

cha exitosa de acuerdo al PR; no obstante, si tomáramos en cuenta el PIC en este grupo, 8 pacientes se considerarían que obtuvieron una cosecha exitosa. La dosis de CD34+ por PIC en el último grupo

de pacientes fue eficaz ya que la recuperación hematológica fue similar a los que obtuvieron cosecha exitosa por PR.

**Conclusiones:** Resulta de utilidad el cálculo de CD34+/kg por PIC en

pacientes obesos que obtuvieron una cantidad subóptima de CD34+/kg por PR, por lo tanto, disminuiría la posibilidad de someter al paciente a un segundo procedimiento de aféresis.

## SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS Y NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS

### PRESENTACIÓN EN CARTEL

**SMN0001-CC: Lenalidomida por 6 ciclos logra respuesta hematológica completa prolongada en paciente con síndrome mielodisplásico de bajo riesgo: reporte de un caso**

*Armando Norato Delgado, Lorenzo Franco De la Torre, Mario Alberto Isiordia Espinoza*

Universidad de Guadalajara, Centro Universitario de los Altos, Departamento de Clínicas

**Objetivos:** Ejemplificar que la terapia con lenalidomida por ciclos definidos puede ser una opción altamente eficaz en pacientes con SMD de bajo riesgo.

**Antecedentes:** Los síndromes mielodisplásicos (SMD) son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por hematopoyesis ineficaz, citopenias en sangre y un riesgo incrementado de evolución a leucemia mieloide aguda. El tratamiento de los SMD se basa en la estratificación del riesgo utilizando herramientas como el índice pronóstico internacional (IPSS). La enfermedad de bajo riesgo se define por tener 0, 0.5 o 1 puntos en esta escala y se caracteriza por anemia como principal citopenia. En pacientes con SMD de bajo riesgo sin delección del cromosoma 5 que

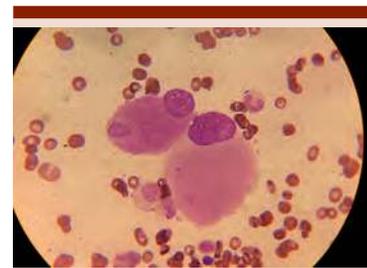
fallan o son inelegibles a los agentes estimulantes de la eritropoyesis, la lenalidomida logra respuestas eritroides en el 26% de las cohortes. El tratamiento con lenalidomida suele administrarse de forma permanente en los respondedores, hasta la progresión de la enfermedad o intolerancia al medicamento.

**Caso clínico:** Mujer de 59 años originaria de Jalisco con SMD de bajo riesgo sin delección del cromosoma 5, que a pesar de las múltiples terapias recibidas (eritropoyetina, danazol, valproato) cursó con empeoramiento del síndrome anémico y altos requerimientos transfusionales, en mayo del 2014 inició con lenalidomida 10 mg al día por 21 días cada 28 días, a la semana 9 de tratamiento el síndrome anémico se resolvió y la hemoglobina aumentó de 6.7 a 14.2 g/dL, como evento adverso presentó neutropenia grave (0.3 miles/mm<sup>3</sup>) sin fiebre. Al concluir 6 ciclos de lenalidomida la terapia fue suspendida por decisión de la paciente. Después de 247 semanas de seguimiento aún continúa independiente de transfusiones, en remisión hematológica completa con hemoglobina de 11.1 g/dL y libre del tratamiento.

**Discusión:** En el caso presentado, la terapia con lenalidomida por

6 ciclos logró una respuesta hematológica completa prolongada. El tiempo para alcanzar la independencia transfusional fue de 9 semanas, que es similar a lo publicado (media de 10 semanas). La duración de la respuesta se ha mantenido después de 238 semanas, que contrasta con lo reportado en estudios previos (medias de 31-41 semanas, rangos de 16 a 173). El hallazgo más relevante fue que la paciente recibió el tratamiento solo por 24 semanas, mientras que en los diferentes ensayos la lenalidomida se utiliza en respondedores de forma continua con duraciones de la terapia hasta de 165 semanas.

**Conclusión:** La terapia con lenalidomida por ciclos definidos puede ser una opción eficaz en pacientes con SMD de bajo riesgo.



**Figura 1.**

**SMN0002-TL: Terapia de inmunosupresión en síndromes mielodisplásicos (SMD).**

**Experiencia de 5 años en un centro de referencia de tercer nivel del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS)**

*Isabel Anahí Borjon Cabada, Guillermo Sotomayor Duque, Diego Gustavo Cruz Contreras, Miguel Ricardo Rios Rodelo, Severiano Baltazar Arellano, Jose Alfredo Carrizalez Villarreal, Bernardo Lafarga Amao*

Instituto Mexicano del Seguro Social

**Introducción:** Los síndromes mielodisplásicos son un grupo heterogéneo de patologías hematológicas caracterizado por citopenias y alteraciones citogenéticas. En los últimos años se ha estudiado el papel importante de la desregulación inmunológica en el curso de la patogénesis de la enfermedad. La principal complicación es la transformación a LMA, la cual dependerá del riesgo de cada paciente de acuerdo a los índices pronósticos actuales. No hay una terapia estándar para estas patologías. El trasplante de células hematopoyéticas existe como tratamiento potencial curativo, no obstante solo son candidatos menos del 50% de los pacientes.

**Objetivos:** Describir datos demográficos, evolución, respuesta alcanzada y sobrevida de los pacientes con SMD tratados con terapia inmunosupresora tratados en nuestra unidad.

**Materiales y métodos:** Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal en un periodo de 5 años. Se realizaron medidas de tendencia central, frecuencias con porcentajes, análisis de sobre vida con curvas de Kaplan-Meier.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 53 pacientes, mediana de edad de 70 años (28-85) con predominio de sexo masculino (51%). En

cuanto a la terapia inmunosupresora se empleó corticoesteroides (66%), ciclosporina (47.2%), ATG (18.9%), IMiDs (18.9%) micofenolato (15.1%), tacrolimus (5.6%). La terapia con androgenicos se utilizó en un 54.7% de los pacientes. En cuanto factores estimulantes: EPO en un 71.2% y de CFU-G en un 28.3%; hubo requerimiento transfusional en un 59.6% de los pacientes. La respuesta global alcanzada fue de 56.6% (RC 20.5%, RP 35.8%) en cuanto a enfermedad estable se encontró un 30.2% y sin respuesta un 13.4%. La mediana de tiempo para alcanzar algún tipo de una respuesta fue de 2 meses (0-5) y de la duración de la misma fue de 6 meses (0-185). Hubo progresión a LMA en un total de 7 pacientes (13.2%). Fueron sometidos a TMO 3 pacientes (5.6%). La sobrevida tuvo una mediana de 18 meses (IC95% 10.5; 28.5), con una sobrevida global a 5 años de un 76%.

**Conclusiones:** La experiencia que se tiene a nivel mundial es escasa, debido a que existen pocos estudios que evalúan la respuesta en estos pacientes. Nuestro estudio a pesar de ser un estudio pequeño parece indicar que el tratamiento inmunosupresor es una opción viable y con respuestas aceptables en buen porcentaje de los pacientes tratados.

**SMN0003-CC: Polimorfismo clínico de histiocitosis, enfermedad de Rosai Dorfman cutánea pura**

*Ana Isabel Ceja Reyes, Andrés González de la Rosa*  
ISSEMyM Ecatepec

**Objetivos:** Describir las características clínico-patológicas e inmunohistoquímicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal y enfatizar el diagnóstico y conocimiento de esta condición.

**Antecedentes:** La enfermedad de Rosai Dorfman es un trastorno pro-

liferativo histiocítico autolimitado de etiología poco esclarecida. Se caracteriza por linfadenopatía cervical, fiebre, gamapatía policlonal y leucocitosis con neutrofilia. La enfermedad generalmente se manifiesta durante las primeras dos décadas de la vida con linfadenopatía cervical masiva indolora como su característica clínica más común. Sin embargo, se ha reconocido una entidad clínica distinta, en la cual existe afección cutánea pura la cual aparece como manifestación única, reportada solamente en el 3% de los casos.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 46 años de edad, sin crónico degenerativos de importancia, quien cursa con cuadro de 1 año de evolución caracterizado por aparición de dermatosis en muslo izquierdo de tipo macula eritematoviolácea, la cual evoluciona con el tiempo, con crecimiento progresivo, constituyendo una neoformación de aspecto multilobulado, indurada, de aproximadamente 3 cm de diámetro, acompañada de dolor y aumento de calor local. Recibió múltiples tratamientos tópicos, sin mejoría. Niega síntomas constitucionales. A la exploración física se observa dermatosis en tercio inferior de cara interna de muslo izquierdo caracterizada por múltiples neoformaciones nodulares, induradas, eritematovioláceas, algunas con superficie hiperqueratósica, con bordes irregulares, bien definidos, de 4 x 4 cm. No se palpan adenomegalias cervicales, axilares o inguinales. Se realiza biopsia de piel con reporte de dermis con infiltrado linfoplasmocítico, compuesto por abundantes histiocitos con emperipolesis. Se corrobora diagnóstico con inmunohistoquímica la cual reporta CD3, CD20, CD68, S100, IgG e IgG4 positivos. Se realizan estudios de imagen de extensión descartando involucro sistémico, concluyendo enferme-

dad de Rosai Dorman cutánea pura. Por lo que decidimos iniciar tratamiento con esteroides sistémicos, se mantiene en seguimiento para valorar evolución o recurrencia.

**Conclusiones:** Se ha planteado que la enfermedad de Rosai Dorfman cutánea es una entidad clínica aparte, en la que la enfermedad solo se restringe a la piel muy diferente de la histiocitosis sinusal con linfoadenopatía masiva en la que existe afectación sistémica de múltiples sitios. Se puede manifestar con un gran polimorfismo de lesiones, lo que representa un reto diagnóstico cuyo resultado se corrobora con la presencia de infiltrado histiocítico en la histología, emperipolesis e inmunohistoquímica característica; por lo que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones histiocíticas de la piel.

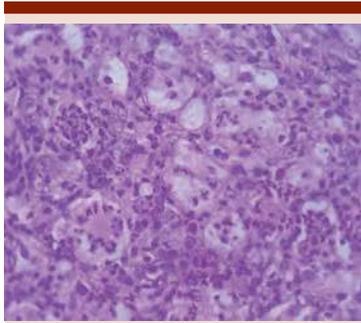


Figura 1.

**SMN0004-CC: Importancia del inmunofenotipo e inmunohistoquímica en el diagnóstico de leucemia mielomonocítica crónica en un adulto joven: presentación de un caso**

*Antonioni de Jesús Ortega Luis, Indira Silvia Ortega Luis, Lorena Estefanía Loaiza Vivanco, Juan José Navarrete Pérez, Juan Julio Kassack Ipiña, Goujon Palmeros Morgado*  
 Hospital General de México

**Objetivos:** Demostrar la importancia del inmunofenotipo e inmunohistoquímica, en el diagnóstico de leucemia mielomonocítica crónica (LMMC), en un adulto joven con presentación clínica atípica.

**Antecedentes:** La leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) es una enfermedad maligna de la médula ósea (MO), con características intermedias entre síndrome mielodisplásico como de neoplasia mieloproliferativa. Es una enfermedad rara, predomina en el adulto mayor y se caracteriza por una corta supervivencia global y elevado porcentaje de transformación a leucemia mieloide aguda. Su diagnóstico se realiza con una cuenta mayor a 1000 monocitos en sangre periférica sostenido por 3 meses, y se clasifica de acuerdo al número de blastos en biopsia de médula ósea: LMMC 0 < 5%; LMMC 1, 5%-9%; LMMC 2, 10%-19%.

**Caso clínico:** Mujer de 22 años de edad, ingresa en el mes de noviembre 2018 por síntomas generales, anemia e ictericia. Presenta citometría hemática inicial: Hemoglobina 6.60 g/dl, plaquetas 22,000/ul, leucocitos 1900/ul, linfocitos 1300/ul. Ante la sospecha de síndrome linfoproliferativo, se realiza aspirado medular, reportándose hiper celular, con megaloblastosis del tejido granulocitario, y disritropoyesis. Se inicia tratamiento a base de folatos y vitamina B12. Como parte de protocolo se realiza panel viral, el cual es no reactivo; perfil inmunológico normal, depuración de creatinina en orina de 24 horas con 17% de función renal, tomografía axial computarizada con reporte de hepato-esplenomegalia. Presenta deterioro con incremento de bilirrubinas de 32.89 mg/dl, iniciándose quimioterapia de rescate con ciclofosfamida, vincristina y dexametasona, con mejoría de la sintomatología. Se realiza biopsia de hueso, en donde se reporta

celularidad del 100%, displasia del tejido granulocitario y megacariocítico, con CD34 (+) 2%, MPO (+) 90%, CD68 (+) 20%. Se decide realizar inmunofenotipo de sangre periférica, en donde se reporta CD14 (+) 41.4%, CD64 (+) 99.4%. Se realiza cariotipo, reportándose 46XX, y BCR-ABL rompimiento mayor, negativo. Se concluye LMMC 0 (<5% blastos), y se otorga inducción con daunorrubicina, etopósido y citarabina.

**Conclusiones:** Según la OMS, uno de los criterios para el diagnóstico de LMMC, representa la monocitosis en sangre periférica mayor a 1000 por tres meses. En nuestro caso, la monocitosis solo se pudo observar por técnicas de citometría de flujo e inmunohistoquímica en biopsia de médula ósea. En ausencia de factores de pronóstico deficientes, el tratamiento de la LMMC mielodisplásica se inspira principalmente en síndromes mielodisplásicos. En nuestro caso, por agresividad, organomegalia sintomática y altos requerimientos transfusionales, se otorgó tratamiento de inducción. Actualmente, la paciente se encuentra en intensificación.

**SMN0006-TL: Eficacia de 5-azacitidina en síndrome mielodisplásico riesgo intermedio/alto**

*Santa Maricela Ortiz Zepeda, Martha Alvarado Ibarra, José Luis Álvarez Vera, María Eugenia Espitia Ríos, Verónica Mena Zepeda, José Antonio De La Peña Celaya, Shendel Paulina Vilchis González*  
 ISSSTE

**Introducción:** Son un grupo de alteraciones hematológicas clonales caracterizadas por citopenias periféricas y hematopoyesis ineficaz  
**Objetivos:** Evaluar la respuesta 5-azacitidina con síndrome mielodisplásico a los 4 ciclos de

tratamiento. Conocer los factores que pueden interferir la eficacia del uso de 5-azacitidina identificar la tasa de progresión a leucemia mieloide aguda.

**Materiales y métodos:** Estudio de cohorte, longitudinal, unicéntrico, retrospectivo. En pacientes mayores 18 años con síndrome mielodisplásico riesgo intermedio/alto con tratamiento 5-azacitidina 100mgr/día por 7 días, por 4 ciclos como mínimo, en un periodo 2010-2017, en el CMN 20 de noviembre.

**Resultados:** Se analizaron un total de 25 pacientes en el periodo comprendido del 2010-2017, las características basales fue I: sexo: femenino 52% (n 13) y masculino 48% (n 12), mediana de 61 años, rangos (22-80). De acuerdo a la clasificación de acuerdo a OMS: anemia refractaria con sideroblastos en anillo 4 (n 1), anemia refractaria con exceso de blastos tipo 1, 20% (n5), anemia refractaria con exceso de blastos tipo 2, 28% (n 7) y citopenias refractarias con displasia multilineal el 48% (n 12) y por clasificación de riesgo por ipss 20% (n=5) correspondieron a riesgo intermedio-1, 56% (n=14) a intermedio-2 y 24% (n=6) a riesgo alto. por ipss-r 24% (n=6) correspondieron a riesgo intermedio, 40% (n=10) alto y 28% (n=7) a muy alto. 52% (n=13) tenían riesgo citogenético bueno, 28% (n=7) intermedio y 20% (n=5) con riesgo pobre (cariotipo complejo). La respuesta con 5-azacitidina se evaluó al completar los primeros 4 ciclos, de acuerdo a los criterios de respuesta del IWG obtenida: Respuesta global fue del 64% (n 16), completa 28% (n 7), parcial 20% (n 5), enfermedad estable 16% (n 4) y fallas al tratamiento en un 36% (n 9). Se observó progresión a leucemia aguda en 28% (n 7) de los pacientes, el 100% fueron del tipo mieloide. En cuanto a la sobrevida global la mediana observada fue de 17 meses con un

rango de 7 a 28 meses. Con una sobrevida libre de progresión de 9 meses. hubo un total de 13 defunciones correspondientes al 52% del total de la población.

**Conclusiones:** Se demostró que la 5-azacitidina en síndrome mielodisplásico de riesgo alto, es una opción de tratamiento en no candidatos a trasplante y confirmamos que la clasificación de riesgo y citomorfológica tienen impacto pronóstico negativo en su evolución a leucemia aguda y sobrevida.

**SMN007-CC: Presentación de caso, sarcoma mieloide extramedular subcutáneo y piel como presentación de una crisis blástica de una leucemia mieloide crónica**

*Sandra Aideth Martínez Álvarez, Alberto Martínez Garza*  
Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de un paciente con sarcoma granulocítico y hacer una revisión bibliográfica acerca de esta interesante entidad.

**Antecedentes:** El SG, también denominado cloroma, mieloblastoma, tumor mieloide extramedular y sarcoma monocítico. Se ha descrito el desarrollo de SG de novo o asociado a leucemia mieloide aguda, neoplasia mieloproliferativa o síndrome mielodisplásico. En el caso de la leucemia mieloide crónica el SG puede ser la presentación inicial hasta en un 10 a 15% de los pacientes. Un 70% de los casos se clasifica como un sarcoma mieloide y un 30% como linfóide. En adultos, la edad promedio de presentación es de 26 a 60 años, con mayor prevalencia en mujeres (80%). La presentación clínica incluye datos por compresión local como dolor, aumento de volumen, masa palpable e involucreción de estructuras nerviosas o vasculares vecinas. El

estándar de oro diagnóstico es la toma de biopsia para estudio de inmunohistoquímica e inmunofenotipo. El tratamiento debe ser dirigido a la neoplasia hematológica de base. En el caso de una LCM se sugiere quimioterapia con un inhibidor de segunda generación, y en caso de ser elegible, realizar un trasplante de médula ósea para lograr una mejor sobrevida. En el caso de no ser elegibles estos tienen un pronóstico adverso con mayor riesgo de recaídas.

**Caso clínico:** Masculino de 35 años de edad acude a consulta externa de hematología por cuadro caracterizado por nodulaciones subcutáneas en extremidades y abdomen, asociado a diaforesis, se detecta por laboratorio leucocitosis de 80 000 con predominio de serie mieloide. Se inicia protocolo de estudio, realizando aspirado de médula ósea con toma de cariotipo y PCR para transcritos BCR-AVL, así como biopsia de lesiones dérmicas. AMO: hiper celular +++, megas 2 por campo, hiperplasia de serie mieloide, 2% de blastos mieloides. Cariotipo: cromosoma Philadelphia en 20 metafases. PCR BCR/ABL: 88% US abdominal: esplenomegalia. TACS: cuello y tórax: adenopatías cervicales, hepatoesplenomegalia. Biopsia de piel: sarcoma mieloide. Biopsia de tumoración subcutánea: sarcoma mieloide. Estudio HLA: no compatibilidad con 2 hermanas. Se concluye en el diagnóstico de una Leucemia mieloide crónica riesgo Bajo de Sokal .52 y Hasford 402, en crisis blástica por sarcoma mieloide extramedular en piel y tejido celular subcutáneo. Se inicia tratamiento con quimioterapia intensiva con esquema MINI ICE + imatinib 600mg al día, en total 3 ciclos. Logrando control del cuadro agudo alcanzando un PCR de control a 3 meses de tratamiento de 2%. Posteriormente por efecto secundario gastrointestinal se decide cambio a un inhibidor

de segunda generación tipo dasatinib 100mg vo cada 24 hrs.

**Conclusiones:** En el caso de este paciente, siendo que no es elegible para un trasplante alogénico por no ser compatible con su donador, se decide otorgar quimioterapia intensiva junto con un inhibidor de tirosina cinasa, logrando remisión de la enfermedad, hasta el momento un sin alcanzar una respuesta molecular profunda con un inhibidor de segunda generación.

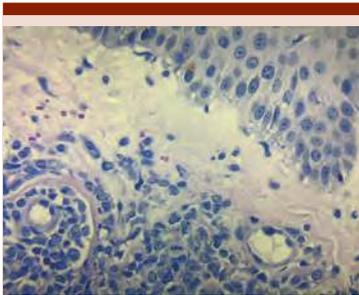


Figura 1.



Figura 2.

#### SMN0008-TL: Causas de poliglobulia y su impacto como factor de riesgo para trombosis según la etiología, experiencia en un centro de referencia de la Ciudad de México

Antonio Olivas Martínez, Daniela de Jesús Pérez Sámano, Elena Juventina Tuna Aguilar  
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Introducción:** La poliglobulia es una entidad poco estudiada pero importante por su alto riesgo de trombosis cuando es de origen primario como en la policitemia vera (PV). El riesgo de trombosis en poliglobulias secundarias no ha sido descrito.

**Objetivos:** Conocer el diagnóstico etiológico de las poliglobulias atendidas en un centro de referencia y la incidencia de trombosis en las poliglobulias secundarias a síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS), neumopatía crónica (NC) y PV.

**Materiales y métodos:** Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de poliglobulia en el periodo 2000-2017 atendidos en el INCMNSZ. Se recabaron factores de riesgo cardiovascular al inicio del abordaje (edad, sexo, diabetes, hipertensión, tabaquismo e índice de masa corporal), diagnóstico etiológico, tiempo al diagnóstico y eventos de trombosis durante el seguimiento. Se calculó la incidencia de trombosis en los grupos de SAHOS, NC y PV mediante método de Kaplan-Meier y se comparó utilizando regresión de Cox ajustada por factores de riesgo cardiovascular.

**Resultados:** Se encontraron 330 pacientes con diagnóstico de poliglobulia con una mediana de seguimiento de 44 meses. La etiología fue SAHOS en 29.1% (n = 96), PV en 18.2% (n = 60), NC en 9.7% (n = 32), tabaquismo en 5.2% (n = 17), trasplante renal en 3.0% (n = 10), cardiopatía en 2.4% (n = 8), tumoración en 1.5% (n = 5), hemoglobina de alta afinidad en 1.2% (n = 4), uso de andrógenos en 0.9% (n = 3) e inconclusa en 28.8% (n = 95). La RR ajustada para trombosis fue 0.13, IC 95% (0.04, 0.44) para SAHOS y 1.31, IC 95% (0.50, 3.46) para NC comparadas con PV.

**Conclusiones:** La principal causa de poliglobulia en el INCMNSZ

es SAHOS y el abordaje es incompleto en un alto porcentaje de casos. Es conveniente mejorar el proceso diagnóstico en sospecha de SAHOS con mayor disponibilidad de polisomnografía para lograr un tratamiento temprano y así evitar complicaciones cardiovasculares irreversibles y mejorar la calidad de vida. El riesgo de trombosis en NC con poliglobulia es equiparable al de PV. La evidencia encontrada obliga a realizar más estudios para confirmar este hallazgo y evaluar el beneficio de un manejo preventivo de la NC con poliglobulia similar al de la PV.

#### SMN0009-TL: Diferencias de supervivencia en mieloma múltiple en Latinoamérica y Asia: comparación con 3,664 pacientes de registros regionales

Guillermo José Ruiz Argüelles,<sup>1</sup> Vania T Hungria,<sup>2</sup> Jae Hoon Lee,<sup>3</sup> Angelo Maiolino,<sup>4</sup> Edvan de Queiroz Crusoe,<sup>5</sup> Gracia Martinez,<sup>6</sup> Rosane Bittencourt,<sup>7</sup> Gislaire Oliveira Duarte,<sup>8</sup> Dorotea Beatriz Fantl,<sup>9</sup> Juan Ramon Navarro,<sup>10</sup> Guillermo Conte,<sup>11</sup> David Gómez Almaguer,<sup>12</sup> Kihyun Kim,<sup>13</sup> Kazuyuki Shimizu,<sup>14</sup> Wenming Chen,<sup>15</sup> Shang-Yi Huang,<sup>16</sup> Wee-Joo Chng,<sup>17</sup> Chor Sang Chim,<sup>18</sup> Weerasak Nawarawong,<sup>19</sup> Brian Durie<sup>20</sup>

<sup>1</sup> Clínica Ruiz, Centro de Hematología y Medicina Interna

<sup>2</sup> Santa Casa Medical School, São Paulo, Brazil

<sup>3</sup> Hematology-Oncology, Division of Hematology/Oncology, Gachon

<sup>4</sup> Hospital Universitario Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Brazil

<sup>5</sup> Hospital General Roberto Santos, Salvador, Brazil

<sup>6</sup> Universidade de São Paulo, Brazil

<sup>7</sup> Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Brazil

<sup>8</sup> Centro de Hematologia e Hemoterapia, Universidade de Campinas, Brazil

<sup>9</sup> Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

<sup>10</sup> Hospital Edgardo Rebagliati, Lima, Perú

<sup>11</sup> Universidad de Chile, Santiago, Chile

<sup>12</sup> Universidad Autónoma de Nuevo León, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Servicio de Hematología, Monterrey, México

<sup>13</sup> Division of Hematology-Oncology, Department of Internal Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea, Republic of (South)

<sup>14</sup> National Organization Higashi Nagoya National Hospital, Nagoya, Japan

<sup>15</sup> Beijing Chaoyang Hospital, Beijing, China

<sup>16</sup> National Taiwan University Hospital, Taipei, Taiwan

<sup>17</sup> National University Cancer Institute, Singapore, Singapore

<sup>18</sup> Queen Mary Hospital, University of Hong Kong, China

<sup>19</sup> Chiangmai University, Maung, Thailand

<sup>20</sup> Cedars-Sinai Medical Center, Los Angeles, USA

**Introducción:** En estudios observacionales previos se han incluido pacientes con mieloma múltiple de Latinoamérica y Asia de manera separada. En este estudio, analizamos ambos grupos de manera conjunta.

**Objetivos:** Calcular la media de supervivencia de pacientes con mieloma múltiple en Latinoamérica y Asia.

**Materiales y métodos:** Se incluyeron 3664 pacientes (1968 de Latinoamérica y 1696 de Asia), diagnosticados entre 1998 y 2007. Aproximadamente, 26% de los pacientes en ambas regiones se sometieron a algún trasplante. La supervivencia desde el diagnóstico de mieloma múltiple fue calculada por medio de un análisis de Kaplan-Meier y un modelo de regresión de Cox.

**Resultados:** Los pacientes de Latinoamérica fueron significativamente más jóvenes y presentaron hipercalemia más frecuentemente que los pacientes asiáticos, quienes en cambio presentaron mayor proporción de anemia y enfermedad en estadio III en el Sistema Internacional de Estadificación (ISS). La mediana de supervivencia fue de 56 meses en los pacientes de Latinoamérica y 47 meses en los pacientes de Asia (hazard ratio [HR]=0.83; 95% intervalos de confianza [IC], 0.76 a 0.91; P<0.001). En el análisis multivariable la edad, el estadio III de ISS, la anemia, la hipercalemia y la región permanecieron significativamente asociados con la supervivencia (P<0.001 para todas las variables). Estos resultados fueron impulsados en gran medida por los pacientes que no se sometieron a trasplante, ya que no se encontró diferencia en la supervivencia entre las dos regiones en los análisis univariable y multivariable en pacientes trasplantados.

**Conclusiones:** A pesar de las características pronósticas adversas que favorecen diferencialmente a cada región y al ajustar dichas diferencias, se encontró una ventaja en la supervivencia en los pacientes de Latinoamérica en comparación con los pacientes de Asia. Si esto se debe a características biológicas diferentes, a diferencias en el acceso a nuevos agentes (especialmente la talidomida en periodos anteriores del estudio), a los factores de confusión no medidos ó al juego de azar, sigue sin conocerse.

**SMN0010-TL: Uso de azacitidina en pacientes pediátricos con síndrome mielodisplásico.**

**Experiencia en 4 pacientes**

*María Raquel Miranda Madrazo, Laura Elizabeth Merino Pasaye, Luz Victoria Flores Villegas, Lenica Anahí Chávez Aguilar*

CMN 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** El síndrome mielodisplásico (SMD) es una patología poco frecuente en la edad pediátrica que carece de tratamiento para prevenir o detener la progresión a leucemia. El único tratamiento aprobado es el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH). La azacitidina (AZA) es un agente hipometilante aprobado para su uso en adultos con SMD y leucemia mieloide aguda.

**Objetivos:** Se valora el efecto de la AZA en pacientes pediátricos con SMD con enfermedad de alto riesgo o dependiente transfusional (DT), no candidatos o rehúsan TCPH.

**Materiales y métodos:** Se aplica AZA 75mg/m<sup>2</sup>/día por 7 días cada 28 días. Controles de laboratorio y visita médica cada ciclo, aspirado de médula ósea (MO), biopsia y cariotipo al diagnóstico, 6, 12 y 24 ciclos.

**Resultados:** P1 Masculino con SMD, citopenia refractaria (CR) (anemia), tratamiento con eritropoyetina (EPO) y talidomida (Tali) sin respuesta. A los 39 meses con DT, cariotipo normal sin blastos, se ingresa a protocolo. Última transfusión al inicio de AZA. La MO aun con displasia, sin blastos y cariotipo normal. Familiar decide suspender manejo a los 24 ciclos. P2 Femenina con SMD secundario. Recibe múltiples tratamientos (mifeprolato, danazol, prednisona [PDN], citarabina, timoglobulina, Tali, ciclosporina [CSA], lenalidomida, eltrombopag [ETP], EPO, filgrastim [FEC]) sin respuesta y con pancitopenia, se inicia de AZA a los 81 meses del diagnóstico. Cariotipo inicial con deleción en brazo corto de un par del cromosoma 5, 12% de blastos en MO. Actualmente sin transfusiones y disminución de factores estimulantes. Los controles con cariotipo normal y sin blastos. Clínicamente estable con EPO, FEC, ETP y AZA. P3 Femenina con SMD, CR (trombocitopenia). Estudios

iniciales con displasia multilineaje, cariotipo complejo (46XX, -7, -8,+2mar) y 8% de blastos en MO, se ingresa a protocolo. Presenta cifras de plaquetas arriba de 40,000 y controles con cariotipo normal al ciclo 12, sin blastos desde el 6º ciclo. Actualmente en ciclo 20. P4 Femenina con linfocitosis hemofagocítica (LHH) recibe esquema HLH94, alergia a etopósido por lo que recibe CSA, tali, EPO, PDN, FEC, ETP con mala respuesta. A los 5 meses sin LHH, persistiendo citopenias, se realizan estudios de MO mostrando displasia multilineaje, sin blastos y cariotipo normal; diagnosticando SMD secundario con DT, se ingresa a protocolo. Durante el ciclo 3 con neumonía, estudios con datos de LHH. Fallece por choque séptico.

**Conclusiones:** Este reporte demuestra que la AZA es un medicamento bien tolerado que logra remisiones completas y parciales en pacientes con SMD, en quienes las opciones de tratamiento son carentes.

#### **SMN0011-TL: Detección ultrasensible de células HPN en un laboratorio de referencia de la ciudad de Puebla**

Guillermo José Ruiz Argüelles,<sup>1</sup> Omar Cano Jiménez,<sup>2</sup> Karen Raquel Zenteno Bravo,<sup>2</sup> Lizeth Zepeda Camacho,<sup>2</sup> Margarita Eulogio Cano,<sup>2</sup> Fermín Elías García,<sup>2</sup> Diego Zaragoza Maldonado,<sup>2</sup> Alejandro Ruiz Argüelles<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Clínica Ruiz. Centro de Hematología y Medicina Interna

<sup>2</sup> Departamento de Inmunología, Laboratorios Clínicos de Puebla

**Introducción:** La hemoglobulinuria paroxística nocturna es una mielopatía clonal crónica que se debe a una mutación en el gen PIG-A que codifica para una molécula de la membrana celular llamada glucosilfosfatidilinositol (GPI). La ausencia de GPI ocurre a nivel de

las células pluripotenciales, por lo que es común ver afectadas a otras líneas celulares sanguíneas, como plaquetas y leucocitos. La rareza de la enfermedad ha permitido que se le catalogue entre las “enfermedades huérfanas”.

**Objetivos:** Utilizar un método ultrasensible para la detección de células HPN en poblaciones con presiones de selección, para detectar tempranamente a los pacientes con esta enfermedad.

**Materiales y métodos:** En un período de 36 meses se realizaron 1023 estudios de pacientes con los criterios de selección: hemólisis intravascular; hemólisis inexplicable; anemia hemolítica Coombs (-); trombosis con características inusuales y evidencia de insuficiencia medular. En todos ellos se realizó la investigación de células HPN mediante citometría de flujo utilizando anticuerpos anti CD14, CD15, CD24, CD33 y CD45 y aerolisina conjugada con Alexa 488 (FLAER).

**Resultados:** En 197 de los 1023 estudios (19.25 %) se encontraron células con deficiencia de GPI. De acuerdo a consenso internacional, en 149 casos que representan el 75.63% se catalogaron como Clonas HPN (>1%), 32 casos que representan el 16.25 % como Clonas menores HPN (1 ≥ 0.1%) y el restante 16 casos que representan el 8.12 % como Células raras deficientes en GPI (≤0.1%) La media del tamaño de la clona deficiente fue de 38.85% (IC95: 33.16-44.53) pero la mediana de 18.12 % (IC95: 9.41-32.96).

**Conclusiones:** La detección ultrasensible de clonas HPN por citometría de flujo permite encontrar pacientes con clonas muy pequeñas de células deficientes que no se encuentran por métodos citológicos menos sensibles y mucho menos con pruebas hemolíticas. La presión de selección permitió

demostrar células deficientes en 1 de cada 5 pacientes con sospecha.

#### **SMN0012-TL: Experiencia de eosinofilia en el Centro Médico Nacional Hospital 20 de Noviembre ISSSTE**

María Eugenia Espitia Ríos, Alba Edna Morales Hernández, Leire Montoya Jiménez, Oscar Teomitzi Sánchez, Santa Maricela Ortiz Zepeda, José Luis Álvarez Vera, Verónica Mena Zepeda, José Antonio De La Peña Celaya, Juan Manuel Pérez Zúñiga, Martha Alvarado Ibarra Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

**Introducción:** De acuerdo al mecanismo fisiopatológico, podemos clasificar la eosinofilia en primaria/síndrome hiper eosinofílico (SHE), secundaria o idiopática. La primaria se debe a una expansión clonal, y la secundaria a trastornos alérgicos, parásitos o fármacos.

**Antecedentes:** En 1968, tres pacientes cursaron con eosinofilia de etiología desconocida asociada a organomegalias, compromiso cardíaco y/o pulmonar. Los criterios diagnósticos son: 1) Eosinofilia persistente ≥ de 1500 células/mm<sup>3</sup> durante 6 meses. 2) Ausencia de causas conocidas, como parásitos y trastornos alérgicos, 3) Signos y síntomas de compromiso orgánico: hepatoesplenomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva, anomalía de sistema nervioso central, fibrosis pulmonar, fiebre, pérdida de peso o anemia. El SHE es más común entre los 20 a 50 años. Los defectos moleculares se encuentran en 20 a 30 %, como la variante asociada al receptor de factor de crecimiento alfa (FIP1L1-PDGFRα)<sup>3</sup>.

**Objetivos:** Conocer las causas de eosinofilia en el CMN 20 noviembre, durante el período de 2005 a 2018.

**Materiales y métodos:** Estudio unidireccional, descriptivo, observacional y retrospectivo.

**Resultados:** Se analizaron 13 pacientes, mediana de edad de 39.6 años, 7 mujeres y 6 hombres. Los niveles séricos de IgE fueron mayores al límite superior en el 100% de los pacientes, la media de eosinófilos en sangre fue de 25.3 %/100 células. A 77% se les realizó aspirado de médula ósea, de éstos, el 46% tuvo hipereosinofilia, con un promedio de 40% en médula ósea. El 100% tuvieron un cariotipo normal. A 62% se les realizó la mutación PDGFRA, la cual fue negativa. Las causas de eosinofilia fueron: primaria 31%, inmunológica 31%, parásitos 23% y otras 15%. Las manifestaciones fueron: piel 39%, gastrointestinales 23%, cardíacas 15%, pulmonares 15% y otras 8%. Los pacientes con SHE recibieron tratamiento con prednisona 25%, prednisona/hidroxycarbamida 25%, hidroxycarbamida 25% e imatinib 25%. Hubo respuesta en el 75% de los casos. Un paciente falleció por Falla cardíaca secundaria a Fibrosis Endomiocárdica.

**Conclusiones:** En el CMN 20 de noviembre, la causa más frecuente de eosinofilia fue la primaria y la inmunológica. La media de edad al diagnóstico coincide con lo reportado. Todos los pacientes debutaron con elevación de IgE. La manifestación clínica más frecuente fue la piel. A pesar de que del 20 al 30% de los pacientes presentan defectos moleculares, en nuestra población no se detectó alteraciones en el cariotipo ni mutaciones. La única causa de fallecimiento en pacientes con SHE se asoció a involucro cardíaco, el resto de pacientes respondió a tratamiento.

**SMN0015-CC: Sarcoma granulocítico sin compromiso medular en pediatría: reporte de un caso y revisión de la literatura**  
Magaly García González  
Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Presentación de un caso de LAM manifestado solo como un sarcoma granulocítico aislado.

**Antecedentes:** El sarcoma granulocítico (SG) es una neoplasia de células precursoras mieloides que se producen extramedular. Se presenta entre el 3% al 9% de pacientes con leucemia mieloide aguda (LMA), afectando a menores de 15 años.

**Caso clínico:** Femenino de 10 años de edad previamente sana que ingresó por dolor abdominal, pérdida de fuerza en extremidades inferiores, se realizó diagnóstico de mielitis transversa y recibió tratamiento con metilprednisolona, 9 meses después presentó nuevamente disminución de la fuerza muscular en MPI, en la imagen de resonancia magnética (IRM) reportó lesión infiltrativa de T9 a T11, PET-SCAN con captación aumentada a nivel de apófisis espinosa de T9 a T11, biometría hemática normal. Se realizó resección completa de la tumoración, con reporte anatomopatológico de sarcoma granulocítico, el aspirado de médula ósea normocelular y sin blastos, se diagnosticó SG aislado. Se inició quimioterapia para LMA con ciclo 7 + 3 + 2 (citarabina, daunorrubicina y etopósido), con progresión de lesión intrarraquídea extradural, intensificación en la pérdida de la fuerza muscular y pérdida del control de esfínteres. Por lo que se inició radioterapia de urgencia con dosis total 20 Gy, localizada. Sin mejoría clínica, pero sin progresión de la lesión medular. Actualmente continúa con esquema de consolidación de riesgo alto.

**Conclusiones:** Se reporta el caso de paciente con SG sin afección medular, aunque es una neoplasia de baja frecuencia de presentación, el diagnóstico precoz es importante por su adecuada respuesta a radioterapia y quimioterapia sistémica.



Figura 1.



Figura 2.

**SMN0016-TL: Frecuencia de mutaciones de los genes JAK2, CALR y MPL en pacientes con neoplasias mieloproliferativas crónicas Philadelphia negativas**

Adrián De La Cruz Rosas, Irma Olarte Carrillo, Christian Omar Ramos Peñafiel, Rafael Cerón Maldonado, Anel Irais García Laguna, Iveth Mendoza Salas, Juan Collazo Jaloma, Juan Julio Kassack Ipiña, Etta Rozen Fuller, Enrique Miranda

*Peralta, Emma Mendoza García,  
Adolfo Martínez Tovar*  
Hospital General de México

**Introducción:** Las mutaciones V617F, de tipo 1 y tipo 2, y la mutación W515L de los genes JAK2, CALR y MPL, respectivamente, forman parte de las llamadas mutaciones iniciadoras y han sido asociadas al pronóstico y evolución de pacientes con trombocitemia esencial (TE), policitemia vera (PV) y mielofibrosis primaria (MFP), las cuales pertenecen a las neoplasias mieloproliferativas crónicas Philadelphia negativas (Ph-). Debido a la generación de nuevas terapias dirigidas, la detección de dichas mutaciones resulta esencial para el abordaje clínico de estas neoplasias. Sin embargo, en el país son pocos los estudios en los que se incluyen los 3 tipos de neoplasia y las 4 alteraciones previamente mencionadas.

**Objetivos:** Detectar la frecuencia de las mutaciones de tipo 1 y 2 en el gen CALR; V617F en JAK2; y W515L en el gen MPL en pacientes con trombocitemia esencial, mielofibrosis primaria y policitemia vera.

**Materiales y métodos:** Se realizó la detección de las mutaciones de tipo 1 (delección de 52pb) y tipo 2 (inserción de 5pb), V617F y W515L de los genes CALR, JAK2 y MPL, respectivamente, a través de ensayos de RT-qPCR mediante el uso de sondas de hidrólisis (TaqMan®) específicas para cada una de las mutaciones. El análisis fue realizado en DNA extraído de leucocitos aislados de sangre periférica de 72 pacientes diagnosticados con TE, PV o MFP.

**Resultados:** De los 72 pacientes analizados, 42 (58%) de ellos no presentaron ninguna de las mutaciones analizadas. La mutación que se presentó en mayor proporción fue la JAK2 V617F, encontrándose en 19 (26%) pacientes, seguido de la mutación del tipo 1 del gen

CALR, que se presentó en 5 (7%) pacientes. La mutación MPL W515L, se detectó en 4 (5%) pacientes. La mutación de tipo 2 del gen CALR se encontró en 3 (4%) de los pacientes, siendo la de menor frecuencia en la población estudiada.

**Conclusiones:** Actualmente la detección conjunta de estas mutaciones mediante una metodología rápida y altamente específica es de gran importancia para un mejor abordaje clínico de las neoplasias mieloproliferativas Ph (-). Sin embargo, esta detección conjunta no se realiza frecuentemente en nuestro país. Bajo esta premisa, la detección y análisis de la frecuencia de estas mutaciones iniciadoras fue realizada en una población mexicana de 72 pacientes, encontrándose que al menos un 40% de los pacientes presenta alguna de estas mutaciones. Este trabajo fue apoyado por la dirección de investigación del HGM con los números de registro DI/16/103/3/115 y DI/08/103/4/17.

#### **SMN0017-TL: Linfocitosis hemofagocítica, serie de casos en el Hospital para el Niño durante el periodo de 2014 a 2018**

*Flor de María Reyes Gutiérrez, Verónica Esquivel León, María Dolores Mejía López*  
Hospital para el Niño

**Introducción:** La linfocitosis hemofagocítica es un síndrome de hiperactivación inmune, caracterizado por signos y síntomas clínicos de inflamación severa incontrolada. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, de laboratorio y morfológicos, ya establecidos por la Sociedad del Histiocito. En la mayoría de los casos es un padecimiento secundario a alguna patología de base.

**Objetivos:** Evaluar el curso clínico de pacientes pediátricos con diagnóstico de LHH del 2014-2018 en el Hospital para el Niño, IMIEM.

Evaluar el tiempo que transcurre entre el inicio de síntomas, la atención especializada y el inicio de tratamiento.

**Materiales y métodos:** es un análisis descriptivo retrospectivo de 30 casos de linfocitosis hemofagocítica diagnosticados entre el 2014 y 2018, en un Centro de referencia del Estado de México. Los pacientes incluidos en el presente análisis cumplieron al menos 5 de los 8 criterios propuestos por la Sociedad del Histiocito. El tratamiento con inmunoterapia fue prescrito de acuerdo al protocolo HLH: 2004 de la Sociedad del Histiocito.

**Resultados:** La edad de los pacientes al diagnóstico van desde los 2 meses hasta los 13 años, todos los pacientes presentaron al diagnóstico esplenomegalia, fiebre, citopenias, hiperferritinemia, hipofibrinogenemia y presencia de hemofagocitosis en médula ósea, en 3 de los pacientes no fue posible cuantificar los niveles de ferritina, ya que fallecieron inmediatamente al diagnóstico. En la mayoría de los pacientes a quien se realizó perfil viral se relacionó a virus de Epstein Barr, otro de los virus que se encontraron positivos fue el citomegalovirus y por último hepatitis A. Uno de los pacientes no alcanzó a recibir tratamiento ya que falleció al ingreso a nuestra unidad, el resto recibió tratamiento. Encontramos una alta mortalidad del 66%, esta se relacionó directamente con los niveles elevados de transaminasas, además de una correlación significativa entre ferritina por arriba de 10,000 y mortalidad elevada. Se encontró una mortalidad mayor en aquellos pacientes menores de 2 años. El intervalo de atención entre el inicio de sintomatología y el diagnóstico fue de entre 5 y 60 días, mientras que entre la hospitalización y el diagnóstico e inicio de tratamiento fue de entre 1 y 15 días.

**Conclusiones:** en nuestra serie de casos encontramos tiempo prolongado entre el inicio de síntomas y el diagnóstico e inicio de tratamiento. Incluso aquellos pacientes hospitalizados presentan un retraso en el inicio de la sospecha de esta patología. Encontramos una mortalidad más elevada que la reportada en la literatura mundial. Concluimos en una sobrevida global del 34%, comparada con el 59% de la reportada en otros estudios.

**SMN0018-TL: Causas de poliglobulia y su impacto como factor de riesgo para trombosis según la etiología, experiencia en un centro de referencia de la Ciudad de México**

*Antonio Olivas Martínez, Daniela de Jesús Pérez Sámano, Elena Juventina Tuna Aguilar*

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Introducción:** La poliglobulia es una entidad poco estudiada pero importante por su alto riesgo de trombosis cuando es de origen primario como en la policitemia vera (PV). El riesgo de trombosis en poliglobulias secundarias no ha sido descrito.

**Objetivos:** Conocer el diagnóstico etiológico de las poliglobulias atendidas en un centro de referencia y la incidencia de trombosis en las poliglobulias secundarias a síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS), neumopatía crónica (NC) y PV.

**Materiales y métodos:** Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de poliglobulia en el periodo 2000–2017 atendidos en el INCMNSZ. Se recabaron factores de riesgo cardiovascular al inicio del abordaje (edad, sexo, diabetes, hipertensión, tabaquismo e índice de masa corporal), diagnóstico etiológico, tiempo al diagnóstico y eventos de trombosis

durante el seguimiento. Se calculó la incidencia de trombosis en los grupos de SAHOS, NC y PV mediante método de Kaplan-Meier y se comparó utilizando regresión de Cox ajustada por factores de riesgo cardiovascular.

**Resultados:** Se encontraron 330 pacientes con diagnóstico de poliglobulia con una mediana de seguimiento de 44 meses. La etiología fue SAHOS en 29.1% (n = 96), PV en 18.2% (n = 60), NC en 9.7% (n = 32), tabaquismo en 5.2% (n = 17), trasplante renal en 3.0% (n = 10), cardiopatía en 2.4% (n = 8), tumoración en 1.5% (n = 5), hemoglobina de alta afinidad en 1.2% (n = 4), uso de andrógenos en 0.9% (n = 3) e inconclusa en 28.8% (n = 95). La razón de riesgo ajustada para trombosis fue 0.13, IC 95% (0.04, 0.44) para SAHOS y 1.31, IC 95% (0.50, 3.46) para NC comparadas con PV.

**Conclusiones:** La principal causa de poliglobulia en el INCMNSZ es SAHOS y el abordaje es incompleto en un alto porcentaje de casos. Es conveniente mejorar el proceso diagnóstico en sospecha de SAHOS con mayor disponibilidad de polisomnografía para lograr un tratamiento temprano y así evitar complicaciones cardiovasculares irreversibles y mejorar la calidad de vida. El riesgo de trombosis en NC con poliglobulia es equiparable al de PV. La evidencia encontrada obliga a realizar más estudios para confirmar este hallazgo y evaluar el beneficio de un manejo preventivo de la NC con poliglobulia similar al de la PV.

**SMN0019-TL: Hallazgos oftalmológicos en pacientes con sobrecarga de hierro secundaria a transfusiones en anemia aplásica y síndrome mielodisplásico**

*Ericka Fabiola Gudiño Santos,<sup>1</sup> Shalom Santos Grapain,<sup>2</sup> Carlos Roberto Hernández Pérez,<sup>1</sup> Pedro Iván González Camarena<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Hematología, Banco Central de Sangre

<sup>2</sup> Oftalmología, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional SXXI, IMSS

**Introducción:** En condiciones fisiológicas el organismo almacena una cantidad de 3-5 gramos de hierro depositado en el hígado y en la hemoglobina de los eritrocitos. Y no cuenta con mecanismos efectivos para su eliminación. Existen condiciones genéticas o adquiridas que incrementan la tendencia a que se deposite hierro en el organismo en forma anómala, provocando exceso de dicho elemento en los órganos y tejidos. Las principales enfermedades hematológicas dependientes de soporte transfusional, y que condicionan sobrecarga de hierro, incluyen al síndrome mielodisplásico (SMD) y la anemia aplásica (AA), entre otros congénitos como la talasemia. Se ha descrito en pacientes con talasemia, dependientes de transfusiones, que hasta un 68.6% presenta alteraciones oculares, siendo lo más frecuente ojo seco (33.3%) y catarata (10.2%), así como disminución de agudeza visual, cambios en la visión de colores, nictalopia, defectos campimétricos y neuropatía óptica.

**Objetivos:** Identificar las alteraciones oftalmológicas que presentan los pacientes con enfermedad hematológica dependiente de transfusión y sobrecarga de hierro.

**Materiales y métodos:** Se trata de un estudio observacional, descriptivo, y transversal. Se realizó la revisión de expedientes clínicos y exploración oftalmológica mediante, biomicroscopía y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral a pacientes con SMD y AA dependientes de transfusión, con más de 20 unidades de Concentrado Eritrocitario transfundidos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**Resultados:** Se incluyeron 10 pacientes dentro del estudio, de los cuales el 90% de los pacientes tuvo en algún momento tratamiento quelante de hierro con deferasirox, y de estos el 50% se encontraba con tratamiento quelante al momento del estudio. De los hallazgos encontrados en dichos pacientes destaca la presencia de catarata subcapsular posterior en 20% de ellos, zonas de atrofia coriorretiniana en 20% de ellos, aumento de la excavación de la papila del nervio óptico en 10% de los sujetos estudiados con biomicroscopia, se encontró también disminución de la capa de fibras nerviosas de la retina en 10% mediante el uso de la tomografía de coherencia óptica de dominio espectral.

**Conclusiones:** El presente estudio a nuestro conocimiento, es el primero realizado en pacientes con síndrome mielodisplásico y anemia aplásica, y concuerda con los hallazgos descritos en los casos de talasemia, encontrando que la terapia transfusional y la sobrecarga de hierro en este grupo de pacientes puede asociarse a cambios oftalmológicos, siendo las alteraciones del cristalino, específicamente la catarata, el hallazgo más frecuente.

**SMN0020-CC: Linfocitosis hemofagocítica primaria familiar, reporte de 1 caso y breve revisión**

*Eduardo Roberto Caballero Lugo, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera, María Lourdes González Pedroza, Mara Núñez Toscano*  
 Instituto Nacional de Pediatría

**Objetivos:** Describir un caso presentado en lactante de Linfocitosis hemofagocítica familiar en el que se corroboró mutación.

**Antecedentes:** La linfocitosis hemofagocítica es un síndrome caracterizado por una respuesta inmune desproporcionada e inefectiva, dada por disyunción de

las células NK, lo que contribuye a una sobre estimulación, proliferación y migración ectópica de linfocitos T. En 1994 la Sociedad del Histiocito publicó por primera vez un protocolo internacional de tratamiento para esta entidad. En 2004 sufre modificaciones con la información recogida en 10 años de registro de esta enfermedad. En los casos familiares se ha calculado por dicha sociedad una incidencia de aproximadamente 1 caso por cada 50,000 recién nacidos vivos, con una sobrevivencia inferior a 2 meses sin tratamiento; encontrándose herencia autosómica recesiva, con mutación del gen 10q21-22, que codifica la proteína perforina.

**Caso clínico:** Presentamos caso de masculino de 2 meses de edad, originario de Chicontepec, Veracruz, producto de 3era gesta, antecedente hermano finado a los 15 meses de edad secundario a síndrome hemofagocítico. Acude por cuadro de 45 días con fiebre 38.5°C, 28 días posterior se agrega rinorrea e ictericia, hemograma con anemia (Hb 6.5 gr/dL) Trombocitopenia (71 x 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>) e hipofibrinogenemia (99 mg/dL), es transfundido y referido. A su ingreso con hepatomegalia 4 cm y esplenomegalia de 2 cm, Bilirrubina Total 1.62 mg/dL Indirecta 0.87 mg/dL ALT 101 AST 54 Creatinina 0.19 Fibrinógeno 64 mg/dL Triglicéridos 420 mg/dL Ferritina 3105 DHL 323 . AMO abundantes células en canasta 4 células hemofagocitando, carga VEB negativa. Se realiza estudio genético en sangre periférica con mutación del gen 10q21-22, iniciándose tratamiento con esteroide (21 días), etopósido 2 dosis semanal (6 dosis), LCR inicial 41 células fagocitando, recibe esquema de QTIT (HCT-MTX) 6 en total, negativizándose en 4ta. Posteriormente Ciclosporina A y etopósido semanal (2 dosis), con buena respuesta, se valora para TCPH, sin embargo el paciente

presenta en casa cuadro de reflujo gastroesofágico grave, dificultad respiratoria, acudiendo a hospital regional sin signos vitales.

**Conclusiones:** Este caso ilustra la importancia de diagnóstico oportuno y tratamiento de esta entidad rara, se sospecha por antecedente familiar, visceromegalias, citopenias, fiebre, hiperferritinemia e hipofibrinogenemia y/o hipertrigliceridemia, cuadro que presenta en primeros 2 meses de vida y que es sugestivo de anomalía genética. En este caso se corrobora mutación e inició tratamiento incluyendo intratecal, con mejoría de cuadro planeándose realización de TCPH. Sin embargo, con desenlace fatal ajeno a patología de base.

**SMN0021-CC: Dasatinib como causa de derrame pleural, tardío, en paciente con diagnóstico de leucemia mieloide fase crónica**

*Nishalle Ramírez Muñiz, Gilberto Israel Barranco Lampón, Carlos Martínez Murillo, Juan Francisco Zazueta Pozos, María Guadalupe León Gonzalez, Juan Julio Kassack Ipiña, Andric Cuevas Juárez, Jorge Luis García Meza, Christian Omar Ramos Peñafiel, Juan Collazo Jaloma, Mario Alberto Tapia Bravo, Claudia Andrea Tellería Arispe, Katherine Rodríguez Fuentes, Yubelka Susana Baltodano Martínez, Irma Karen Pellón Tellez, Juan Diego Muñoz Vega, Humberto Baldemar Castellanos Sinco, Manuel Odín De La Mora Estrada*  
 Hospital General de México Doctor Eduardo Liceaga

**Objetivos:** Describir la asociación entre el tratamiento con dasatinib y los efectos secundarios en un paciente sin comorbilidades.

**Antecedentes:** El dasatinib es un tiazol carboximida con potente actividad contra BCR-ABL y también SFKs, tiene una actividad 325 veces mayor contra BCR-ABL es activo

y bien tolerado en pacientes con resistencia al imatinib o intolerancia en todas las fases de la LMC, originalmente se aprobó en todas las fases de la LMC en una dosis de 70 mg dos veces al día. Después de un seguimiento mínimo de dos años, con este fármaco se alcanzan respuestas citogenéticas completas (es decir, Ph indetectable) en más de la mitad (53%) de los pacientes.

**Caso clínico:** Paciente masculino de la octava década de la vida sin enfermedades crónicas, con diagnóstico de Leucemia Mieloide Crónica en tratamiento con dasatinib 100 mg al día desde hace 9 años. Acude a consulta al servicio de urgencias en febrero de 2018 por deterioro funcional, disnea y tos con expectoración. Se integró el diagnóstico de derrame pleural bilateral descartando causas infecciosas o cardiogénicas. Ante la sospecha de un efecto adverso relacionado a dasatinib se decidió suspender temporalmente y se inició tratamiento con diurético de asa y oxígeno suplementario. Después de tres días de tratamiento y suspensión del dasatinib el paciente presentó mejoría clínica y radiológica (figura 2) y una semana después la sintomatología remitió por completo por lo que se reinició el tratamiento con Dasatinib a dosis de 50 mg al día; al no presentar nuevamente signos o síntomas cardiopulmonares, se aumentó el dasatinib a la dosis habitual

**Conclusiones:** El dasatinib, tiene como principal efecto adverso, derrame pleural este suele ocurrir de forma temprana, sin embargo, pueden presentarse en cualquier punto a lo largo de la evolución y tratamiento de la enfermedad, nuestro paciente no tenía ninguna comorbilidad al inicio de la terapia con dasatinib, sin embargo, al ser un paciente de edad avanzada con sintomatología respiratoria se debe sospechar de derrame pleu-

ral asociado a dasatinib. En caso de presentarse cualquier tipo de toxicidad se deberá suspender el tratamiento de manera temporal, a pronta resolución del cuadro nos permitió reiniciar el tratamiento, pero, en caso de presentar nuevamente toxicidad se tendría que valorar el cambio de TKI. Esto enfatiza la importancia de personalizar el tratamiento de acuerdo a las características de nuestros pacientes.



Figura 1.



Figura 2.

**SMN0023-CC: Linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a virus de Epstein Barr. Reporte de caso**

*Edith de María Blásquez Azúa, Emma Lizeth Estrada Rivera, José Eduardo Mares Gil, Daniel Alejandro García Viera, Julia Esther Colunga Pedraza, Daniel Gómez González, Isidro Caballero Trejo, Yajaira Valentine Jiménez Antolinez,*

*María del Consuelo Mancías Guerra, Oscar González Llano*  
Hematología Pediátrica, Hospital Universitario Dr. José E. González de la Universidad Autónoma de Nuevo León

**Objetivos:** Discutir y exponer un caso con linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a VEB con un valor de ferritina superior a lo reportado en la literatura.

**Antecedentes:** La linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) incluye a un grupo de trastornos asociados a la proliferación de células T CD8+, macrófagos y una secreción anormal de citocinas proinflamatorias. Ocurre con una forma de presentación hereditaria y otra adquirida, esta última hasta en el 17% de las veces asociada a una infección viral. El virus del Epstein Barr (VEB) con tropismo en células T, B y NK, con amplia diseminación pues ocurre en el 90% de la población mundial y es el virus que más se relaciona con LHH. Esta asociación no se ha dilucidado, sin embargo, una reinfección o reactivación del virus junto a las alteraciones de la regulación inmune pueden explicarla.

**Caso clínico:** Femenino de 12 años que inicia 9 días antes de su ingreso con dolor abdominal, fiebre, cefalea, vómito de contenido alimentario, somnolencia, exantema e ictericia. La exploración mostró adenomegalias cervicales bilaterales en cuello, axilas e ingle de 1 cm, hepatoesplenomegalia dolorosa y exantema maculo-papular. La biometría hemática demostró pancitopenia y el perfil bioquímico, hipertrigliceridemia, transaminasemia, hiperbilirrubinemia directa, DHL de 1,399 UI/L, ferritina de 130,846 ng/mL, y una carga viral positiva para el virus del Epstein Barr de 25,300 c/ml. El aspirado de médula ósea con hipocelularidad de las 3 líneas celulares, sin células neoplásicas. Se establece

el diagnóstico de LHH secundaria a infección por el VEB y se inicia esquema de tratamiento con el protocolo HLH 2004, observando mejoría clínica en las primeras dos semanas y normalización de todos los exámenes de laboratorio.

**Conclusiones:** Diversos estudios establecen una clara relación pronóstica entre los valores de la ferritina y el riesgo de muerte en LHH, aquellos con valores superiores a 1,000 ng/ml, tienen un riesgo de muerte cuatro veces más alto que aquellos con valores menores al mencionado. A pesar del muy alto valor de ferritina en nuestro caso, (no encontramos un valor más alto reportado en la literatura), la paciente tuvo una excelente respuesta al tratamiento inicial y actualmente se encuentra en remisión completa de la LHH.



Figura 1.

**SMN0024-CC: Síndrome mielodisplásico asociado con hipertensión portal y malformación arteriovenosa cerebral en un adulto joven, reporte de un caso**

José Carlos Olvera Santamaría, José Ramiro Espinoza Zamora, Nidia Paulina Zapata Canto  
 Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivos:** Describir el caso de un paciente joven con síndrome mielodisplásico asociado a hipertensión portal y malformación arteriovenosa, su abordaje y tratamiento.

**Antecedentes:** Masculino de 27 años, estudiante de 3er semestre de biología, etilismo positivo y consumo de marihuana 1 vez a la semana desde los 16 años.

**Caso clínico:** Inicia 6 meses antes con gingivorragia y equimosis, ingresa por pancitopenia y cefalea. Hb 5.7, leucocitos 2570, neutrófilos 2100, linfocitos 1000, plaquetas 7000. A su ingreso se documentó síndrome de hipertensión portal y malformación arteriovenosa cerebral por hemorragia parenquimatosa frontal izquierda. El AMO/BAMO: Celularidad 40%, displasia de precursores eritrocitarios y displasia megacariocítica, no se documentó fibrosis. Cariotipo: 46XY, hipodiploide, del(7)(q31), +16, +11, del(11)(q23), JAK 2 negativo. Inmunofenotipo: sin alteraciones en la maduración de las series. Se descartaron causas infecciosas, metabólicas y autoinmunes de pancitopenia, con estudios negativos. Requirió apoyo transfusional con glóbulos rojos y plaquetas desarrollando refractariedad plaquetaria. Valorado por neurocirugía no candidato a tratamiento quirúrgico y/o terapia endovascular por trombocitopenia severa. Se realizó abordaje conjunto con servicio de gastroenterología sin documentar causa específica de hipertensión portal. Biopsia hepática transyugular reportó: Necrosis hepática pericentral con cambios morfológicos que sugieren Budd Chiari, colestasis intracitoplasmática y hematopoyesis extramedular. Se descartó trombosis de sistema portal con estudios correspondientes. El fibroscan documentó fibrosis hepática avanzada. Se descartaron causas infecciosas y autoinmunes de hepatopatía. Se realizó búsqueda

de HLA compatible, sin embargo, no fue candidato a TALoCPH por comorbilidades asociadas. Presentó respuesta parcial al tratamiento con: Eltrombopag, ciclofosfamida, esteroides, danazol y ciclosporina que fue suspendida por hepatotoxicidad. Sin acceso a hipometilantes. El tratamiento médico para hipertensión portal fue guiado por el servicio de gastroenterología con mejoría parcial. Fue egresado y tratado en forma ambulatoria; sin embargo, ingresó nuevamente por síndrome febril y deterioro neurológico documentando hemorragia intracranial intraparenquimatosa con afección subaracnoidea y falleció.

**Conclusiones:** De acuerdo con la literatura internacional los síndromes mielodisplásicos son poco frecuentes en adultos jóvenes. El TALoCPH es una opción terapéutica obligada; sin embargo, la asociación con hipertensión portal y fibrosis hepática avanzada además de malformación arteriovenosa no resuelta limitó la posibilidad de trasplante a corto plazo, así como abordaje terapéutico. Se ha descrito la asociación entre mielofibrosis e hipertensión portal asociada a hematopoyesis extramedular hepática. Los SMD, las NPM y los síndromes de falla medular producen alteraciones clínico-patológicas superpuestas que constituyen un reto en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

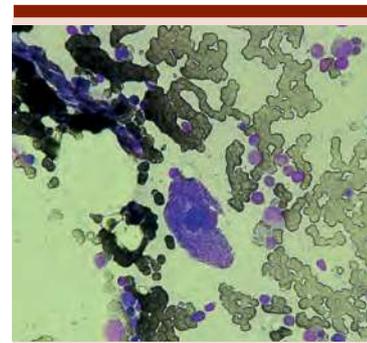


Figura 1.

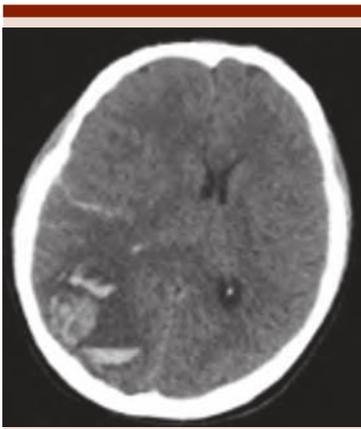


Figura 2.

### SMN0025-TL: Inmunoección relacionada con inhibidores de tirosin cinasa en pacientes con cromosoma PH+

Rubiraida Molina Aguilar,<sup>1</sup> Laura Arce-  
 celia Montiel Cervantes,<sup>2</sup> Elba Reyes  
 Maldonado,<sup>1</sup> Jorge Vela Ojeda<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Escuela Nacional de Ciencias  
 Biológicas IPN

<sup>2</sup> UMAE Dr. Antonio Fraga Mouret  
 CMN La Raza

**Introducción:** El cromosoma Filadelfia(Ph+), se produce por la traslocación recíproca entre los cromosomas 9 y 22; genera una oncoproteína(bcr-abl) que proporciona a la célula tumoral la capacidad de proliferación descontrolada. En tumores sólidos se ha propuesto un proceso de “inmunoección” generado por las células tumorales, donde modifican su entorno inmunológico para favorecer su suervivencia (Coles SJ. et. al., 2012), como disregulación de linfocitos citotóxicos (Tgd), reguladores (Treg), células presentadoras de antígeno (CPA CD14+) linfocitos B (CD19+) y marcadores de superficie relacionados con la resistencia al tratamiento (GpP+), con proliferación de células inmaduras (CD135+), moléculas

pro-apoptóticas (CD95+) y relacionadas con evasión de la apoptosis (CD200+). En pacientes con SMC no se tienen reportes de este fenómeno. Los fármacos usado como tratamiento son: imatinib (IM), nilotinib (NIL), dasatinib (DAS), denominadas inhibidores de tirosin cinasa(ITC), estos detienen la proliferación de las células tumorales al bloquear la actividad de bcr-abl; pero se desconoce cómo se pueden relacionar con la reconstitución inmunológica de las principales subpoblaciones celulares debido a la interacción con otras tirosinas.

**Objetivos:** Determinar número de linfocitos Treg,Tgd,B,CPA's, expresión de GpP, CD135, CD200, CD95 en pacientes Ph+ novo y en tratamiento con ITC. Correlacionar el número de células de cada subpoblación linfocitaria y la expresión de marcadores, con la “inmunoección” asociada a cada tratamiento.

**Materiales y métodos:** Estudio transversal, comparativo, observacional, se incluyeron pacientes con Ph+ con seguimiento en UMAE Dr. Antonio Fraga Mouret, IMSS. Se obtuvo sangre periférica; se usaron anticuerpos monoclonales para caracterizar cada subpoblación: las adquisiciones se realizaron en citómetro BD-FACScalibur, se analizaron en software BD Cell-Quest Pro. Se agruparon de acuerdo al tratamiento, se usó Kruskal Wallis para la comparación.

**Resultados:** Se analizaron 234 pacientes, se separaron por grupos de tratamiento: novo (19%), imatinib (33%), nilotinib (25%) y dasatinib (23%). a. Se observó disminución de linfocitos TCD4reg y aumento de linfocitos Tgd en pacientes tratados con DAS vs de novo (p=0.0047 y p=0.0047 respectivamente). b. Los linfocitos B y las CPA se observaron aumentadas en pacientes con RMM vs de novo (p=0.0029 y p=0.0212, respectivamente). c. Se observó disminución en la expresi-

ón de CD95 y CD135 entre los pacientes de novo vs tratados con DAS (p=0.0128 y p= 0.001 respectivamente). d. Entre pacientes de novo vs tratados con IM se observó disminución en la expresión de CD200 (p=0.0030).

**Conclusiones:** Los pacientes de novo presentan sobreexpresión de moléculas relacionadas con la evasión del sistema inmune; así como expansión de Treg y disminución de CPA, los pacientes tratados con dasatinib presentan expansión de células citotóxicas y CPA, con disminución de Treg, indicando un estado “hiperreactivo” en estos pacientes.

### SMN0026-CC: Mielofibrosis secundaria con remisión hematológica después del uso de inmunosupresores

Diana Aurora Carrillo Aguilar,<sup>1</sup> Rocío Caballero Caballero<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Universidad Regional del Sureste  
<sup>2</sup> Hospital General de Zona IMSS Oaxaca

**Objetivos:** Reportar un caso de mielofibrosis secundaria con remisión hematológica después del uso de inmunosupresores.

**Antecedentes:** La mielofibrosis primaria (MFP) es un trastorno de células madre hematopoyéticas clonales que pertenece a las neoplasias mieloproliferativas crónicas (NMP). La enfermedad puede aparecer de novo como MF primaria (PMF) o como resultado de la progresión de la policitemia vera (PV) o trombocitemia esencial (ET) u otras causas dentro de las que tenemos mielofibrosis autoinmune, LES, Esclerodemia, tóxicas, neoplásicas, infecciones, etc., no hay diferencias en las características clínicas o histológicas.

**Caso clínico:** Se trata de paciente masculino de 18 años de edad acude a hematología por padecimiento actual de 15 días de evolución con

fiebre, odinofagia, disnea de medianos esfuerzos, cefalea, la citometría hemática al ingreso: pancitopenia, BH; HB de 6.9, Hto 21.7%, VGM 80, plaquetas de 69,000 y leucocitos de 900 mm<sup>3</sup>. se realizó prueba de Coombs directo fue positiva, DHL 150, reticulocitos .5%, PFH BT 1.0 BD.5 BI .5, USG de abdomen normal, FSP dacriocitos, Se realiza AMO acelular con algunos linfocitos. Cariotipo normal, (BIOP-

SIA): Médula ósea hiper celular; Hipoplasia de la serie granulocítica, eritroide y megacariocítica, Fibrosis reticulínica Grado III OMS Cambios histológicos sugestivos de Mielofibrosis, se realizó ANAS, Anti. DNA, anti-RHO, Anti-La todos negativos, recibió bolos de metilprednisolona 1 gr/día por 3 días continuar con prednisona 100 mgs/día, al mes se suspendió la prednisona y comenzó con azatioprina 50 mgs cada 12 hrs,

con lo cual hubo mejoría hematológica hasta alcanzar remisión 1 año después del inicio del tratamiento, última BH Hb 14.0 plq 150,000, leucocitos 5,000 linfocitos 1500, neutrófilos 45000.

**Conclusiones:** En el presente caso de mielofibrosis autoinmune el tratamiento con inmunosupresores controla la enfermedad de base y remite la mielofibrosis y las citopenias.

## TRASPLANTE DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOYÉTICAS (TCP)

### PRESENTACIÓN ORAL

#### **TCP0008-TL: Acondicionamiento mieloablato en comparación con el de intensidad reducida en trasplante haploidéntico y ciclofosfamida post-trasplante, en pacientes pediátricos con enfermedades hematológicas malignas**

*Gerardo López Hernández, Alberto Olaya Vargas, Rosa María Nidesha Ramírez Uribe, Haydee del Pilar Salazar Rosales*  
 Instituto Nacional de Pediatría

**Introducción:** El trasplante haploidéntico de progenitores hematopoyéticos (TPH) con ciclofosfamida (Cy) postrasplante (CyPT), es empleado cada vez más en los casos en los que se requiere de un trasplante, pero no se cuenta con un donador ideal. En los esquemas de acondicionamiento de intensidad reducida (RIR), la falla de injerto o la

recaída hematológica sigue siendo un problema importante, por lo que se ha desarrollado un enfoque de trasplante haploidéntico con acondicionamiento mieloablato (RAM) que utiliza CyPT.

**Objetivos:** El objetivo de este reporte es dar a conocer los resultados de dos grupos de pacientes pediátricos con enfermedades hematológicas malignas, y se les realizó un trasplante haploidéntico con acondicionamiento mieloablato y CyPT, comparándolo con la cohorte de pacientes histórica en nuestra institución, en quienes les realizó un trasplante haploidéntico con RIR y CyPT.

**Materiales y métodos:** El esquema RAM para leucemia linfoblástica aguda (LLA), consistió en irradiación corporal total (ICT) 600 cGy, Cy intravenosa (IV) 120 mg/m<sup>2</sup>, etopósido IV 1200 mg/m<sup>2</sup>; y para

leucemia mieloblástica aguda (LMA) y linfoma no Hodgkin (LNH), consistió en busulfán intravenoso y Cy 120 mg/kg. El esquema RIR consistió en Cy 20 mg/kg IV, fludarabina 150 mg/m<sup>2</sup> IV e ICT 200 cGy. La profilaxis para enfermedad de injerto vs hospederio (EICH) en ambos casos, consistió en Cy IV 50 mg/kg en los días 3 y 4 postrasplante, tacrolimus y micofenolato de mofetilo por vía oral, a partir del día 5 post trasplante.

**Resultados:** A dieciséis pacientes con una mediana de 10 años, y 27 pacientes con una mediana de 8 años, se les realizó un trasplante haploidéntico con CyPT, en el protocolo RAM entre 2017 y 2018; y el protocolo RIR entre 2013 y 2016. Los diagnósticos incluyeron LLA = veinticinco pacientes, LMA = catorce pacientes y LNH = un paciente. Ningún paciente mostraba actividad