

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: Mieloptisis 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

metastásico a médula ósea y cuadro de coagulopatía por consumo.

Antecedentes: Entre las principales causas de mieloptisis se encuentran las neoplasias gástricas y pulmonares, solo el 3.7% son de origen prostático. Las manifestaciones a nivel hematológico más frecuentes son: anemia, trombocitopenia y leucopenia. La presencia de coagulación intravascular diseminada puede ser multifactorial, presentándose en 75% de los casos de neoplasias prostáticas. La demostración de mieloptisis en pacientes con cáncer de próstata se reporta sobrevivida de 6-9 meses.

Caso clínico: Masculino de 71 años con hipertrofia prostática desde 2016. En 2018 cursa con epistaxis, equimosis en miembros pélvicos, dolor lumbar intenso, hematuria, bicitopenia (hemoglobina 8.3 g/dl, plaquetas 23×10^3), FA 309U/L TP21 / 14.5 TTPA 39.1/29.4, fibrinógeno 96 mg/dl, dímero D 11.04, leucoeritroblastosis en sangre periférica, aspirado medular: células ajenas, ultrasonido con crecimiento prostático grado IV, lesión tumoral de origen prostático con extensión vesical e infiltración ganglionar presacra e iliaca interna, enfermedad metastásica ósea, gammagrafía SPECT-CT99MTC-*i*PSMA con sobreexpresión de receptores PSMA en glándula prostática.

Conclusiones: Los trastornos hemorrágicos son frecuentes en cáncer de próstata, presentándose en este paciente como coagulación intravascular diseminada. La mieloptisis es manifestación de baja frecuencia. Documentamos en este paciente mieloptisis siendo ésta la alteración inicial con sospecha de neoplasia maligna. La leucoeritroblastosis traduce eritropoyesis ineficaz, secundario a infiltración medular, siendo en este caso secundario a cáncer de próstata. La biopsia de hueso bilateral en necesaria para el diagnóstico de certeza.

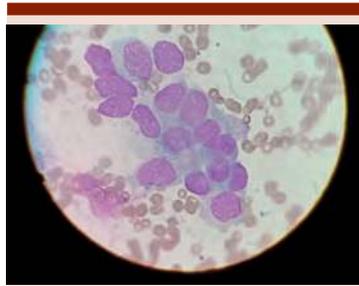


Figura 1.

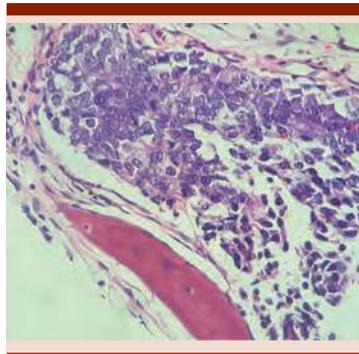


Figura 2.

HEM0003-CC Aplasia pura de serie roja, presentación de dos casos clínicos

Samantha Lang Salas, José Luis Toro Castro, Janet Margarita Soto Padilla, Miguel Alejandro Estolano Ayon, Lydia Elizabeth González Pérez, Karina Beatriz Martínez José
IMSS, Centro Médico Nacional de Occidente

Objetivos: Presentar dos casos clínicos de pacientes pediátricos con antecedente cifras bajas de hemoglobina desde el nacimiento y lactancia con malformaciones asociadas.

Antecedentes: La aplasia pura de serie roja es poco frecuente, con incidencia anual de 4 a 5 casos por cada millón de recién nacidos, se relaciona con malformaciones congénitas y retraso en el crecimiento, presentando alteración en la eritro-

poyesis en menores de un año de edad, con riesgo a desarrollar síndrome mielodisplásico, leucemia mieloide aguda e incluso tumores sólidos. El tratamiento se basa en corticoesteroides, soporte transfusional acompañada de quelación de hierro, sin embargo el único tratamiento curativo es el trasplante de células hematopoyéticas.

Caso clínico: Caso 1 Masculino de 2 años 11 meses de edad, quien presentó dificultad respiratoria al nacimiento, detectándose anemia severa requiriendo transfusión sanguínea. Con múltiples hospitalizaciones por síndrome anémico, ameritando transfusión de concentrado eritrocitario, se envía al servicio de Genética por acortamiento de extremidades inferiores (sospecha acondroplasia) y Hematología Pediátrica por anemia de repetición y alto requerimiento transfusional. Hb 6.8g/dL, Hto 21%, VCM 110fL, HCM 34.6pg/cel, Reticulocitos 0.5%. Se realiza AMO con disminución de precursores eritroides, cuenta con HbF 5.03% y biopsia de médula ósea con celularidad 95%, con escasos elementos inmaduros de serie eritroide con inmunohistoquímica glucoforina A, estableciéndose el diagnóstico de Aplasia pura de serie Roja iniciándose tratamiento con prednisolona. Caso 2 Femenino de 1 año 3 meses de edad, quien se detecta en el 5to mes del embarazo acortamiento de huesos largos, por lo que es enviado a la consulta de Genética por sospecha de acondroplasia a los 4 meses de edad. A los 11 meses de edad se hospitaliza por anemia severa descartando proceso hemolítico es enviado a la consulta de Hematología Pediátrica. Hb 3.5, Hto 11.3, VCM102fL, HCM 26.9, reticulocitos 0.7%. Se realiza AMO con disminución de precursores eritroides, cuenta con HbF 4.43% y biopsia de médula ósea con celularidad 95% sin identificación de

elementos de serie eritroide bajo visión directa con lo cual se establece el diagnóstico de Aplasia pura de serie roja iniciándose tratamiento con Prednisolona.

Conclusiones: La aplasia pura de serie roja es un trastorno raro, con presentación antes del año de edad, nuestros pacientes, inicialmente se sospechó acondroplasia por las malformaciones musculo-esqueléticas asociadas, presentando síndrome anémico antes del año de edad, con evolución y pruebas complementarias compatibles con lo descrito en la bibliografía, se inició tratamiento con corticoesteroides con buena evolución hasta la actualidad.



Figura 1.

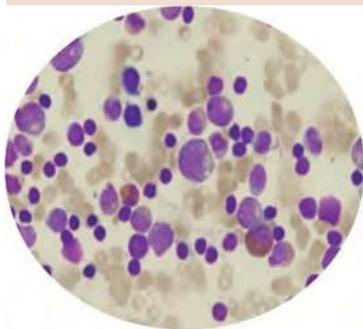


Figura 2.

HEM0004-TL: Anemia aplásica severa y muy severa: resultados con solo inmunosupresión

Juan Manuel Pérez Zúñiga,¹ José Luis Álvarez Vera,¹ Santa Maricela Ortiz Zepeda,¹ Verónica Mena Zepeda,¹ José Antonio De la Peña Celaya,¹ María Eugenia Espitia Ríos,¹ Rodrigo Reséndiz Olea,² Annel Martínez Ríos,² María Dolores Valencia Rivas,² Martha Alvarado Ibarra¹

¹ CMN 20 de Noviembre ISSSTE
² HRGI Zaragoza ISSSTE

Introducción: La anemia aplásica, es un síndrome de falla medular caracterizado por citopenias y una médula ósea hipocelular, con un incremento del tejido graso en ausencia de procesos clonales malignos. Suele clasificarse de diversas formas, congénitas o adquirida; por fisiopatología en inmunológica, tóxica e idiopática por mecanismo de acción, catalogada como una enfermedad de baja incidencia.

Objetivos: Evaluar la tasa de respuesta completa en pacientes con AA severa y muy severa con terapia inmunosupresora. Objetivos secundarios: tasa de respuesta parcial, tasa de falla a tratamiento y supervivencia.

Materiales y métodos: Se incluyeron casos de anemia aplásica adquirida severa(AAS) y muy severa(AAMS) según criterios de Camitta y Bacigalupo respectivamente, en el periodo de enero del 2005 a enero del 2018, no sometidos a trasplante y tratados a base de inmunosupresión con inmunoglobulina anti linfocitos: GAT(conejo) 3.5mg o GAL(equina) 15mg/kg/d1-4, metilprednisolona 25mg/kg/d1-4 más ciclosporina A(CPSA) 5 a 10mg/kg al menos durante 6 meses. Se excluyeron casos de AA congénita, HPN y SMD hipoplásico. Se recolectaron datos de expediente clínico y se creó una base para análisis de SPSS 15. Realizamos estadística descriptiva. Supervivencia por Kaplan-Meier.

Resultados: Se incluyeron 45 casos de 2 centros del ISSSTE, con AAS/AAMS, una mediana de edad con percentiles 25 y 75 de 41 años (27-52), frecuencia en hombres de 62.2% vs 37.8 en mujeres. Por severidad, 75.6% AAS y 24.4% para AAMS. La mediana de reticulocitos fue de 0.4% (0-2). Celularidad en biopsia de hueso con una mediana del 10% (5-15). Las medias con desviación estándar para Leucocitos, neutrófilos, hematocrito y plaquetas fueron de: 1.3±0.39 miles/mm³, 0.4±0.2 miles/mm³, 23.7%±5.3 miles/mm³ y 20 ±18 miles/mm³ respectivamente. Fueron tratados con GAT 84.4% y GAL 15.6%. A los 3 meses con una tasa de RC del 44.4%, parcial de 42.2% y falla de 13.3%; a los 6 meses las tasas de 68.9%, RP 17.8%, falla 13.3%. Las fallas a 6 meses solo se presentaron en el grupo de GAT en 6 casos. La supervivencia global en el grupo fue de 101 meses (IC95% 78.5-123.5). La SG por respuesta fue de 109.2±13 en RC, 84±22.6 para RP y 21.5±6.5 en caso de Falla (p=0.026)

Conclusiones: En pacientes adultos con mediana de edad de 41 años, la inmunosupresión con GAT otorga buenas tasas de respuesta con supervivencias superiores a 15 años, al no contar en recientes años con GAL, que otorga menor porcentaje de fallas.

HEM0005-CC: Linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a infección por VIH: reporte de un caso

Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda, Sandra Elena De La Cerda Castañeda, Benjamín Rubio Jurado, César Borjas Gutiérrez, Arturo Vega Ruiz, Sandra Yadira Arana González
Instituto Mexicano del Seguro Social

Objetivos: Describir presentación clínica, evolución y manejo de un

caso de linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria a infección por VIH.

Antecedentes: La linfohistiocitosis hemofagocítica se define como un síndrome de activación inmune patológico, caracterizado por signos y síntomas de extrema inflamación, puede presentarse de manera familiar o de manera esporádica con múltiples desencadenantes, principalmente infecciosos, neoplásicos o reumatológicos, a pesar de los avances diagnósticos especialmente genéticos, el diagnóstico es eminentemente clínico, con criterios bien establecidos.

Caso clínico: Paciente masculino de 36 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares oncohematológicos referidos que cuenta con infección por virus de inmunodeficiencia humana, con un curso clínico de 10 años con tratamiento inicial, suspendido por iniciativa propia, con mal apego a tratamientos subsecuentes, inicia 2 meses previos a la valoración con fiebre, síndrome anémico y dolor abdominal, así como dificultad respiratoria, a cargo de infectología por neumonía atípica, con sospecha de histoplasmosis diseminada rápidamente progresiva, a la valoración clínica se presentó con esplenomegalia palpable 10 cms por debajo del reborde costal, se solicita valoración por parte de hematología corroborando presencia de fiebre $>38.5^{\circ}$, Bicitopenia (Hemoglobina 8.2 gr/dl, Plaquetas 10 miles/ul), Hipofibrinogenemia (115 mg/dL), Ferritina 3000 ng/ml, por lo que se sospecha linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria, con realización de aspirado y biopsia de médula ósea donde corroboran episodios de hemofagocitosis >10 /campo por lo que se integra el diagnóstico sospechado, optimizando tratamiento por parte de infectología con terapia antirretroviral, antimicrobianos de amplio espectro y se sugiere el

inicio de dexametasona según los protocolos de HLH secundaria sin considerarse candidato para etopósido por el estado de coinfección bacteriana que se confirmó, con alto riesgo de complicaciones y mortalidad, el paciente progresa a choque séptico refractario que condiciona el deceso.

Conclusiones: La linfohistiocitosis hemofagocítica es una identidad subdiagnosticada, esto debido principalmente a los diagnósticos diferenciales con los que cuenta (Sepsis, PTT, falla hepática); la implicación clínica es importante por el alto riesgo de complicaciones mortales a pesar de tratamiento, dentro de las entidades más frecuentes que generan esta entidad se encuentran las infecciosas, en el caso del paciente la infección por VIH precipitó un curso clínico tórpido de desenlace mortal.

HEM0006-TL: Lupus eritematoso generalizado y citopenias: hallazgos clave en la médula ósea

Aldo Jesus García Ramos, Christianne Bourlon De los Ríos, Samuel Govea Peláez, Jonathan Campos Guzmán, Ana Barrera Vargas, Francisco Javier Merayo Chalico, Roberta Demichelis Gómez
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: Las manifestaciones hematológicas asociadas a lupus eritematoso generalizado (LEG) son frecuentes, siendo fundamental determinar su etiología para establecer una terapéutica adecuada.

Objetivos: Describir los hallazgos encontrados en pacientes con LEG y citopenias, evaluados con aspirado (AMO) y biopsia de médula ósea (BMO), así como su asociación a parámetros clínicos y de laboratorio.

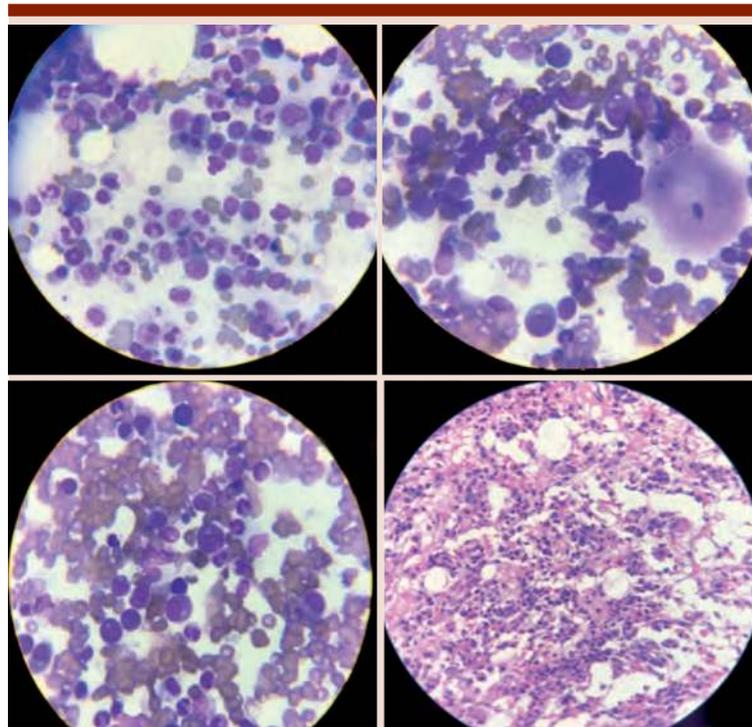


Figura 1.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo que incluyó pacientes >18 años con diagnóstico de LEG de acuerdo a los criterios del Colegio Americano de Reumatología, que hubiesen sido estudiados con AMO y BMO por la presencia de citopenias entre 2000-2016 en el INCMNSZ. Se realizó un análisis descriptivo de los hallazgos, así como asociación entre el diagnóstico final y las características clínicas y de laboratorio.

Resultados: Se incluyeron 101 pacientes. La mediana de edad fue de 32 años, siendo el 81.2% mujeres. La leucopenia (<3000 cel/ μ l) se identificó en 47.5% de los pacientes; 29.7% con neutropenia moderada a severa (<1000 cel/ μ l) y 71.3% linfopenia (<100 cel/ μ l). Un 28.7% de los pacientes se presentaron con trombocitopenia moderada-severa (<50,000/ μ l) y un 21.8% tuvo pancitopenia a la presentación. En relación a los hallazgos de la médula ósea se observó: displasia eritroide en 50.5%, granulocítica en 28.7% y megacariocítica en 16%. La presencia de mielofibrosis se identificó en el 2.6% y de plasmocitosis reactiva (>5%) en el 21.8%. En el 72.3% de los casos el resultado de AMO y BMO fue concluyente. Los diagnósticos más frecuentes fueron: actividad de la enfermedad (24.8%) y mielotoxicidad (28.7%). En los pacientes con citopenias asociadas a actividad de la enfermedad se observó: mayor celularidad en MO (56% vs. 23%, $p=0.006$), aumento en los megacariocitos (40% vs. 17.4%, $p=0.048$) y menor displasia de la serie granulocítica (17.4% vs. 54.3%, $p=0.036$). Se analizaron factores asociados a actividad de LEG y mielotoxicidad. En el análisis multivariado, una cuenta de neutrófilos <1000 cel/ μ l fue factor protector para actividad de LEG (OR 0.021; IC 95% 0.001-0.428, $p=0.012$), mientras que para presencia de mie-

lotoxicidad, la afección renal (OR 4.3; IC 95% 1.15-14.19, $p=0.029$) y cuenta de neutrófilos <1000 cel/ μ l (OR 0.021; IC 95% 0.001-0.428, $p=0.012$), fueron factores de riesgo independientes.

Conclusiones: Las principales causas de citopenias en nuestra cohorte fueron actividad de LEG y mielotoxicidad. Nuestros hallazgos sugieren que la presencia de una cuenta de NT <1000 cel/ μ l, no sugiere actividad de LEG. Este estudio resalta la utilidad diagnóstica del AMO y BMO, siendo los hallazgos descritos, una herramienta útil en el abordaje y tratamiento de estos pacientes.

HEM0007-TL: Eltrombopag elimina los requerimientos transfusionales en un paciente con anemia de Fanconi, reporte de un caso

Luz Victoria Flores Villegas, Laura Elizabeth Merino Pasaye, María Raquel Miranda Madrazo, Lenica Anahí Chávez Aguilar, David Ávila Castro, Teresa Valle Cardenas, Paula Peña Alcántara
Servicio de hematología pediátrica, CMN 20 de Noviembre ISSSTE

Objetivos: Demostrar la independencia transfusional en un paciente con anemia de Fanconi entre la semana 6 a 8 de iniciado el tratamiento con eltrombopag

Antecedentes: La anemia de Fanconi (AF) es un trastorno autosómico recesivo que se caracteriza por una falla medular progresiva, defectos congénitos y predisposición profunda al cáncer. El trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (TCPH) es la terapia de elección para los pacientes con AF y falla medular progresiva. Estos pacientes presentan una dependencia transfusional conforme progresan las citopenias. Los andrógenos han sido utilizados en búsqueda de su efecto sobre los

telómeros y finalmente para reducir los requerimientos transfusionales. Eltrombopag (EPAG) un agonista del receptor de la trombopoyetina ha demostrado actuar sobre los progenitores hematopoyéticos induciendo respuesta uni o trilineaje en los pacientes con anemia aplásica logrando reducir los requerimientos de transfusión aminorando los factores comórbidos y fungiendo como una terapia puente para el TCPH o bien siendo una terapia coadyuvante en aquellos que no cuentan con un donador histocompatible.

Caso clínico: Paciente femenino de 6 años de edad que debuta con pancitopenia en 2017, cuenta con antecedente de hermano finado con dx. de AF. Padres y segundo hermano con cariotipo con mitomicina C con múltiples rupturas cromosómicas. La biopsia de hueso con aplasia medular severa, sin fibrosis reticulínica. Cariotipo 46 XX, Cariotipo con mitomicina C con múltiples rupturas cromosómicas, evaluación general sin malformaciones esqueléticas, óticas, cardíacas, renales y sin evidencia de neoplasias. Hasta el momento sin donante histocompatible. Alto requerimiento transfusional (8 CE/10 AP). Se utilizó Eltrombopag a dosis de 50 mg/día y danazol 10mg/kg/día logrando independencia transfusional a las 6 semanas de iniciado el tratamiento. De las 6 semanas a los 6 meses con buena tolerancia al tratamiento, sin efectos adversos, sin requerimiento transfusional y con recuperación trilineaje.

Conclusiones: Este caso ilustra el potencial de eltrombopag como terapia de soporte para reducir o eliminar la terapia transfusional en pacientes con AF después de la 6a. semana de iniciado el tratamiento, así como su acción en los progenitores hematopoyéticos logrando la recuperación uni o trilineaje, lo que puede mejorar no solo la sobrevivencia del paciente reduciendo la

morbimortalidad, sino que mejora también la calidad de vida de los mismos. Aunque habrá que vigilar de forma estrecha por el riesgo de progresión clonal que tienen los pacientes con AF.

HEM0008-CC: Eltrombopag y ciclosporina a como terapia de rescate en un paciente con anemia aplásica severa refractaria

Luz Victoria Flores Villegas, Laura Elizabeth Merino Pasaye
 Servicio de Hematología Pediátrica, CMN 20 de Noviembre, ISSSTE

Objetivos: Demostrar que el uso combinado de eltrombopag+CsA puede lograr independencia transfusional y recuperación medular en pacientes con AAS refractaria.

Antecedentes: Los pacientes con AAS refractaria a la inmunosupresión y aquellos que tienen una recaída después del tratamiento pueden someterse a un trasplante alogénico de CPH. Sin embargo, entre el 20 y el 40% de los pacientes sin un donante adecuado continúan teniendo citopenias graves y la posibilidad de morir es elevada por hemorragia e infecciones graves. No hay terapias estándar disponibles para pacientes con anemia aplásica refractaria a la inmunosupresión, con excepción de las transfusiones y tratamientos específicos de las infecciones.

Caso clínico: Femenino de 16 años debuto en el 2010 con anemia aplásica muy severa (biopsia de hueso (BHu) con aplasia medular sin fibrosis reticulínica, hemosiderosis grado 0. Cariotipo 46 XX, sin rupturas cromosómicas). Sin donante histocompatible. Recibió terapia de soporte (8CE y 15 AP), Tx. con un 1er ciclo de ATG de conejo (ATGc) y ciclosporina A (CsA) con respuesta parcial a los 6 meses, terapia transfusional con 5 CE/4 AP dando un 2º ciclo de ATGc más CsA obteniendo una respuesta completa que man-

tiene hasta mayo del 2013, la BHu: aplasia medular grave sin fibrosis reticulínica y hemosiderosis. Cariotipo 46XX. Requerimiento transfusional (6 CE/12 AP). Sin donante no emparentado ni SCU. Recibe terapia con Alentuzumab-CsA logrando respuesta hasta diciembre 2015 (BHu: Aplasia medular severa, sin clona HPN, ferritina >2000ng/mL) por lo que inició Tx con CsA (3 mg/kg/día)+Eltrombopag (50 mg/día)+Pegfilgrastim (6mg cada 3 semanas) + darbepoetina alfa (2.25 mcg/kg/ cada 2 semanas)+deferasirox (20 mg/kg/día). A partir de las 6 semanas de inicio de tratamiento independencia transfusional, sin sangrados o eventos de infección. El Tx se mantuvo un año sin modificación. Se inició reducción de eltrombopag hasta lograr mantenerlo 3 veces/semana y eliminación de factores de crecimiento. Mayo 2018/ BHu: Celularidad 80%, relación M:E 1:4, 6 megacariocitos/mm³, sin fibrosis reticulínica. Cariotipo 46XX, Hb15, plaquetas 224 300, reticulocitos 2.1%, leucocitos 7510, neutrófilos 4780.

Conclusiones: En los pacientes con AAS refractaria la combinación terapéutica de Eltrombopag+CsA es una opción que permite lograr el incremento de la cuenta plaquetaria >20 mil/mm³ después de la 6ª semana, la independencia transfusional entre la semana 6 a 8 de iniciado el tratamiento y aminora los eventos de hemorragia, anemia e infección, al lograr recuperación medular trilineaje después de la semana 48.

HEM0009-TL: 15 años de manejo niños anemia aplásica en el nuevo hospital civil de guadalajara

María Magdalena del Rosario Ortiz Sandoval, Jose Luis Toro Castro, Ana Luisa Orozco Alvarado, Regina Mallinali Navarro Martín Del Campo, Óscar González Ramella
 Nuevo Hospital Civil de Guadalajara

Introducción: Anemia aplásica es una rara enfermedad caracterizada por Médula ósea hipocelular, tejido hematopoyético sustituido por células grasas en ausencia de un infiltrado anormal o incremento en la reticulina.

Objetivos: Conocer el número de pacientes con anemia aplásica tratados en el Nuevo Hospital Civil de Guadalajara. Estado demográfico, de severidad y esquemas de manejo Utilizados así como sobrevida

Materiales y métodos: Estudio descriptivo -Socio demográfico y clínico en una sola Institución. Se revisaron expedientes de pacientes menores de 18 años con diagnóstico de anemia aplásica. En un periodo del 2004 al 2018. Epidemiología, características clínico-hematológicas y tratamiento recibido se registraron en todos los casos.

Resultados: De enero del 2004 a enero del 2019 se revisaron 155 Paciente con falla medular, de estos 29 pacientes tuvieron una falla medular inherente y 126 fueron Diagnosticados de Anemia Aplásica, de los cuales 39.6% fueron consideradas muy grave, 31.7% grave y un 28.7% no grave. 51% Hombre y 49% mujeres. Idiopáticas 75.7%, infecciosas 18.2% siendo la hepatitis A la causa más frecuente, por medicamentos 6.1% El grupo de edad de presentación más frecuente fue entre los 5 y 9 años con una media de 7.8 años. Se ingresó un promedio de 9 pacientes por año. Aunque los ingresos por año en los últimos 10 años es de 12-14 casos por año. La presentación clínica más frecuente fue anemia 59% sangrados 39% e infecciones 26%. Se han tratado pacientes de 12 estados de la republica un 43% son de Jalisco, le siguen Michoacán con 23%. El manejo dado a estos pacientes ha sido: Inmunosupresión con ciclosporina A y ATG a un 31.8% Trasplante 17.4%, ciclosporina con esteroide 34.9%, 11.1% fallecieron sin tratamiento y

3.9% fallecieron previo a trasplante con donador compatible, en 4.7% el trombotopag. La sobrevida global se reporta de 63.2%

Conclusiones: En nuestro grupo de pacientes la anemia aplásica idiopática es la más frecuente, en

su mayoría muy grave por grado de severidad, un 21.3% contaron con donador compatible para trasplante, pero solo pudieron trasplantarse 17.4% pues el restante 3.9% fallecieron por complicaciones en su mayoría hemorrágicas e infecciosas

previo a trasplante. No existe en el país un registro de pacientes con anemia aplásica, el cual es necesario, además de que siendo a enfermedad grave y rara y aún no está catalogada dentro del grupo de patologías.

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS (HTR)

PRESENTACIÓN ORAL

HTR0010-TL: Dosis bajas de rituximab más dexametasona como tratamiento de 2a línea en adelante en pacientes adultos con trombocitopenia inmune primaria (TIP)

Diego Gustavo Cruz Contreras,¹ Roxana Saldaña Vázquez,² Martha Audeo Guzmán,³ María Teresa García Lee,⁴ Alba Nydia Ramirez López,¹ Martha Lilia Guajardo Leal,¹ Myrna Patricia Pequeño Luevano,¹ Roberto Hernández Valdez,¹ Rosa Elva De León Cantu¹

¹ UMAE Hospital de Especialidades Núm. 25, IMSS, Monterrey NL

² Hospital de Cardiología Núm. 34, IMSS, Monterrey NL

³ Hospital Regional Núm. 180, IMSS, Tlajomulco de Zúñiga, Jalisco

⁴ Hospital Regional Núm. 1

Introducción: La TIP es una enfermedad frecuente en la práctica clínica hematológica. La mayoría de los pacientes responden adecuadamente a tratamiento de 1a línea con esteroide y dichas respuestas son sostenidas. Existe un porcentaje de pacientes que presentan resistencia al esteroide o adecuada respuesta pero recaída en menos de un año; estos últimos pacientes

son un reto para el Hematólogo ya que los tratamientos de 2a línea en adelante son múltiples, tienen diversos porcentajes de respuesta y múltiples comorbilidades. El uso de Rituximab/Dexametasona ha dado buenos resultados como primera línea de tratamiento pero no se ha estudiado ni publicado su uso como 2a línea de en adelante en nuestro país

Objetivos: Determinar el porcentaje de respuesta completa y la duración de la misma en los pacientes adultos con TIP resistente a esteroide o con pérdida de la respuesta al mismo

Materiales y métodos: Trabajo abierto, prospectivo, multicéntrico. Entre agosto y diciembre 2018 a todos los pacientes de 16 años en adelante con diagnóstico de TIP y con resistencia a esteroide o con recaída al mismo se les suspendió el tratamiento y se les administró rituximab 100 mg junto con dexametasona 40 mg cada semana durante 4 semanas. Se les citó a los 30 días después de la última dosis para evaluar respuesta y se les siguió en el tiempo hasta documentar recaída. Se catalogó como respuesta completa 100,000 plaquetas o más/mcL; respuesta parcial

plaquetas >30,000 e incremento más de dos veces el valor base; respuesta nula plaquetas < 30,000 o incremento menor de dos veces el valor basal. Pacientes con respuesta completa pasaron a vigilancia, con respuesta parcial y respuesta nula a siguiente línea de tratamiento

Resultados: Se recabaron 28 pacientes 9 (32%) hombres y 18 (68%) mujeres. Edad media al diagnóstico 43 años (7-75). Veintidós (78%) pacientes de Monterrey, 4 (14%) de Guadalajara y 2 (7%) de McGregor. Media de plaquetas previo al inicio de tratamiento 46,300/mcL (SD+/- 25,418). Posterior a tratamiento tuvimos pacientes con respuesta completa 16 (57.1%), parcial 4 (14.3%), nula 7 (25%), 1 paciente se perdió en el seguimiento. Media de plaquetas al término del tratamiento 157.237/mcL (SD+/- 176,048). A los 6 meses de seguimiento 71.4% de los pacientes se encuentran en respuesta completa (16) o parcial (4). Un paciente presentó afecto adverso alérgico leve

Conclusiones: El uso de rituximab dosis bajas más dexametasona es efectivo y seguro como 2a línea de tratamiento en adelante en pacientes adultos con TIP