamiento a base de esteroide posteriormente se agrega diplopía, disfagia y náuseas y parálisis de los pares craneales III, IV y XII con disfagia progresiva, realizándose estudios de imagen encontrando lesión lítica única en cuarto arco costal y documentándose hipercalcemia en estudios bioquímicos, abordándose con aspirado de médula ósea documentando 25% de plasmocitosis en médula ósea, con IgG de 5.6 gramos e inmunoparesia, cadenas kappa 84.2 mg/dl, y una relación K/L 112; con envío posterior a tercer nivel catalogándose como mieloma múltiple. Dentro de su abordaje se revisa RMN encontrando reforzamiento leptomeníngeo difuso, realizando también punción lumbar con hiperproteínorraquia y presencia de

células plasmáticas en citológico de líquido cefalorraquídeo; se obtiene muestra para citogenética y FISH encontrando un cariotipo complejo con monosomía del cromosoma 13, se inicia tratamiento a base de ciclofosfamida y dexametasona, talidomida y quimioterapia intratecal con triple droga, con mejoría parcial de síntomas neurológicos.

Conclusiones: La presentación extranodal con involucro a SNC

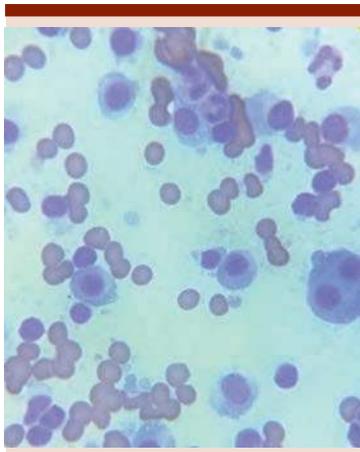


Figura 1. Aspirado de médula ósea 100x.

es raro (menos de 1%). En series de casos, se ha documentado que estas se presentan hasta en 22% como presentación a nivel de SNC, siendo las alteraciones visuales las más frecuentes en la mayoría de los casos y con cariotipo complejo (monosomía del cromosoma 13 y del 17p); actualmente su tratamiento sigue siendo un reto para el clínico ya que la supervivencia global estimada es de 6.7 meses al momento del diagnóstico.

GMO007-CC: Reporte de compromiso cardiopulmonar por amiloidosis AL. Caso de Uruguay

Eloísa Riva,¹ Virginia Bove,¹ Virginia Ortega,² Florencia Delgado Álvarez,³ María Luisa Musto,² Gabriela Gualco²

¹ Asociación Española Primera de Socorros Mutuos, Montevideo, Uruguay

² Diagnóstico SRL, Montevideo, Uruguay

³ Binding Site, Buenos Aires, Argentina

Objetivos: Comunicar un caso de Amiloidosis AL con compromiso

cardiopulmonar detectado en una paciente de Montevideo, Uruguay.

Antecedentes: La amiloidosis AL se debe al depósito extracelular de cadenas livianas kappa o lambda anormalmente plegadas, que ocasionan disfunción de órganos. El diagnóstico es histológico. Existen 3 patrones de compromiso pulmonar: difuso, nodular y traqueobronqueal. La disminución de la difusión de monóxido de carbono (DLCO) e hipoxia postejercicio son típicos del patrón difuso, que se observa en la amiloidosis sistémica. La asociación de compromiso cardíaco determina mal pronóstico vital. El manejo terapéutico es un desafío, debiendo adaptarse a la fragilidad típica de estos pacientes.

Caso clínico: Mujer de 63 años, hipertensa leve, dislipémica. Amiloidosis AL lambda diagnosticada en 2010, con síndrome del túnel carpiano bilateral, equimosis periorbitaria, macroglosia. Sin otros compromisos. BMO: 6% plasmocitos, 1,2% clonales, no amiloide. Tratada con Talidomida-dexametasona y auto-transplante (aTPH), logra muy buena remisión parcial. Recaída en 2013 detectada por duplicación de cadenas livianas libre (CLL) lambda (459 mg/L), sin síntomas. La valoración muestra elevación leve de enzimas cardíacas. Resonancia cardíaca sin compromiso. Recibe ciclofosfamida-bortezomib-dexametasona y aTPH. Remisión completa hasta julio 2016 cuando instala macroglosia, neuropatía periférica y equimosis. Aumento de CLL lambda y biomarcadores cardíacos, asintomática en lo cardiovascular y con nuevo ecocardiograma normal. Recibe bortezomib-dexametasona con muy buena respuesta parcial y normalización de biomarcadores y cadenas livianas libres en suero. A 3 meses de finalizado el tratamiento comienza con disnea a esfuerzos moderados. ECG y ecocardiograma normales, espirometría normal. TC tórax:

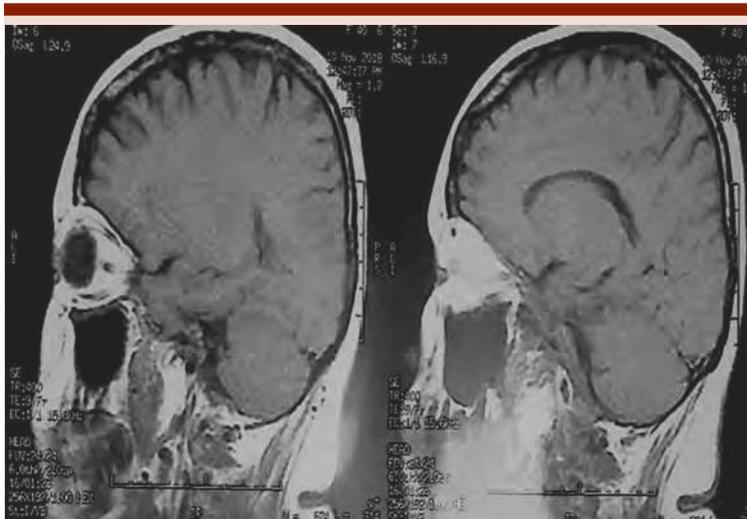


Figura 2. Resonancia magnética nuclear.

micronódulos y engrosamiento intersticial periférico. Test de la marcha 6min: desaturación significativa. Severa disminución de la difusión con CO. Biopsia pulmonar muestra extensos depósitos amiloidóticos, Rojo Congo +++ (Figura 1). RMN: compatible con amiloidosis cardíaca. FEVI 45%. CLL kappa 45 mg/L, CLL lambda 798 mg/L. NT proBNP 479 pg/ml. Miograma 4% plasmocitos. IF: 1,3% plasmocitos clonales. Inicia Lenalidomida-dexametasona (Ld) con mejoría rápida y notoria de síntomas. A 12 meses de tratamiento se encuentra autoválida, sin disnea ni elementos de progresión.

Conclusiones: Caso de amiloidosis AL con compromiso pulmonar difuso y cardíaco. La cuantificación de cadenas livianas libres (Freelite) fueron de gran utilidad para el seguimiento siendo un parámetro que permite adelantarse a la recaída clínica, definir tratamiento precoz y así reducir el compromiso de órganos vitales. Esquema Ld a dosis atenuadas logró buen control clínico y paraclínico. El pronóstico está signado por el compromiso cardiovascular.

GMO0009-TL: Utilidad de la determinación de las cadenas livianas libres en suero en el diagnóstico de discrasias de células plasmáticas. Experiencia del Hospital Provincial Neuquén, Argentina

Mariana Piaggio,¹ Laura González,¹ Norma Albornoz Sánchez,¹ Haydee Torres,¹ Florencia Delgado Álvarez²

¹ Laboratorio de Proteínas e Inmunología. Hospital Provincial Neuquén, Argentina

² Binding Site, Buenos Aires, Argentina

Introducción: El algoritmo diagnóstico para las Discrasias de Células Plasmáticas (DCP) incluye una serie de ensayos en suero y orina. Desde el 2009, el International Myeloma Working Group (IMWG) sugiere la incorporación del ensayo de Cadenas Livianas Libres en suero (CLLs) para la cuantificación de Kappa y Lambda libres ya que se ha demostrado que su incorporación al algoritmo tradicional aumenta drásticamente la sensibilidad diagnóstica.

Objetivos: Evaluar la prueba de Cadenas Livianas Libres en suero en el diagnóstico de pacientes con DCP para su incorporación en el algoritmo diagnóstico del sector de Proteínas e Inmunología del Laboratorio del Hospital Provincial Neuquén.

Materiales y métodos: Se analizaron 35 pacientes con sospecha de gammapatía monoclonal (GM) desde septiembre 2017 a julio 2018. Se excluyeron pacientes con Síndromes Linfoproliferativos y Amiloidosis. Se evaluaron las proteínas monoclonales en las

muestras de los pacientes con las siguientes técnicas: Electroforesis Capilar de Proteínas en suero (EPS), Inmunofijación sérica y urinaria (IFEs, IFU), Cadenas livianas libres en suero (CLLs, Freelite, Binding Site) y Uroproteinograma (UPro).

Resultados: De los 35 pacientes, 6 pacientes presentaron criterios de exclusión. De los 29 restantes, 18 presentaban diagnóstico previo y 11 fueron diagnosticados utilizando el esquema completo. El 46% (5/11) de los pacientes fueron diagnosticados con MM inmunoglobulina intacta (MMII), 36% (4/11) con Gammapatía Monoclonal de Significado Incierto (GMSI) y 18% (2/11) con MM Cadena Liviana (MMCL). Al incorporar la prueba de CLLs en el protocolo, un paciente pudo ser diagnosticado con MM Oligosecretor presentado una relación CLL κ/λ alterada. Los resultados obtenidos con el algoritmo previo fueron comparados con el aplicado en este estudio. Se puede observar el gran aporte que presenta la determinación de CLLs al diagnóstico de GMs. Comparando EPS+IFEs vs. EPS+IFEs+CLLs se observó que sensibilidad diagnóstica para MM aumentó del 86% al 100% y para los MMCL del 50% al 100% de detección, respectivamente. Para los MMII, no se observaron cambios.

Conclusiones: La combinación de pruebas diagnósticas EPS+IFEs+CLLs, representa el panel de screening más

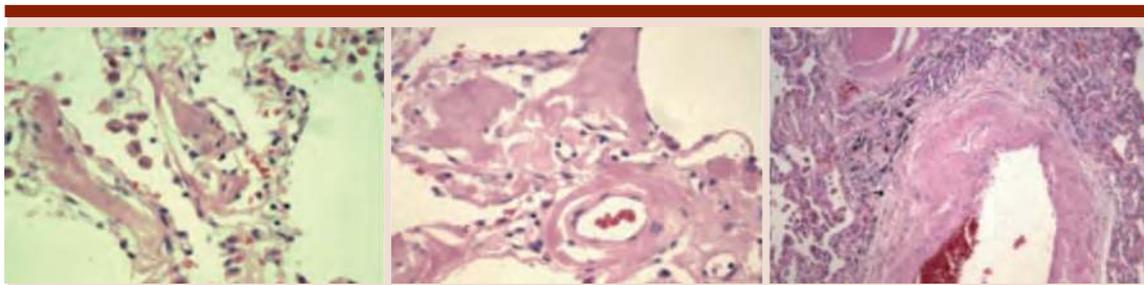


Figura 1. Biopsia pulmonar: extensos depósitos de amiloide en tabiques alveolares, paredes vasculares, compromiso focal de pared bronquiolar, intersticio y tejido subpleural. Rojo Congo +++.

simple y eficiente para la identificación de GMs, como sugieren las guías nacionales e internacionales. En nuestra experiencia, el ensayo de CLLs permitió mejorar la sensibilidad diagnóstica del algoritmo de estudio, con las ventajas de incorporar una técnica cuantitativa, de rápida resolución y automatizada, lo cual permite obtener un resultado clave para el comienzo del tratamiento del paciente; haciendo de este una herramienta invaluable para el diagnóstico de los pacientes con estas patologías.

GMO0010-TL: Concordancia entre un método cuantitativo y uno cualitativo en la evaluación de proteínas monoclonales durante el diagnóstico y seguimiento de gammopatías monoclonales

Mariana Dicugno,¹ Cristina Esquivel,¹ Ayelen Bertoncin,¹ Luciana Lalosa,¹ Aníbal Stern,¹ Florencia Delgado Álvarez,² Alexis Muryan¹

¹ Laboratorio Central del Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

² Binding Site, Buenos Aires, Argentina

Introducción: La inmunofijación (IFE) es una técnica conocida y utilizada para detección de proteínas monoclonales en diagnóstico de gammopatías monoclonales (GM), pero con sensibilidad limitada. El ensayo de cadenas livianas libres en suero (CLL) ha mostrado incrementar la sensibilidad diagnóstica y mejorar la detección de GMs y está recomendada internacionalmente para diagnóstico, monitoreo y pronóstico de discrasias de células plasmáticas.

Objetivos: Evaluar el grado de acuerdo entre la cuantificación de CLLs (kappa, lambda) e IFE (cualitativo).

Materiales y métodos: Se analizaron 102 muestras de pacientes que

concurrieron al Laboratorio Central con solicitud de CLL e IFE en suero y 54 en orina, en un período de un año. La cuantificación de CLL (Freelite, Binding Site) se realizó por inmuniturbidimetría en el autoanalyzer SPAPlus y la inmunofijación en equipo SPIFE3000. Cada muestra fue clasificada como Negativa(-) o Positiva(+) por metodología. Se evaluó el grado de acuerdo entre métodos y el coeficiente kappa por tipo de muestra con programa estadístico InfoStat.

Resultados: En suero, el grado de acuerdo fue de 59%, coeficiente Kappa 0.054, indicando un pobre grado de acuerdo entre métodos. 25% de las muestras fueron negativas por CLL y positivas por IFE. 16% de las muestras fueron positivas por CLL y negativas por IFE. En orina, se obtuvo un grado de acuerdo del 70% con coeficiente Kappa 0.429, moderado grado de acuerdo entre métodos. El 30% de las muestras fueron negativas positivas por CLL y negativas por IFE.

Conclusiones: En suero el grado de acuerdo observado fue bajo, con un 41% de resultados no concordantes entre las metodologías. Esto podría deberse a la mayor sensibilidad del método de CLLs (permitiendo la detección temprana de la enfermedad) y al tener las CLL una corta vida media (2 a 6 horas) permiten, a diferencia de la IFE, evaluar precozmente la respuesta al tratamiento. En la evaluación de las muestras de orina se observa un grado de acuerdo del 70%. Se encontró que en el 30% de muestras se confirma que el dosaje de CLL en orina ocurre previo a la detección del componente monoclonal por IFE en orina. Este trabajo preliminar muestra que la sensibilidad superior de la medición de cadenas livianas libres en suero (Freelite) es relevante para una correcta evaluación del paciente al diagnóstico y una mayor utilidad clínica en el seguimiento de los pacientes en tratamiento.

GMO0011-TL: Prevalencia de la presencia de gammopatía monoclonal en pacientes con enfermedades linfoproliferativas, en el servicio de Hematología del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

Ulises Guadalupe Martínez Lerma, María de la Luz Machuca Rincón, Esperanza Barrera Chaidez, Ana Lucía Ron Magaña, Lorena Alejandra Cervantes Pérez, Bogar Pineda Terreros, Brian Guzmán Beltrán, Norma Hilda Chamorro Morales, Laura Olivia Villalobos De La Mora, Jesús Alejandro Gutierrez Ortiz, César Martínez Ayón

Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

Introducción: El hallazgo de gammapatía monoclonal (GM) se observa del 3 al 4% de los pacientes mayores de 50 años. El 56% de los casos se diagnostica gammapatía monoclonal de significado incierto, 17% con Macroglobulinemia de Waldenström, 7% con linfoma y 5% con leucemia linfocítica crónica; la media de duración de tiempo entre el hallazgo de proteína M, hasta el desarrollo de enfermedad linfoide maligna es entre 4 a 9 años. Se tienen reportes en los que se establece que la presencia de gammapatía monoclonal en las enfermedades linfoproliferativas confiere un mal pronóstico.

Objetivos: Determinar la prevalencia de gammapatía monoclonal en las enfermedades linfoproliferativas.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio transversal descriptivo en Servicio de Hematología del Antiguo Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde del año 2008 a octubre 2018, en el que se incluyeron pacientes con diagnóstico de enfermedad linfoproliferativa a los que se realizaron estudios de electroforesis e inmunofijación de proteínas en suero.

Resultados: De 112 pacientes, 77 (68.7 %) tuvieron diagnóstico de linfoma no Hodgkin y 35 (31.2 %) de Leucemia Linfocítica Crónica. La edad media de presentación fue 54.6 años en LNH y 64 años para LLC. Se les realizó inmunofijación de proteínas séricas a 56 pacientes, de los cuales 45 (80.35%) pertenecían al grupo de LNH y 11 casos (24.4%) al grupo de LLC. La prevalencia de gamapatía monoclonal en los casos con LNH fue de 13.3% (6/45 pacientes) y de un 9.1% en los pacientes con LLC. No hubo diferencias entre edad y sexo. De los de casos con gamapatía monoclonal 5 casos (71.4%) fueron tipo IgG kappa, 1 caso (14.2%) IgG lambda y 1 caso IgA kappa (14.2%). De los casos con gamapatía monoclonal el 71.4% (5/7 casos) presentaban estadios avanzados y subtipos agresivos de la enfermedad.

Conclusiones: La gamapatía monoclonal es un hallazgo que se puede observar en pacientes con enfermedades linfoproliferativas principalmente en los subtipos agresivos y en estadios clínicos avanzados.

GMO0012-TL: Tipificación de la célula plasmática aberrante por citometría de flujo en pacientes con mieloma múltiple, experiencia de un hospital universitario

Luz del Carmen Tarín Arzaga, Carlos Alejandro de la Cruz de la Cruz, Nereida Méndez Ramirez, Omar Cantu Martínez, Eli Fuentes Chávez, José Martín Espinoza Mares, Mónica Bustillos Muñoz, Oscar Márquez Pineda, Andrés Gómez De León, David Gómez Almaguer
Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL

Introducción: La citometría de flujo es útil para discriminar las células plasmáticas (CP) normales de las

neoplásicas. Si bien aún no es indispensable para el diagnóstico de mieloma múltiple (MM), algunos marcadores han sido asociados con la evolución de la enfermedad, y cada vez es más utilizada para medir enfermedad mínima residual. El inmunofenotipo característico de la CP neoplásica es CD38+débil/CD138+/CD19-/CD45-/CD56+, con algunas variantes. La presencia de CD19 y CD45 indican estadios tempranos de la enfermedad, CD56- se asocia a enfermedad más agresiva y CD27+ se ha asociado a mayor supervivencia global.

Objetivos: Describir el inmunofenotipo de la CP neoplásicas en pacientes con MM.

Materiales y métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Se incluyeron todos los estudios de CF de médula ósea de pacientes con sospecha/diagnóstico de MM realizadas en nuestro laboratorio entre octubre de 2012 y octubre de 2018. Los marcadores empleados fueron CD38/CD138/CD19/CD56/CD45/CD117/CD27/CD81/CD28, kappa y lambda. Se consideraron poblaciones de CP neoplásicas al expresar inmunofenotipo aberrante confirmado con la restricción de cadenas ligeras. Se emplearon paneles estandarizados por EuroFlow con el equipo BD FACSCanto II (Becton-Dickinson, Franklin Lakes, USA) con 3 láseres, ocho colores y dos patrones de dispersión FSC/SSC. Se analizaron con el software Infinicyt v2.0 (grupo EuroFlow).

Resultados: De 98 estudios de CF para MM en 93 pacientes. Se realizó el diagnóstico de monoclonalidad en 66 (67%) pacientes, 53% eran mujeres, la media de edad fue de 62 (13.3) años. La mediana del porcentaje de viabilidad fue 86.9 (77.5-90). La mediana de las CP totales fue 5.8 (1.1-20.4)%, de las cuales fueron monoclonales entre 99.2-100%. La cadena ligera kappa

fue dos veces más frecuente que lambda (2.1:1). El marcador CD38 y 138 fue positivo en el 100% de los casos. El CD19- (90%), CD56+ (60%) y CD45- (49%), y en 31% se presentó un inmunofenotipo típico. De las muestras con CD45-, 36% eran también CD56-. El CD27 fue negativo en 63% (n=30), de los cuales 58%, 42% y 26% fueron CD45-, CD56- y CD45-/CD56-, respectivamente.

Conclusiones: La CF al diagnóstico de MM puede aportar información útil para el pronóstico. En el presente estudio encontramos que menos de la tercera parte de los pacientes con diagnóstico de MM presentaba el inmunofenotipo descrito como característico, por lo que puede ser de utilidad clínica la investigación de variantes propias de nuestra población.

GMO0013-TL: Impacto de la enfermedad extramedular en los desenlaces de pacientes con mieloma múltiple

César Omar Vargas Serafín, Daniela de Jesús Pérez Sámano, Juan Rangel Patiño, Aldo A Acosta Medina, Irvin Ordoñez Pérez, Deborah Martínez Baños, Christianne Bourlon De los Ríos

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: El mieloma extramedular (MEM) es la presencia de células plasmáticas clonales (CPC) fuera de la médula ósea de manera sincrónica al mieloma múltiple (MM). La frecuencia reportada oscila entre 6-20%. Las formas de presentación incluyen al plasmocitoma óseo (PO) y extraóseo (PEO). Estudios previos han demostrado un comportamiento clínico más agresivo en presencia de MEM, tanto al diagnóstico como a la recaída. Sin embargo, no existe a la fecha un estudio que describa las diferencias en comportamiento clínico y

el pronóstico de los pacientes con MEM en México.

Objetivos: Analizar y describir el impacto del MEM en la supervivencia global (SG) y libre de progresión (SLP) de los pacientes mexicanos, diagnosticados y tratados en la clínica de gammapatías monoclonales del INCMNSZ.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo que incluyó pacientes >18 años con diagnóstico de MM según los criterios del IMWG, diagnosticados y seguidos entre enero 2006 y diciembre 2017. Se definió MEM como la presencia de CPC demostradas mediante biopsia con inmunohistoquímica en tejidos óseo (PO) o sitios distantes extraóseos (PEO), o bien presentar tumoración por estudio de imagen no accesible a biopsia.

Resultados: Se incluyeron 199 pacientes. Un total de 63 pacientes tuvieron MEM (31.8%), 45 casos (71.4%) al diagnóstico y 18 (28.6%) durante la progresión. Se documentaron 48 casos (76.2%) por biopsia y 15 (23.8%) por imagen. Un 54% (n=34) casos presentaron PO y un 46% (n=29) PEO. Los sitios de afección más frecuentes en PEO fueron abdomen y tórax; mientras en PO fueron esqueleto axial y caja torácica (Figura 2). Los casos de MEM se asociaron a menor tasa de comorbilidad y a mayor grado de falla renal. La mediana de SLP fue de 22.9 meses y de SG fue de 43.7 meses. La presencia de MEM en cualquier momento se asoció a una menor SLP y SG ($p=0.03$, $p=0.04$), mientras el PEO se asoció a menor SG ($p<0.01$).

Conclusiones: Se encontró una tasa mayor de MEM en la población estudiada, diferente a otras poblaciones. El MEM se asocia a mayor lesión renal y menor incidencia de comorbilidades, así como una SLP y SG más corta, particularmente en su forma de PEO. Es importante identificar a estas poblaciones de

alto riesgo para intensificar el tratamiento y mejorar su pronóstico.

**GMO0014-CC:
Neurocisticercosis en mieloma múltiple: reporte de un caso**

Claudia Medina González, Martha Audelo Guzmán

Instituto Mexicano del Seguro Social

Objetivos: Describir un caso de un paciente con MM que desarrolló al diagnóstico neurocisticercosis.

Antecedentes: El mieloma múltiple se asocia con una disminución tanto en la inmunidad celular como humoral, causando diversas complicaciones infecciosas. Los recientes avances en el manejo del mieloma han llevado no solo a una supervivencia prolongada, sino también a los cambios en la incidencia, así como en el espectro de las infecciones encontradas. Se ha proporcionado evidencia de la asociación entre enfermedades parasitarias y la incidencia de neoplasias. Infecciones crónicas como la Neurocisticercosis, han sido implicadas como la causa de 1/3 de todos los casos nuevos de neoplasias a nivel mundial.

Caso clínico: Masculino 56 años, sin otras enfermedades; sufre caída de 1.5 m aprox encontrando fractura por lesión lítica en codo y tumoración. A la semana se agrega estado confusional agudo, desequilibrio electrolítico severo y anemia dependiente de transfusiones. En la biopsia de hueso humeral como Plasmocitoma y una biopsia de médula ósea con 85% de proplasmocitos y plasmablastos. En los estudios se encontró cadenas ligeras normales en suero con aumento de lambda en orina, IgA de 2370 y Beta-2-microglobulina 17.7, electroforesis de proteínas con pico monoclonal en beta y gamma, y lesiones líticas en húmero y clavícula. La exploración física con palidez y

desorientación. En los exámenes con Hb 9.2, Hto 24.6, PLT 62.0, Na 160.6, K 2.37, Ca 14.5, glucosa 344, Urea 140, creatinina 1.5, ácido úrico 16.6, proteínas totales 7.6 y albúmina 2.7. Fue manejado con dexametasona a dosis altas y ácido zoledrónico. Debido a la persistencia de la confusión mental (posterior a la corrección de hipercalcemia e hipernatremia), se toma RMN de cráneo encontrando parénquima cerebral con múltiples lesiones nodulares de aspecto quístico, en ambos hemisferios cerebrales de localización cortical y subcortical; algunas con borde hipointenso, bordes glióticos y múltiples lesiones con un nódulo central y un franco escólex; compatibles con neurocisticercosis cerebral con estadios vesicular y vesiculocoloidal. Fue tratado con albendazol 800 mg/d por 14 días con completa mejoría del estado neurológico, y fenitoína por presentar convulsiones en 1 ocasión.

Conclusiones: Este caso ilustra como los pacientes con neoplasias hematológicas, aún al diagnóstico, pueden presentar infecciones que se consideran ya no tan comunes en nuestro medio y la importancia de realizar estudios de imagen aun cuando haya causas evidentes del estado confusional.



Figura 1.

GMO0015-CC: Diagnóstico de mieloma múltiple durante la estadificación de un linfoma folicular primario cutáneo en región palpebral

Álvaro Hernández Caballero,¹ Ana María de la Luz Cano León,² Aline Guillermina Ramírez Alvarado,¹ Jorge Vela Ojeda¹

¹ Servicio de Hematología, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional la Raza

² Hospital General de Zona No. 8

Objetivos: Reportar una forma poco habitual de diagnosticar un mieloma múltiple (MM) en concurrencia con una presentación infrecuente del linfoma folicular.

Antecedentes: La conjunción de dos procesos linfoproliferativos es muy poco frecuente. De los pacientes con MM, solo el 2.2% presenta otras neoplasias hematológicas y las más frecuentes son LLC, linfoma folicular y linfoma Hodgkin. Se desconoce el origen molecular de esta asociación.

Caso clínico: Femenino de 56 años. Inició con una tumoración en el párpado inferior izquierdo, sin síntomas B. Se realizó biopsia con reporte de linfoma no Hodgkin folicular grado 2 positivo para CD20, BCL2, BCL6, MUM1, CD10, y Ki67 con 30%. Los estudios de imagen no mostraron otros sitios de actividad tumoral, la biometría hemática y bioquímica no mostraron alteraciones a excepción de ligera elevación de B2 microglobulina. Inició tratamiento con Rituximab semanal por 4 dosis con discreta mejoría, por lo que se aplicó radioterapia 24 Gy en 12 Fx alcanzando remisión completa. Durante la estadificación del linfoma se realizó biopsia ósea que reportó infiltración por linfocitos y células de aspecto plasmocitoide. Se repitió la biopsia ósea de la cresta ilíaca contralateral. La segunda biopsia se reportó como compatible con

mieloma múltiple CD56+, CD138+, MUM1+ y negativas para CD20. No se identificaron en estudios previos anemia, hipercalcemia, alteraciones en función renal o elevación de proteínas séricas. Se realizaron estudios radiología simple, tomografía y RMN sin identificar afección ósea. Se encontró elevación de IgG sérica y pico monoclonal en gamma. Cadenas ligeras kappa 1628 lambda 4.1 FLC 397. La b2 microglobulina fue de 3.9 mg/dL y la albúmina de 3.3. Al final del protocolo de estudio se desarrolló anemia grado 2. De acuerdo al IMWG se concluyó el diagnóstico de mieloma múltiple IgG Kappa EC III de Durie-Simon e ISS 2 La revisión de laminillas del tejido palpebral excluyó un plasmocitoma y corroboró el linfoma folicular.

Conclusiones: El linfoma folicular extranodal cutáneo como lesión única en párpado es una forma de presentación poco frecuente. Aún menos frecuente la concurrencia de esta neoplasia con el MM. Relevante en este caso que el diagnóstico de MM se realizó la biopsia ósea como estudio de extensión del linfoma. Este caso representó un reto para los servicios clínicos y de diagnóstico y resalta la necesidad de contar con una estadificación completa al diagnóstico de las neoplasias hematológicas.

GMO0016-CC: Macroglobulinemia de Waldenström, transformación a linfoma no Hodgkin difuso de células grandes B con respuesta posterior a R-CVP

Juan Rangel Patiño, Daniela de Jesús Pérez Sámano, César Omar Vargas Serafín, Jesús Delgado de la Mora, Daniel Montante Montes de Oca, Gladys Patricia Agreda Vásquez Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Presentar las características clínicas de un caso de

Macroglobulinemia de Waldenström (MW) con transformación a Linfoma Difuso de Células Grandes B (LDCGB).

Antecedentes: La transformación de linfomas indolentes a agresivos está descrita en la historia natural del linfoma folicular y de la leucemia linfocítica crónica. Recientemente se ha identificado este fenómeno en MW y se han comenzado a entender los mecanismos fisiopatológicos implicados y las características clínicas asociadas. El tratamiento de la MW y del LDCGB comparten algunos fármacos, pero no existe una terapia estándar. El pronóstico es adverso, con supervivencias menores a 2 años.

Caso clínico: Mujer de 82 años, previamente sana. Inicia cuadro con tos, disnea y pérdida de peso involuntaria. A su ingreso en estudios paraclínicos destacó: hemoglobina de 7.1 g/dL, plaquetas 29 K/uL, globulinas 5.1 g/dL y rouleaux en el frotis de sangre periférica; por TAC se documentaron múltiples nódulos pulmonares, imagen bien delimitada en páncreas y adenopatía inguinal derecha de 26 mm (**Figura 1**). Se documentó IgM de 3751 mg/dL, electroforesis de proteínas séricas (EPS) con pico monoclonal (PMC) gamma de 2.8 g/dL (**Figura 2**) e inmunofijación sérica con banda monoclonal IgM kappa; DHL 151 U/L, B2 microglobulina 6.26 mg/L, crioglobulinas 0%, viscosidad sérica 2.4% y velocidades de conducción nerviosa con polineuropatía axonal y desmielinizante de las 4 extremidades. El aspirado de médula ósea reportó una población de linfocitos de aspecto plasmocitoide, y la biopsia de hueso infiltración por linfoma linfoplasmocítico (CD20+, CD38+, IgM+, CICLINA D1-, CD56-, BCL6-). La biopsia de ganglio inguinal reportó infiltración por LDCGB indeterminado (BCL2-, BCL6+, MUM1+, CD20+, CD10-). Se con-

cluyó MW IPSSWM estadio C (alto riesgo) en transformación a LDCGB EC IV (páncreas, pulmón) R-IPI de alto riesgo. De acuerdo al estatus de fragilidad por Fried se refirió como frágil, por lo que se propuso esquema R-CVP sin antraciclina y con vincristina ajustada por neuropatía. La paciente no presentó fenómeno de flare. Posterior a seis ciclos se reportó respuesta metabólica completa por PET-CT, con disminución de los valores de IgM del 85% y del 90% del PMC en EPS, compatible con respuesta parcial del componente de MW.

Conclusiones: El diagnóstico de transformación de MW a LDCGB de forma concomitante se ha reportado en 25% de los casos. A pesar de haber logrado respuesta para ambas patologías, el comportamiento agresivo y la necesidad de ajuste de tratamiento elevan la probabilidad de recaída. Conocer estos casos permitirá entender el comportamiento de patologías de baja incidencia.



Figura 1.

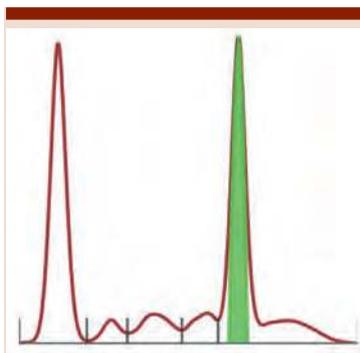


Figura 2.

GMO0017-CC: Leucemia de células plasmáticas en el Centro Médico Nacional La Raza en el periodo enero 2017-enero 2019

Ana Sofía Sánchez Rodríguez, Jorge Vela Ojeda, Aline Guillermina Ramírez Alvarado

IMSS Centro Médico Nacional La Raza

Objetivos: Describir aspectos epidemiológicos de los casos de leucemias de células plasmáticas diagnosticados en centro médico nacional la raza en los últimos 2 años, y su supervivencia global.

Antecedentes: La leucemia de células plasmáticas es una variante rara que representa del 1-2% de todas las discrasias de células plasmáticas con una evolución agresiva que por sus características fisiopatológicas y pobre respuesta al tratamiento le confiere muy mal pronóstico, con medianas de supervivencia reportadas entre 6 meses a 1.1 años en distintas series.

Caso clínico: En esta ocasión se presenta una serie de casos de 8 pacientes diagnóstico de leucemia de células plasmáticas (LCP) establecido en centro médico nacional la raza en los dos últimos años. Observando lo siguiente la edad media de presentación fue de 59.8 años, relación hombre mujer 1:1, el 37.% de los casos fue LCP primaria y 62.5% secundaria. Isotipo más frecuente fue IgA 50%, seguido de IgG 37%. En el caso de LCP secundaria el 62% progresaron desde Estadio clínico IIIA con IPSS al diagnóstico de 3 62%. El tiempo medio de progresión a LCP desde el diagnóstico de mieloma fue de 46.4 meses. El promedio de células plasmáticas en sangre periférica fue de 40% Al diagnóstico de LCP la media de LDH fue 575 UI/L, Beta-2-microglobulina 9.4 mg/L, albumina 2.36 g/L, proteínas totales 7.59 g/L, Hemoglobina 7.9 g/dL, leucocitos 13 090, plaquetas

84 000, Cr 1.34 mg/dL. Recibieron esquemas de tratamiento basados en CyBordD o DT-PACE, 2 de ellos no aceptaron tratamiento intensivo. Tras el diagnóstico de LCP la mediana de supervivencia fue 3.5 meses. La diferencia en la media de supervivencia global que estadísticamente significativa en los casos de LCP primaria contra secundaria 345 vs 78 días respectivamente ($p < 0.02$). Diferencia en la media supervivencia global por LDH fue 89 días vs 252 días con una diferencia no significativa ($p = 0.2$). Sin diferencia en supervivencia global en cuanto a leucocitosis al diagnóstico, linfopenia, trombocitopenia o niveles de B2 microglobulina.

Conclusiones: La mediana de supervivencia registrada en nuestra serie fue de 106 días. Con diferencia significativa entre los casos de LCP primaria y secundaria, acorde lo descrito en otras series. También se observó diferencia con los niveles de LDH al diagnóstico, diferencia no significativa. No se observó diferencia por otros parámetros clínicos o de laboratorio al diagnóstico.

GMO0019-CC: Mielofibrosis grado IV secundaria a mieloma múltiple lambda, reporte de un caso

Erika Añorve Hernández, Jorge Enrique Trejo Gomora, Edgar Gómez Moncada

ISSSTE/HRALM

Objetivos: Reportar la presentación inusual de mieloma múltiple asociado a mielofibrosis secundario grado IV.

Antecedentes: Paciente masculino de 67 años sin antecedentes de importancia para motivo de padecimiento.

Caso clínico: Ingresó por síndrome anémico descompensado de 6 meses de evolución, a su ingreso con palidez generalizada, esplenomegalia de 13 cm por debajo

de reborde costal izquierdo extremidades inferiores edematosas. Hemoglobina 7g/dL, Hematocrito 22.4%, VCM 100fL, HCM 30pg, Reticulocitos corregidos 2.6%, Leu 20 x10³/μl, Pla_q 33 mil. FSP 42% normoblastos, basofilia difusa, dacriocitos moderados, estomatocitos, eliptocitos y esferocitos moderados. metamielocitos 16%, monocitos 11%. Creatinina 1.5mg/dL, BUN 26mg/dL, Proteínas totales 5.4g/dL, Albúmina 4.1g/dL. DHL 1393U/L, BT 0.8mg/dL, Ácido úrico 7mg/dL. Calcio 8.4mg/dL, fósforo 4.2mg/dL. COOMBS directo positivo C3d 1:1, autotestigo negativo, COOMBS indirecto positivo. Paratohormona 27.58 pg/dL. IgG 155, IgM 18, IgA no detectable. Se inicia protocolo de estudio por bicitopenia (anemia arregenerativa y trombocitopenia) más leucocitosis con esplenomegalia e hipoglobulinemia de aspecto clonal PCR tiempo real VHB, VIH, VHC, CMV, PB19 negativos. AMO esternal y cresta iliaca: seco, se realiza toma de biopsia de hueso FISH negativo para t(4:14), t(14;16), y delección TP53. Electroforesis de proteínas con hipogammaglobulinemia β2microglobulina 6.8 mg/L Inmunofijación en suero positiva para proteína lambda libre monoclonal. Cadena ligera lambda 3595mg/L, kappa 0.01mg/L Relación kappa: lambda aumentada Tomografía corporal total de bajo amperaje: lesión lítica única en cráneo de 6 mm PET CT FDG/acetato/tirosina/sodio: Esplenomegalia sin lesiones focales o alteraciones del metabolismo e incremento difuso generalizado y homogéneo del metabolismo en médula ósea del esqueleto axial y apendicular Biopsia de hueso: celularidad 10% a expensas de células mononucleares con restricción de cadena lambda y CD138, fibrosis grado IV Bauermeister colágena Detección de mutación JAK2 -V617F negativo.

Conclusiones: Se diagnosticó mieloma múltiple lambda ISS III con

mielofibrosis secundaria severa grado IV, iniciando tratamiento con bortezomib, talidomida y dexametasona, hasta el momento 8 ciclos de inmunoterapia, adecuada evolución clínica y paraclínica, ha logrado normalización de todos los parámetros de biometría hemática sin presencia de esplenomegalia, normalización de valores de concentración sérica de inmunoglobulinas, inmunofijación de proteína monoclonal en suero no detectable, relación Kappa/Lambda normal, biopsia de médula ósea control con celularidad del 60%, con persistencia de fibrosis grado III, sin presencia de células plasmáticas.

GMO0020-CC: Leucemia de células plasmáticas como manifestación extramedular de mieloma múltiple

Gyna Alejandra Altamirano Solórzano, Oyuky Gissell Aguirre Reyes, Eunice Rojas Zaldívar, Bosco Martín McNally Guillén, José Ramiro Espinoza Zamora

Instituto Nacional de Cancerología

Objetivos: Presentar el caso de leucemia de células plasmáticas como manifestación extramedular inicial de Mieloma Múltiple.

Antecedentes: La leucemia de células plasmáticas (LCP) es un desorden linfoproliferativo caracterizado por la presencia en médula ósea y en circulación sanguínea de células plasmáticas clonales. Es clasificada como primaria o secundaria a mieloma múltiple (MM). Su incidencia es de 4/10,000,000, representa 2-4% de todos los casos MM con mediana de supervivencia global 13 meses. El conteo > 20% del total de leucocitos y/o recuento absoluto de 2 x10³ de células plasmáticas en sangre periférica confirman el diagnóstico. El abordaje se complementa con estudios de laboratorios, inmunohistoquímica, citogenética, cariotipo y FISH dado la relación a MM preexistente.

Caso clínico: Hombre, 54 años de edad. Inicia 2 meses previos a su ingreso con fiebre, diaforesis, síndrome anémico y hepatomegalia. Biometría hemática: Leucocitos:14.5 Segmentados: 40% Linfocitos: 39% Monocitos 20% Hemoglobina: 6.6g/dl Blastos:0%. Proteínas Totales: 9.6 Albúmina 3.5 Globulinas: 6.1 Beta 2 microglobulina: 4127 ng/ml, creatinina: 0.9 calcio:8.7 Na:139 K:3.6. Panel viral: negativo. En frotis de sangre periférica se observan células de gran tamaño, de aspecto linfoide maduro (plasmocitoide/monocitoide) en un 40% (Figura 1). Biopsia de hueso: CD138+, CD20- y CD56-. Lambda +, Kappa -. Citometría de flujo de sangre periférica: células plasmáticas con fenotipo anormal: en 22.13% del total de eventos. (CD45+Low, CD38+, CD138+, CD19-, CD56-, CD27-, CD28+, CD117+, CD81-) y características monoclonales en las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas (CylgKappa-, CylgLambda+)Electroforesis de Proteínas e Inmunofijación en suero: Pico monoclonal en región gamma, tipo IgG lambda. (Figura 2). Electroforesis e inmunofijación de proteínas en orina: cadenas ligeras libres monoclonales lambda. Resonancia magnética: infiltración de primario desconocido paravertebral sagital izquierdo adyacente a los cuerpos vertebrales de T7 y T8. FISH: negativo. Citogenética: hiperdiploidia con 92 cromosomas (10 metafases) Recibe esquema con Bortezomib, esteroide, talidomida y ciclofosfamida, alcanzó Muy buena respuesta parcial en 6 meses e inició protocolo de trasplante alogénico.

Conclusiones: La LCP es una manifestación extramedular de MM poco frecuente, asociada a estadios avanzados, mal pronóstico y supervivencias cortas. La baja incidencia no aporta experiencia para su diagnóstico morfológico por microscopía, la citometría de flujo

(CD38+, CD138+) la expresión variable de CD56 y positiva CD28 es esencial para el diagnóstico diferencial en padecimientos con presentación leucémica de linfocitos maduros (leucemia linfocítica crónica, linfoma del manto o linfocitos circulantes la zona marginal). Ante el contexto es importante hacer énfasis en la búsqueda de criterios diagnósticos de mieloma múltiple y ofrecer trasplante de manera temprana.

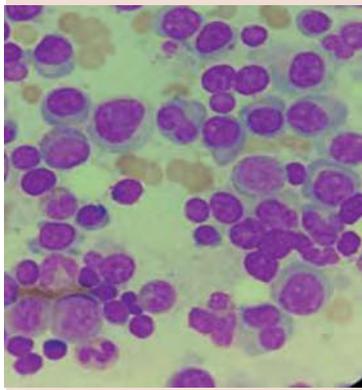


Figura 1.

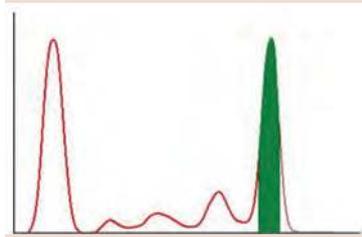


Figura 2. Electroforesis de proteínas en suero.

GMO0021-CC: Hipercalcemia maligna asintomática y deterioro del filtrado glomerular

Zaira Nereida Herbert Anaya, Jaime Antonio Borjas García, Ali Patlan Meléndez

Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Objetivos: Presentamos un caso con evolución asintomática y de rápido deterioro de la TFG asociado a hipercalcemia.

Antecedentes: La ERC estadio 5, es hoy en la actualidad una epidemia de salud pública y su principal etiología es la DM, sin embargo existen casos abigarrados, con historia natural diferente en cuanto a evolución y presentación; que siempre debe de llamar la atención para el esclarecimiento de su etiología y manejo.

Caso clínico: Femenino de 54 años, con hipertensión arterial sistémica de 16 años, diagnóstico de ERC KDIGO 5 de 3 meses, tratada con EPO, He y carbonato de Ca 500 mg c/8 hrs. Ingresó por náusea y vómito en 5 ocasiones, fiebre, calofríos, disuria, tenesmo, dolor lumbar y supra-púbico, y edema de miembro inferiores, con TA 100/50, FR 18 rpm, FC 147 lpm, SO₂ 92% PPN, T°: 36.5 con mucosas secas, palidez de tegumentos ++, hepatalgia, hepatomegalia, edema 2+DE ms ls, con oligo-anuria. Laboratorios de ingreso; leucocitos de 12 mil, Hb 7/mm³, plaquetas 66 103/ml, PCR 4 mg/dl, QS: (mg/dl): Glucosa 148, BUN 90, Cr 15.4, ES Na (mmol/L) 133, K 4.3, Cl 96, Ca 12.9, P 7.2 A su ingreso hipercalcemia de 12.9 mmol/L con niveles normales de PTH; 35.9 pg/ml, ácido úrico de 20 mmol/L, monocitos 8/mm³, linfocitos 20/mm³, células inmaduras 9.0%. EGO: pH 6.0, leucos incontables, proteínas >300 mgs, eritrocitos incontables, bacterias 3+, nitritos negativos. Proteínas totales 7.1 gr/dl, albúmina 4.1 gr/dl, PFHs nls, DHL 155 U/L, TP 13.3, INR 1.23, TTP 23.2. US renal: con hidronefrosis izquierda grado I. Laboratorios previos, (4 meses) con QS: (mg/dl): glucosa 100, BUN 32.2, Urea 68.9, Cr de 2.7, ácido úrico de 7.4, EGO: pH 5.0, leucos 16-18/c, proteínas 100, eritrocitos negativo, bacterias 4+, nitritos negativo. RAC de 0.011 g/g. El análisis de frotis de

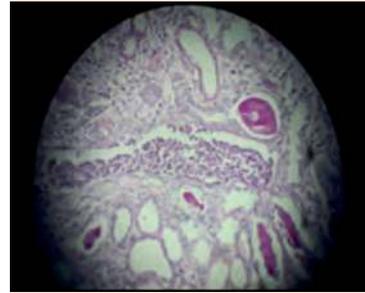


Figura 1. Riñón de mieloma.



Figura 2. Lesiones en sacabocado.

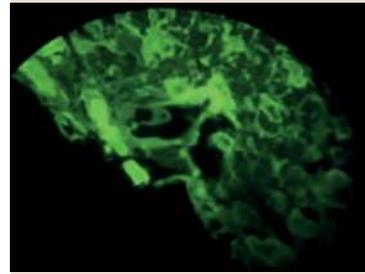


Figura 3. Mieloma kappa monoclonal con depósitos de cadenas ligeras.

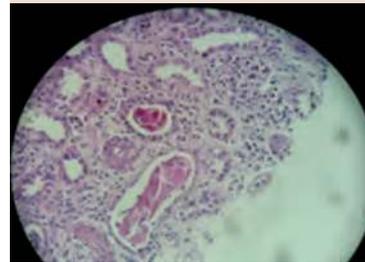


Figura 4. Nefritis túbulo intersticial severa; riñón de mieloma.

BH mostró células plasmáticas. La hipercalcemia y falla renal, se realizó aspirado de médula ósea la que se informa como normal, se realiza serie ósea, mostrando lesiones en saca bocado en cráneo. Se realizó

biopsia renal por el cuadro descrito y el deterioro rápido de TFG; la que mostró depósitos cadenas ligeras (κ MC) y riñón de mieloma.

Conclusiones: La hipercalcemia siempre es motivo de análisis y

estudio extensivo. El 50% de los pacientes con mieloma múltiple ocasiona involucro renal. El abordaje del deterioro de la TFG o elevación de azoados debe considerarse como agudo.

HEMATOPOYESIS (HEM)

PRESENTACIÓN EN CARTEL

HEM0001-TL Expresión de ciclina D1, TLR 2 y TLR 4 en células progenitoras hematopoyéticas según el estado nutricional de un grupo poblacional de niños de 6 a 12 años en condiciones de pobreza extrema

Astrid Nallely Ramírez Romero,¹ Alma Yolanda Camacho Villa,² José Manuel Galván Moroyoqui¹

¹ Universidad de Sonora

² Universidad Durango Santander Campus Hermosillo

Introducción: El tejido hematopoyético mantiene un microambiente adecuado para el proceso de proliferación celular y es influenciado por los nutrientes disponibles, ya que son esenciales para la progresión del ciclo celular. Las interacciones celulares activan la señalización del ciclo celular promoviendo una transición ordenada entre las fases G1-S-G2-M reguladas a su vez por ciclinas y sus efectores. Investigaciones en modelos in vivo han demostrado que la desnutrición afecta las interacciones celulares irrumpiendo la expresión de Ciclina D1, afectando el proceso de iniciación del ciclo celular y alterando la

funcionalidad del sistema inmune. Se ha reportado que los receptores tipo Toll 2 y 4 (TLRs) participan en la regulación temprana de la hematopoyesis de los vertebrados, principalmente en la contribución al reabastecimiento inmediato del sistema inmune innato bajo condiciones emergentes.

Objetivos: Determinar la expresión de Ciclina D1 y receptores tipo Toll 2 y 4 en células progenitoras hematopoyéticas, en relación con el estado nutricional de un grupo de niños de 6 a 12 años en condiciones de pobreza extrema.

Materiales y métodos: Estudio transversal de cohorte, donde se estudiaron a sujetos en extrema pobreza entre 6 y 12 años, siguiendo los criterios de CONEVAL (n=17), y se clasificaron según los parámetros de crecimiento infantil de la OMS: niños con alerta baja talla, talla adecuada y alerta talla alta. Se evaluaron las características generales y pruebas bioquímicas para el diagnóstico de desnutrición. A partir de muestras de sangre periférica se determinaron las concentraciones de CPHs CD34+, CD133+, CD38+ y ciclina D1+, así como también

de los receptores TLR 2 y TLR 4 mediante citometría de flujo.

Resultados: Se observaron diferencias significativas entre grupos en los percentiles talla/edad y peso/edad (0.001 y 0.006, respectivamente); no encontrándose diferencias significativas en la expresión de Ciclina D1 y TLRs 2 y 4 en células progenitoras hematopoyéticas ($p < 0.05$).

Conclusiones: Los grupos que se detectaron en la población de estudio no mostraron signos severos de desnutrición (alerta baja talla, talla adecuada y alerta talla alta); en los cuales no se encontraron cambios en la expresión de ciclina D1 y TLRs 2 y 4 en las CPHs.

HEM0002-CC: Mieloptosis y coagulación intravascular diseminada por cáncer prostático, reporte de caso

Anahí Torres Fierro, Diana Navarrete Tolento

Instituto Mexicano del Seguro Social

Objetivos: Descripción de caso de un hombre de 71 años con presentación atípica de cáncer prostático