

**Antecedentes.** Su prevalencia es de 0.2 a 0.4 % y se hereda con un patrón autosómico dominante. El RR de TV es de 3.1 a 10. Existen dos variantes: Tipo 1: Reducción concordante en la PC antigénica y funcional. Tipo 2: PC funcional disminuida y PC antigénica normal. La necrosis cutánea inducida por warfarina es rara con presentación de 0.01-0.1%

**Caso clínico.** Masculino de 53 años. A familiares: 2 hermanos con trombosis venosa profunda. Antecedentes personales: 1) 29 años, Infarto agudo de miocardio en cara anterior 2) 31 años, trombosis arterial tibial anterior izquierda, con isquemia secundaria, manejada con injerto cutáneo 3) 35 años, Tromboembolia pulmonar inicia terapia anticoagulante a base de cumarínicos (warfarina) 4) 38 años, Priapismo con isquemia testicular bilateral con sobreanticoagulación manifiesta por hematoma en cuerpos cavernosos con necro-

sis cutánea del área 5) 51 años, Insuficiencia cardíaca NYHA II + fibrilación auricular cambia manejo a dabigatran. 6) 53 años en Servicio de Hematología de HGM inicia protocolo: -Pruebas de coagulación: TP 23.5 s / 14 s, TTPa 47.2 s/30 s. INR 2.18 -Pruebas de función plaquetaria: PF200 COLÁGENO-EPINEFRINA 162 segundos (82-160s). PF200 COLÁGENO & ADP: 98s (VR 62-121s). -Perfil SAAF: Anticardiolipinas IgG 6.1U GPL/ml (VR 0 a 20), anticardiolipinas IgM 2.0U MPL/ml (VR 0 a 13), anticoagulante lúpico 1.3 (positivo débil), anticuerpos anti $\beta_2$ -glicoproteína 4U/ml (VR 0 a 100). -Perfil trombofílico: factor V (Mutación Leiden): homocigoto normal. Mutación 20210G-A del gen de la protrombina: homocigoto normal. Mutación 677C-T gen de MTHFR: homocigoto normal. Homocisteína en sangre: 9.16 $\mu$ mol/l (VR 5-20). Actividad funcional Antitrombina III: 107.3% (VR 75-125%).

Plasminógeno 128.2% (VR 75-150%). Proteína S: 104.40% (VR 60-150%), con fracción libre activa 108.4% (VR 50-130%). Proteína C funcional: 19.4% (VR 70-140%). Antígeno de proteína C: 11.34% (VR 72-160%).

**Conclusiones.** Se realizó el diagnóstico de trombofilia primaria, asociado a déficit de proteína C tipo 1. Cabe recalcar que paciente debuta con trombosis arterial, cuando el evento con mayor frecuencia de presentación inicial es trombosis de origen venoso, existiendo baja evidencia de asociación de este déficit con infarto de miocardio. En cuanto a necrosis cutánea asociado al uso de cumarínicos, es un evento adverso con frecuencia de presentación rara. A pesar del cuadro clínico altamente sugerente, la investigación de trombofilia primaria se inició en etapas tardías, existiendo daño en órgano blanco y repercusión en la calidad de vida.

## CASOS CLÍNICOS

### 1019 Recaída extramedular posterior a haplotrasplante (reporte de un caso)

Balam Ortiz Vanesa<sup>1</sup>, Herrera Madrid Diana Arlette<sup>1</sup>, Terán Cerqueda Vanessa<sup>1</sup>, García Stivalet Lilia Adela<sup>1</sup>, Limón Flores José Alejandro<sup>1</sup>, Pérez Lozano Uendy<sup>2</sup>

<sup>1</sup> HE CMN, <sup>2</sup> HE CMN Puebla

**Objetivo.** Describir la evolución clínica de un paciente con Leucemia Linfoblástica aguda Haplotrasplantedo de médula ósea.

**Antecedentes.** El trasplante hematopoyético alogénico es una poderosa arma curativa en casos de leucemia linfoblástica (LLA),

un problema es la carencia de donadores HLA compatibles. El trasplante haploideéntico (TH) de médula ósea se realiza desde 2013 en nuestro hospital rutinariamente en los pacientes que carecen de donante ideal. La recaída de la neoplasia persiste como un problema postrasplante.

**Caso clínico.** Hombre de 14 años, en noviembre de 2015 debuta con lesiones dérmicas, infiltración retiniana izquierda, 396000 leucocitos totales, DHL 10460 UI/L, aspirado de médula ósea (AMO) 61% blastos linfoides, cariotipo 46XY, bcr-abl por RT-PCR, fusiones MLL por FISH, t(1;19) negativos. Inducción a la

remisión con esquema Dana Farber, al día + 28 con AMO en Remisión Completa (RC) enfermedad mínima residual (EMR) negativa. Líquido cefalorraquídeo sin evidencia de infiltración. Fondo de ojo sin evidencia de infiltración previo a radioterapia a cráneo y neuroeje con 22 y 18 Gy respectivamente y 6 aplicaciones de QT preTH y 4 postTH. Ingresó a protocolo experimental aprobado: Trasplante haploideéntico de médula ósea con acondicionamiento mieloablatoivo para hemopatías malignas. Recibió BuCy2 + CyPT. Infundimos 35 ml de médula ósea con 3 x 10<sup>8</sup> nucleadas totales/Kg y 7x 10<sup>7</sup>

mononucleadas/kg. Tuvo dermatitis leucocitoclástica a la infusión de MO de su medio hermano incompatible en el 50% del HLA en A, B y DR. Recibió Micofenolato de Mofetil y Tacrolimus desde +5. Documentamos 100% quimerismo por microsátelites en +30 +60 y +100. Enfermedad Injerto contra Huésped (EICH) I sin tratamiento. Presentó cistitis hemorrágica severa en +28 que remitió a la semana posterior sin secuelas. Inició con disminución de la agudeza visual y lesiones maculo-papulares en tórax y abdomen 7 meses posterior a trasplante siendo valorado por oftalmología observándose infiltración retiniana izquierda por leucemia, resonancia magnética con infiltración a nervio óptico izquierdo. Lesiones dérmicas con presencia de blastos linfoides. El AMO con 60% promielocitos PLM RAR negativos por FISH, el inmunofenotipo sin evidenciar células neoplásicas. quimerismo por microsátelites 100%.

**Conclusiones.** La recaída posttrasplante sigue siendo una de las principales complicaciones en nuestro hospital aún después de acondicionamiento mieloablato

#### 1020 radiosinovioortesis bilateral en rodillas de paciente con hemofilia a severa con inhibidor de alta respuesta con terapia puente

*Pérez Lozano Uendy<sup>1</sup>, Gutiérrez Gurrola Balbina<sup>2</sup>, López Valles Jesús<sup>2</sup>, García Stivalet Lilia Adela<sup>2</sup>, Limón Flores José Alejandro<sup>3</sup>*  
1 HE CMN Puebla, 2 HECMN Puebla, 3 HECMN Puebla IMSS

**Objetivo.** Reportar un procedimiento articular invasivo en un PCH con inhibidor de alta respuesta contra al factor VIII

**Antecedentes.** La sinovioortesis radioactiva ha demostrado reducir el número de sangrados articulares, la necesidad de factores de

coagulación y los internamientos por hemorragias frecuentes. Existen dos agentes puente disponible para preparar y mantener a los PCH con inhibidores de alta respuesta, sin embargo el esquema de elección no está descrito.

**Caso clínico.** Masculino 22 años de edad, chofer de autobús urbano. Diagnosticado con hemofilia A severa desde la edad de 1 año y 8 meses, debutando con hemorragia de tejidos blandos, tratado con factor VIII derivado plasmático y ácido aminocaproico en caso de hemorragia. Hasta el 2010 cuando se desarrolla las rodillas como articulación blanco que no mejora con la administración de factor VIII a dosis intermedias ni altas objetivándose inhibidor de alta respuesta (Feb 2012: 128 uB/ml), por lo que a partir de entonces se trató con factor VIIa y concentrado de complejo protrombínico activado (CCPa). Tuvo múltiples internamientos por hemorragias de tubo digestivo, hematomas del psoas. Recibió una semana de ITI con FVIII a 100UI/kg cada 12hrs, incrementando los títulos a 580uB/mL con severos sangrados de tejidos blandos por lo que inició profilaxis con CCPa desde enero 2014. En2016 incrementó la tasa de sangrado anual únicamente en rodillas a 72. Última determinación de FVII 0% e inhibidor en 3.2 UB el 14 de diciembre 2016. HJHS: 101 y Petterson de 13. Para realizar la radiosinovioortesis con Itrio90, ingresó a recibir CCPa 70 uds por kilo 12 horas previas. Inmediatamente posterior al procedimiento se utilizó factor VII a razón de 118 mcg cada 2 horas durante 24 horas además de hielo en ambas rodillas intervenidas. Recibió dexametasona IV, Ceftriaxona 1gr IVx3 debido a que desarrolló fiebre de 38oC el día de la radiosinovioortesis por 24h. Durante la semana de rehabilitación intensiva se utilizó CCPa 70 UI/kg cada 12hrs. Continuando

su profilaxis 70UI/Kg tres veces por semana a su egreso y ácido zoledrónico mensual. Hasta el momento sin resangrado de rodillas

**Conclusiones.** La radiosinovioortesis es posible en PCH utilizando agentes puente a dosis habituales.

#### 1021 Deficiencia de vitamina B<sub>12</sub> como causa de trombofilia, un actor olvidado. Descripción de un caso

*Salinas Víctor<sup>1</sup>, Salinas Herrera Víctor Iván, Basilio Fernández Alvarado*  
Hospital Español de México  
victorsalinasrojas@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar evidencia de la relación entre trombofilia y deficiencia de vitamina B12 a través de un caso con trombosis en sitios inusuales en los que la única alteración detectable fue la deficiencia de vitamina B<sub>12</sub>.

**Antecedentes.** La trombofilia es una alteración de la coagulación de la sangre que predispone al desarrollo de trombosis. Las causas predisponentes son numerosas y participan estados morbosos heredados o adquiridos. Los trastornos adquiridos son más frecuentes que los heredados y frecuentemente son estos los que facilitan la expresión del trastorno heredado. La deficiencia de vitamina B<sub>12</sub> como causa de trombofilia no es considerada como un factor a estudiar en los pacientes que desarrollan trombosis.

**Caso clínico.** Paciente femenino de 45 años de edad. Refirió cefalea de 3 días de evolución. El día de su ingreso al hospital se le encontró desorientada con incapacidad para la marcha y presentó crisis convulsivas generalizadas. Su historia clínica fue negativa para riesgos de trombosis y se le consideró como previamente sana. La exploración mostró una paciente pálida con tensión arterial 140/80, FC 88x/min; Temp 37°C, SatO<sub>2</sub> 92% al aire ambiente y Glasgow de 10. Con

edema bilateral de papilas ópticas, Babinski + bilateral con ROT +++ generalizado. Resto normal. Biometría hemática con anemia microcítica hipocrómica con Hb de 8.4 g/dL. La RMN de cráneo fue diagnóstica de trombosis del seno sagital superior de cerebro con infartos hemorrágicos bilaterales en lóbulos parietales. En el FSP se apreció doble población de eritrocitos (microcitos y macrocitos) y neutrófilos multisegmentados. Se comprobó déficit de hierro y B<sub>12</sub> con ferritina 4ng/ml, B<sub>12</sub> 76pg/ml e hiperhomocisteína 30 mmol/L y ácido metilmalónico 800nmol/L. El tratamiento combinó hierro, vitamina B<sub>12</sub> y folatos; así como anticoagulantes sin que se presentaran complicaciones durante el mismo.

**Conclusiones.** La deficiencia de vitamina B<sub>12</sub> es causa de trombofilia. Esta predisposición está relacionada al desarrollo de hiperhomocistinemia aunque otros factores concurrentes pueden participar en casos específicos. La anemia puede o no estar presente y en ocasiones puede estar oculta por otras causas de anemia como en uno de los casos presentados.

### 1039 Plasmocitoma gastrointestinal como recaída de mieloma múltiple

Zamora Elia, Cabrera García Alvaro, García Rascón Rafael  
 Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca  
 zmpel@hotmail.com

**Objetivo.** Describir una presentación rara de recaída en un paciente con Mieloma Múltiple.

**Antecedentes.** La infiltración extramedular por células plasmáticas puede involucrar cualquier lugar, el sitio más común es la vía aérea digestiva superior (oronasofaringe, senos paranasales y laringe). El involucro gastrointestinal ocurre en solo 5% siendo el intestino delgado

el sitio más común. Otros sitios en orden de frecuencia son el estómago, colon y esófago. La apariencia de un plasmocitoma gástrico puede variar entre engrosamiento, pólipos y úlceras. Los plasmocitomas extraganglionares en un paciente con MM implica un pobre pronóstico.

**Caso clínico.** Hombre de 52 años que acude en diciembre de 2015 por lumbalgia de 3 meses de evolución además de síndrome anémico, en sus exámenes de laboratorio se encuentra anemia macrocítica leve y trombocitopenia de 35,000. Cr 11.8mg/dl, Alb 4.2, Ca corregido 14mg/dl. Se dió manejo para hipercalcemia y ameritó terapia sustitutiva renal. Se documentó mieloma múltiple IgG kappa DS IIIB, ISS 3 con riesgo citogenético estándar. Se inició esquema CyBorD. Su BH se mantuvo con anemia (atribuida a enfermedad renal crónica) y con trombocitopenia. Después de 7 ciclos logró respuesta completa (Junio de 2016) y se realizó AMO con reporte de 3% células plasmáticas con megacariocitos normales. En diciembre de 2016 acude por choque hipovolémico. Se realiza IF suero siendo negativa, la IF en orina fue positiva con cadenas ligeras kappa. Durante su hospitalización se realiza endoscopia encontrando en la curvatura mayor del estómago una lesión de 3x8cm, a la toma de biopsia presentó sangrado que no remitió y tuvo que realizarse laparotomía exploradora donde se encontró una masa tumoral que abarcaba estómago, bazo, páncreas y ganglios linfáticos circundantes, por lo que le realizaron gastrectomía subtotal, esplenectomía y pancreatectomía distal. Presentó falla orgánica múltiple y finalmente falleció. El reporte histopatológico de la lesión fue plasmocitoma gástrico con infiltración en bazo, páncreas y ganglios linfáticos.

**Conclusiones.** La presencia de anemia en un paciente con MM

en previa remisión completa, además de los estudios básicos para búsqueda de recaída, debe incluir endoscopia y colonoscopia, ya que esto puede contribuir a infradiagnosticar la presencia de plasmocitomas gastrointestinales.

### 1041 Enfermedad renal como manifestación de leucemia linfoide aguda

Zamora Pérez Elia, Cabrera García Alvaro, García Rascón Rafael  
 Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca  
 zmpel@hotmail.com

**Objetivo.** Describir la presentación inicial atípica extramedular de Leucemia Linfoide Aguda.

**Antecedentes.** La falla renal secundaria a infiltración rara vez está presente en la leucemia linfoide aguda (LLA), la mayoría de los reportes están descritos en población infantil. Otras enfermedades hematológicas con mayor frecuencia de involucro renal son el linfoma no Hodgkin y la leucemia linfocítica crónica. Se ha documentado que la infiltración renal leucémica es un factor de riesgo para hipertensión y la hipertensión es factor de riesgo para síndrome de lisis tumoral.

**Caso clínico.** Hombre de 21 años de edad con obesidad grado II y con cuadro clínico de 2 meses de evolución caracterizado por astenia, adinamia y náuseas. Acude a servicio médico encontrándose con Cr 2.9mg/dl, BUN 40mg/dl, K 6mEq/L y alteraciones en la función hepática con hepato-esplenomegalia catalogándose como enfermedad renal crónica y probable proceso linfoproliferativo. Por deterioro generalizado acude a urgencias con polipnea, palidez importante de tegumentos y síndrome hemorrágico con probable hemorragia de tubo digestivo. Bioquímicamente se integró síndrome de lisis tumoral clínico, acidosis metabólica láctica

y falla orgánica múltiple, con los siguientes laboratorios: Cr 4.6mg/dl, BUN 94mg/dl, AU 18.9mg/dl, K 5.9, Ca 7.2, P 13.6, DHL 633, GV: pH 6.97, Lactato >15, HCO<sub>3</sub> 3.5, EB -28. BT 7.4, BD 6.6, BI 0.8, ALT 524, AST 633, BH con Hb 5.24, leucocitos 2 800, LT 1800, NT 900, Pla<sub>q</sub> 6 000. Linfocitos atípicos 12%. Se realizó AMO esternal para envío de inmunofenotipo (IF). Se dió apoyo hemodinámico y transfusional, sin embargo, el paciente falleció pocas horas después. El reporte del IF fue compatible con leucemia linfocítica aguda de precursores B con expresión aberrante de CD 33. Debido a que se desconocía la causa de insuficiencia renal se autorizó necropsia y el resultado fue infiltración renal y hepática por proceso linfoproliferativo.

**Conclusiones.** El deterioro de la función renal como síntoma pivote de leucemia linfocítica aguda por infiltración renal está poco documentado. En este caso, el paciente acudió en un estado avanzado que hizo pensar como primera posibilidad un síndrome de lisis tumoral clínico.

#### 1043 Leucemia bifenotípica: presentación de un caso y revisión de la literatura

*Espinoza-Macías Gerardo Antonio<sup>1</sup>, Medina-Brito Alexandra Yejareth<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> ISSSTE, <sup>2</sup> Universidad Anahuac Mayab  
alexandra.medinab94@gmail.com

**Objetivo.** Se presenta caso clínico con el objetivo de dar a conocer el protocolo diagnóstico, abordaje terapéutico y evolución del paciente.

**Antecedentes.** Las leucemias bifenotípicas son entidades caracterizadas por la coexpresión simultánea de marcadores antígenicos linfocíticos y mieloides en una sola población blástica; representando menos del 5% de todas las leucemias agudas. Expresando

marcadores como: mieloperoxidasa, marcadores específicos de linaje B CD79a, CD22 e IgM y marcadores específicos de linaje T como CD3.

**Caso clínico.** Se trata de femenino de 66 años, ingresa al servicio de medicina interna el 17/05/2016. Se documentó por reacción leucemoide, leucocitos de 68 mil, hgb 8.50 gr/dl, 189 mil plaquetas, 13% de promielocitos, 7% de blastos esplenomegalia de 13 cm. Se realiza aspirado de médula ósea con datos de LPA por morfología. Inmunohistológico reporta LAM de tipo promielocítico con inmunoposición positiva de MPO, lo que corresponde a variante poco común con varias traslocaciones. Cariotipo del 28/05/2016 normal para sexo femenino. Se inicia quimioterapia con esquema para leucemia promielocítica aguda (APL). Control posterior durante consulta de seguimiento con recaída de la enfermedad (30% de blastos), cursando el día + 22 de primera consolidación con esquema APL 2006. Por lo que se decide su ingreso al servicio de medicina interna para quimioterapia de rescate. Se realiza nuevamente AMO/Bx de hueso con toma de muestra de SP para inmunofenotipo. Reporte de inmunohistoquímica compatible con Leucemia aguda con inmunofenotipo mieloides MPO positivo, CD4+, CD117+, con inmunoreacción positiva a CD19, CD10 y CD79a, respaldando sospecha diagnóstica de leucemia bifenotípica. Inmunofenotipo reporta leucemia aguda linfocítica de precursores B con expresión aberrante del antígeno CD33. Cariotipo muestra t(9;22). Se instaura esquema HCVAD con nilotinib, logrando RC con inmunofenotipo de control del 8/09/16 el cual no detecta células con fenotipo neoplásico. Es egresada en buenas condiciones generales, siguiendo control mediante consulta externa de hematología. Fallece

por complicaciones secundarias a quimioterapia el 07 de Noviembre del 2016.

**Conclusiones.** No hay esquema de tratamiento definido para las leucemias bifenotípicas; se ha visto que el protocolo HCVAD desarrollado inicialmente para recaídas ha mejorado el porcentaje de RC, con supervivencia a 4 años del 8%. Presentamos uso concomitante con Nilotib con adecuada respuesta.

#### 1054 Conversión de linaje de leucemia linfoblástica a leucemia mieloides: reporte de un caso

*Núñez Cortés Ana Karen<sup>1</sup>, Ruíz Delgado Guillermo José<sup>2</sup>, Ruiz-Argüelles Guillermo J<sup>2</sup>, Ruíz-Argüelles Alejandro<sup>3</sup>, Cantero-Fortiz Yahveth<sup>4</sup>, Olivares-Gazca Juan Carlos<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, <sup>2</sup> Centro de Hematología y Medicina Interna, <sup>3</sup> Laboratorios Clínicos de Puebla, <sup>4</sup> Universidad de las Américas Puebla, <sup>5</sup> Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla

**Objetivo.** Nuestro objetivo es el informar sobre un paciente con conversión de linaje de leucemia linfoblástica a leucemia mieloides.

**Antecedentes.** Leucemia aguda linfoblástica (LAL) es la malignidad más común en pacientes pediátricos y representa el 25% de los cánceres en la niñez, con una prevalencia entre las edades de 2-9 años. Las conversiones de linaje celular leucémico durante el curso de la enfermedad es una rara manifestación y se encuentra entre el 6-9% de los casos de recaída, siendo comúnmente observada en la niñez.

**Caso clínico.** Un paciente masculino de 60 años de edad se presentó en nuestro centro de Hematología con pancitopenia, pérdida de peso y debilidad. Los estudios de laboratorio fueron realizados: En el aspirado de médula ósea con biopsia de hueso se encontró leu-

cemia aguda linfoblástica pre-B BCR-ABL (-), 46XY, hiperdiploidia, CD20(-), CD 10 (-), CD19 (+), CD33 (-), CD34 (+), CD38 (+), CD79a (+), TdT (+), IgS(-), CD45 (+/-), HLA-DR (+), MLL (-), FLT3 (-), TEL AML (-). El paciente fue tratado con una modificación del plan terapéutico pediátrico TOTAL XI. 60 días después de la inducción de la fase inicial, se encontraron blastos en sangre periférica, pero el inmunofenotipo no fue concluyente para MRD positivo. Una semana después presentó blastos en sangre periférica compatible con leucemia mieloide aguda. CD7 (+/-), CD13 (+), CD14 (-), CD15(-), CD33(+), CD34(+), CD38(+), CD45(+/-), CD64(-), CD117(+), HLA-DR heterogéneo. Marcadores moleculares como BCR-ABL, PML-RAR alfa y FLT-3 se analizaron una vez más en sangre periférica cuando se desarrolló la LMA y fueron negativos. El paciente empezó con citarabina subcutánea y actualmente se encuentra con vida 90 días después del diagnóstico inicial con LMA activa.

**Conclusiones.** Existe un pequeño número de reportes sobre conversiones de linaje en la literatura y esto se debe a que el fenotipo usualmente se realiza al momento del diagnóstico sin ningún seguimiento posterior.

#### **1068 Síndrome de Good's asociado a aplasia pura de serie roja (APSR) en paciente con antecedente de timoma, reporte de un caso y revisión de la literatura**

*Solano-Genesta Manuel, Cortes-Flores Ana Olivia, Zuloaga-Fernandez Carlos, Jimenez-Tornero Jorge, Morgan-Villela Gilberto, Miranda-Ackerman Roberto*  
Hospital San Javier

**Objetivo.** Mostrar eventos paraneoplásicos asociados a timoma años posterior a su resección.

**Antecedentes.** El timoma es la neoplasia de mediastino anterior más frecuente, sintomatología variable, también puede generar diversos síndromes paraneoplásicos, el más frecuente la miastenia gravis en aprox el 15- 30%, otros paraneoplásicos son el síndrome de Good's y APSR.

**Caso clínico.** Paciente femenino de 62 años, con Acalasia y cirugía de ascenso gástrico en 2013 y en 2014 intervenida por tumor mediastinal resecado en su totalidad histopatológicamente reportan Timoma Tipo "C" evolución tórpida con múltiples síntomas gastrointestinales que requiere hemicolectomía izquierda, y tratamiento sintomático por constipación y reflujo, infecciones de vías respiratorias bajas y vías urinarias de repetición. En marzo 2016 anemia refractaria y altos requerimientos transfusionales, Hb de 4.9g/dl, reticulocitos 0.6%, VCM de 96 fl, plaquetas y leucocitos normales. EPO elevada, % saturación de Fe 97% ferritina 829. Aspirado de médula ósea con serie eritroide ausente sólo pro-eritroblastos gigantes, inmunofenotipo ausencia de precursores eritroides y biopsia de hueso hipo-celular a expensas de ausencia eritroide consistente con APSR. Debido a infecciones de repetición solicitamos niveles de inmunoglobulinas, IgA 16 e IgG 108, subpoblación de linfocitos ausencia completa de linfocitos B y CD4/CD8 invertido consistente con síndrome de Good's. Con esta información llegamos a la conclusión que la paciente presenta un Síndrome de Good's asociada a una APSR. La paciente inicia tratamiento de reposición de Inmunoglobulina G intravenosa y ciclosporina para la APSR. Persisten requerimientos transfusionales elevados y desarrolla TVP subclavia izquierda (sitio de inserción de catéter central) manejada con anticoagulantes y endocarditis infecciosa por lo que

se suspendió ciclosporina e inició antibióticos. Una vez terminado el esquema de antimicrobianos reiniciamos inmunosupresión PDN/ Tacrolimus.

**Conclusiones.** La asociación de síndrome de Good's con APSR es rara a pesar de que están íntimamente relacionadas a timoma y que esta última es la neoplasia más común del mediastino anterior. Existen alrededor de 20 casos reportados y la mayoría en pacientes de origen asiático. Ambas afecciones paraneoplásicas iniciaron post-timectomía, sin evidencia de recaída. La importancia radica en lo infrecuente de que los síndromes paraneoplásicos estén presentes en forma simultánea, así como en paciente de origen latinoamericano.

#### **1069 Radiosinovioartrosis bilateral de rodillas en hemofilia severa con inhibidor de alta respuesta**

*Pérez Lozano Uendy<sup>1</sup>, Gutiérrez Gurrola Balbina<sup>1</sup>, Bañuelos Ramírez David Dagoberto<sup>1</sup>, Portillo San Pedro Ramiro<sup>1</sup>, García Stivalet Lilia Adela<sup>1</sup>, Limón Flores José Alejandro<sup>1</sup>, Bifano Blanco Jesús Roberto<sup>2</sup>*  
<sup>1</sup> HE CMN Puebla, <sup>2</sup> HTO Puebla

**Objetivo.** Describir una radiosinovioartrosis bilateral de rodillas en una persona con Hemofilia (PCH) e inhibidor de alta respuesta contra el factor VIII.

**Antecedentes.** La sinovioartrosis radioactiva es un procedimiento estándar de tratamiento para reducir la tasa anual de sangrados (TAS) articulares. Existen dos agentes puente disponible para preparar y mantener a los PCH con inhibidores de alta respuesta que van a ser intervenidos, el esquema de elección no está descrito.

**Caso clínico.** Hombre de 22 años con hemofilia A severa congénita con sangrados desde 1 año y 8 meses de edad tratado a demanda con factor VIII derivado plasmático.

En 2010 desarrolla articulaciones dianas en ambas rodillas. En febrero 2012 se reporta 128 uB/ml de inhibidor contra factor VIII. Iniciando terapia puente a demanda. Presentó sangrados digestivos y de músculo psoas de repetición. Se intentó inducción a tolerancia inmune con FVIII a 100UI/Kg cada 12hrs, incrementando rápidamente los títulos de inhibidor a 580uB/ml y con severo sangrado de tejidos blandos por lo que inició profilaxis con complejo protrombínico activado (CCPa) desde enero 2014. En 2016 su TAS incrementó a 72. El 14 de diciembre 2016 programamos radiosinovioresis con Itrio90. El título de inhibidor fue 3.2 uB/ml. Hemophilia Joint Health Score: 101 puntos; Escala radiográfica Pettersson de 13. Recibió CCPa 70 UI/kg 12 horas antes del procedimiento. Se inyectó Itrio 90 intrarticular en ambas rodillas y se infundió factor VII 118 mcg/kg cada 2 horas durante 24 horas, dexametasona iv, ceftriaxona y hielo. Desarrolló fiebre de 38°C por 24h. Durante la semana de rehabilitación intensiva se utilizó CCPa 70 ui/kg cada 12hrs. Volvió a su profilaxis con CCPa 70UI/Kg tres veces por semana a su egreso y ácido zoledrónico mensual. Hasta el momento sin resangrado de rodillas.

**Conclusiones.** La radiosinovioresis es posible en PCH utilizando agentes puente a dosis habituales con resultados duraderos y reducción en la TAS articular.

#### 1084 Presentación de caso: linfoma no Hodgkin primario de hueso

Palomares Anda Pascual<sup>1</sup>, Patiño Camargo Kimberly<sup>2</sup>, Cárdenas Alva Alfredo<sup>3</sup>, Chávez Pérez Esther Estefanía<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Instituto Mexicano del Seguro Social, Unidad Médica de Alta Especialidad del Bajío, <sup>2</sup> Universidad de Guanajuato, <sup>3</sup> Universidad de Guanajuato, SAEM

**Objetivo.** Llevar a cabo la descripción de un Caso clínico.

**Antecedentes.** El linfoma no Hodgkin (LNH) óseo primario se considera una neoplasia rara de baja incidencia, representa menos del 5% del total de los LNH1 y figura el 1.7% de todos los linfomas óseos.

**Caso clínico.** Paciente femenino, 27 años, fumadora crónica, originaria de León, Guanajuato. Acude a consulta del servicio de Traumatología y Ortopedia tras presentar gonalgia derecha, posterior a actividad física intensa, refiriendo dolor en EVA 5/10, se prescribe tratamiento sintomático de analgésicos y antiinflamatorios durante un mes sin mostrar mejoría. Tras cuatro meses de evolución, la paciente presenta incremento de dolor en EVA 9/10. Se ingresa al servicio de urgencias y se infiltra con anestésico local sin mejoría aparente. Dos meses después, pierde la capacidad de ambulación por edema y tumefacción, se transfiere al servicio de urgencias y se realiza artrocentesis en dos ocasiones por derrame articular, se extrae 80ml de líquido sinovial, se envía a patología y se descarta artritis séptica. Tras una semana sin mejoría, se realiza una ultrasonografía y se reporta bursitis suprapatelar. Al no tener una buena evolución se ingresa al protocolo de estudios de extensión: 1) radiografía AP y lateral de rodilla, 2) resonancia magnética nuclear (RMN) y 3) tomografía computarizada (TC) de rodilla y toracoabdominal. La radiografía mostró lesión de aspecto neoplásico de tejidos blandos de 14cm x 12 cm con infiltración del segmento distal del fémur y espacio articular de la rodilla, sin evidencia de metástasis inguinal derecha. En la RMN se sospecha sarcoma sinovial. Se realiza gammagrafía y TC para confirmar el diagnóstico y se encuentran adenopatías intercavao-órticas e inguinales profundas. Se

solicita biopsia para la confirmación de sarcoma de miembro pélvico derecho. Se diagnostica por biopsia tumor de tejidos blandos, linfoma No Hodgkin difuso, inmunofenotipo B con infiltración a tejido adiposo, fibroconectivo, y muscular, con metástasis ganglionar. Actualmente la paciente se encuentra en fase de tratamiento RCHOP.

**Conclusiones.** Es sumamente sencillo confundir este linfoma con algunas otras simples patologías, de ahí surge la importancia de un buen diagnóstico.

#### 1106 Microangiopatía trombótica con actividad de ADAMTS13 normal y anticuerpos anti ADAMTS13 negativos, simulando púrpura trombocitopénica trombótica. Reporte de dos casos

Pérez de Alba Luis Fernando, Pérez de Alba Luis Fernando, Barrera Chairez Esperanza, Santos López Óscar Raúl, Machuca Rincón María de la Luz, Rosales Badillo Lucía del Carmen, Ron Magaña Ana Lucía, Martínez Ayón César, Chamorro Morales Norma Hilda, Villalobos de la Mora Laura Olivia  
Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Universidad de Guadalajara

**Objetivo.** Presentar dos casos con microangiopatía trombótica y características de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT), con actividad normal del ADAMTS13 y ausencia de autoanticuerpos contra ADAMTS13, en quienes se demostró una sorprendente respuesta a plasmaféresis.

**Antecedentes.** Las microangiopatías trombóticas y anemias hemolíticas microangiopáticas son un vasto grupo de enfermedades con características clínico patológicas muy similares, siendo confuso su diagnóstico inicial.

**Caso clínico.** Femenino de 27 años, con 38 semanas de ges-

tación, que acudió por trabajo de parto, temperatura de 39°C, sin infección identificada, estu-por, convulsiones tónico clónico generalizadas y tensión arterial normal, en quien se realizó cesárea. A su ingreso, con trombocitos: 20x10<sup>9</sup>/L, hemoglobina: 7g/dL, DHL 2071UI/L, bilirrubina indirecta: 2.7mg/dL, Coombs directo negativo, creatinina: 3.76mg/dL, índice reticulocitario: 0.98%, tiempos de coagulación normales y 5 esquistocitos por campo en objetivo de 100x. Se realizó plasmaféresis (7 sesiones), metilprednisolona, N-Acetilcisteína y complejo B intramuscular; obteniendo mejoría en las manifestaciones clínicas y de laboratorio, con persistencia de la falla renal que requirió 3 sesiones de hemodiálisis, resolviéndose completamente. Los niveles de actividad de ADAMTS13 fueron normales: 75% y los autoanticuerpos resultaron negativos: 6.6 (negativo<12). Masculino de 19 años con síndrome de Klinefelter, inicia dos días previos al ingreso con astenia, deterioro del estado general, temperatura de 38.7°C y petequias diseminadas. Al ingreso con hemoglobina: 7.3g/dL, índice reticulocitario: 3%, trombocitos: 13x10<sup>9</sup>/L, esquistocitos 8 por campo en objetivo 100x, creatinina:1.5mg/dL, bilirrubina indirecta: 2.1mg/dL, tiempos de coagulación normales, deshidrogenasa láctica: 1590UI/DI y Coombs directo negativo. Se inició metilprednisolona, complejo B, N-Acetilcisteína y plasmaféresis (9 sesiones); posterior al primer recambio se documentó elevación de los trombocitos y hemoglobina, corrección de la falla renal y ausencia de fiebre. La actividad de ADAMTS13 fue normal:62.2% y los anticuerpos contra ADAMTS13 resultaron negativos: 5.7 (negativo<12).

**Conclusiones.** Los niveles de actividad y autoanticuerpos contra el

ADAMTS13 son un requisito indispensable para el diagnóstico de PTT. La terapéutica en los pacientes con PTT es la plasmaféresis, lo cual hace la diferencia en la mortalidad y el pronóstico. La presentación clínica y de laboratorio en ambos casos sugiere PTT, sin embargo, el ADAMTS13 no apoya el diagnóstico, por lo que se deben considerar otros mecanismos o defectos en la función de ésta u otras proteínas.

**1109 Linfoma anaplásico primario cutáneo de células grandes de estirpe T, CD30 positivo de comportamiento agresivo, tratado con esquema EPOCH en primera línea. Reporte de un caso**

*Núñez-Zuno Jorge Adrián<sup>1</sup>, Nafarrate-Hernández Daniel Ernesto<sup>1</sup>, Rosales Badillo Lucía del Carmen<sup>2</sup>, Barrera Chairez Esperanza<sup>2</sup>, Pérez de Alba Luis Fernando<sup>2</sup>, Santos López Óscar Raúl<sup>2</sup>, Machuca Rincón María de la Luz<sup>2</sup>, Ron Magaña Ana Lucía<sup>2</sup>, Chamorro Morales Norma Hilda<sup>2</sup>, Villalobos-de la Mora Laura Olivia<sup>2</sup>, Martínez-Ayón César<sup>2</sup>, Lome Maldonado Carmen<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara, <sup>2</sup> Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Universidad de Guadalajara, <sup>3</sup> Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

**Objetivo.** Reportar la eficacia del tratamiento con terapia sistémica intensiva (esquema EPOCH) en una paciente joven con un linfoma anaplásico primario cutáneo de células grandes T CD30 positivo, que se presenta con múltiples lesiones y alto índice de replicación.

**Antecedentes.** El linfoma anaplásico primario cutáneo de células grandes T CD30 positivo es poco frecuente, con solo 137 casos reportados en la literatura. El promedio de edad al diagnóstico

es de 61 años con predominio en el género masculino. Se considera un linfoma indolente, con remisión espontánea en algunos casos. Las lesiones únicas son generalmente manejadas con radioterapia o extirpación quirúrgica, sin embargo en enfermedad recidivante o con lesiones múltiples, el tratamiento sistémico con metotrexate oral será la primera línea. Un esquema combinado de quimioterapia se justifica en pacientes con linfoma anaplásico cutáneo T con índice de proliferación elevado.

**Caso clínico.** Paciente femenina de 29 años de edad, obesa con IMC de 36.5. Inicia su padecimiento con aparición de lesión indurada de 1 cm de diámetro, hiperémica, de bordes definidos no dolorosa, localizada en antebrazo derecho la cual creció hasta 5.4 cm en el lapso de 1 semana, para posteriormente generalizarse (múltiples nódulos en brazos y tórax). Se realiza biopsia excisional y se reporta Linfoma anaplásico de células grandes de estirpe T cutáneo CD30 positivo, ALK negativo, Ki 67: 70%, estadio I E de Ann Arbor, (biopsia de médula ósea sin infiltración, tomografía toraco-abdominal con esteatosis hepática sin evidencia de tumor). Por el comportamiento agresivo recibió tratamiento con esquema EPOCH (etopósido, prednisona, vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina) observándose remisión desde el primer ciclo sin complicaciones, con buena tolerancia y sin evidencia de recidiva clínica después de la administración de 4 ciclos de tratamiento.

**Conclusiones.** El esquema de quimioterapia combinado EPOCH como primera línea para pacientes jóvenes con linfoma T primario cutáneo, puede ser una opción terapéutica recomendable en los casos con comportamiento agresivo y progresión rápida, o cuando otras

alternativas de tratamiento se asocian a toxicidad inaceptable.

**1110 Púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) adquirida como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico (LES). Presentación de un caso y revisión de la literatura**

*Nafarrate-Hernández Daniel Ernesto<sup>1</sup>, Machuca-Rincón María de la Luz<sup>2</sup>, Barrera Chairez Esperanza<sup>2</sup>, Santos López Óscar Raúl<sup>2</sup>, Pérez-de Alba Luis Fernando<sup>2</sup>, Rosales-Badillo Lucía del Carmen<sup>2</sup>, Ron-Magaña Ana Lucía<sup>2</sup>, Martínez-Ayón César<sup>2</sup>, Chamorro-Morales Norma Hilda<sup>2</sup>, Villalobos-de La Mora Laura Olivia<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara, <sup>2</sup> Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Universidad de Guadalajara

**Objetivo.** Presentar un caso clínico de LES que debuta con manifestaciones de PTT.

**Antecedentes.** El diagnóstico de PTT se basa en la aparición de anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia. La patogenia está relacionada con la inhibición en la acción de la metaloproteína ADAMTS13 por autoanticuerpos. La incidencia de PTT adquirida es aproximadamente de 3 casos por millón/año, con predominio en el sexo femenino y media de edad de 41 años. La PTT es una complicación infrecuente en los pacientes con lupus eritematoso sistémico (7.4%), los casos descritos se asocian habitualmente a pacientes con actividad lúpica intensa y afectación renal.

**Caso clínico.** Paciente femenino de 33 años, sin antecedentes de importancia, que acude por presentar cuadro de 15 días de evolución caracterizado por cefalea, fiebre y confusión. A su ingreso signos vitales estables, desorientada, con oliguria, hematuria y febril. En exá-

menes con hemoglobina:5.65g/dL, trombocitos:2.0x10<sup>9</sup>/L, bilirrubinas totales:2.4, indirecta 1.6, DHL 2696 UI/DI, reticulocitos:2.8%, coombs directo negativo, tiempos de coagulación normales, frotis de sangre periférica con 40 eritroblastos x100 leucocitos y 8 esquistocitos/campo. Las alteraciones hematológicas y bioquímicas sugieren proceso hemolítico microangiopático, por lo que se inicia transfusión de plasma fresco congelado y metilprednisolona (30mg/kg/día) por 5 días. Presenta deterioro neurológico progresivo que requiere ventilación invasiva por 48 horas; iniciando con recambios plasmáticos cada 24 horas por 8 sesiones. Se corrobora diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica con niveles de actividad ADAMTS-13:0% (40-130%) y anticuerpos IgG contra ADAMTS 13: 91.7UI/ml (positivo>15). En el abordaje de causas secundarias se documentan Anticuerpos antinucleares positivo (dilución 1:1,280 patrón moteado grueso) y presencia de eritrocitos dismórficos que sugieren nefritis, por lo que se aplica dosis única de Ciclofosfamida. Paciente que permanece hospitalizada por 28 días, con remisión de las manifestaciones clínicas; últimos controles sin evidencia de recaída con hemoglobina:10.7gr/dl, trombocitos:364.0x10<sup>9</sup>/L, reticulocitos:1.2%, en el frotis de sangre periférica esquistocitos+, DHL 142 sin evidencia de recaída de la enfermedad.

**Conclusiones.** La PTT como presentación inicial en pacientes sin diagnóstico previo de LES es infrecuente, la búsqueda de enfermedad autoinmune como etiología de PTT es importante, ya que la coexistencia de estas dos entidades condiciona una respuesta limitada al tratamiento convencional y una mortalidad mayor al 45% en éstos casos.

**1113 Lesiones osteolíticas, hipercalcemia y paraparesia como manifestaciones iniciales de leucemia linfoblástica de células pro-B en una paciente de 15 años de edad**

*Santos-López Óscar Raúl<sup>1</sup>, Barrera Chairez Esperanza<sup>1</sup>, Machuca-Rincón María de la Luz<sup>1</sup>, Pérez-de Alba Luis Fernando<sup>1</sup>, Rosales-Badillo Lucía del Carmen<sup>1</sup>, Ron-Magaña Ana Lucía<sup>1</sup>, Chamorro-Morales Norma Hilda<sup>1</sup>, Villalobos-de la Mora Laura Olivia<sup>1</sup>, Martínez-Ayón César<sup>1</sup>, Juárez-López Guillermo Enrique<sup>2</sup>, Pérez-Becerra Elías<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Universidad de Guadalajara, <sup>2</sup> Laboratorio de Anatomía Patológica y Citología. Guadalajara, Jalisco, <sup>3</sup> Laboratorio Unidad de Patología Clínica. Guadalajara, Jalisco

**Objetivo.** Exponer el caso de una paciente joven con leucemia linfoblástica que se presenta con manifestaciones atípicas (lesiones osteolíticas, hipercalcemia y paraparesia).

**Antecedentes.** Las lesiones osteolíticas, hipercalcemia y paraparesia se consideran manifestaciones raras de la leucemia linfoblástica y su frecuencia no está establecida en adultos. En los escasos reportes de casos se comparte la opinión de que se tratan de presentaciones clínicas atípicas. Estudios descriptivos en niños, por el contrario, han reportado lesiones osteolíticas en 6 a 26% de los pacientes, con o sin hipercalcemia. La paraparesia es una presentación infrecuente incluso en la población pediátrica (0.35% de los casos).

**Caso clínico.** Paciente de 15 años de edad hospitalizada por cuadro progresivo de 15 días de evolución con debilidad en extremidades inferiores, dolor óseo y muscular generalizado, acompañado de estreñimiento, poliuria, astenia

y fiebre. Examen físico con hipereemia conjuntival, palidez y paraparesia. En el abordaje de laboratorio se detectó pancitopenia (hemoglobina: 6.38g/dL, trombocitos:  $80.9 \times 10^9/L$ , leucocitos:  $2.48 \times 10^9/L$ ), hipercalcemia: 16.32 mg/dL, hipokalemia: 2.8mEq/L, creatinina de 1.86mg/dL y urea de 95.9mg/dL. En los estudios radiográficos del esqueleto axial se observaron resorción ósea y múltiples lesiones osteolíticas con patrón "en sacabocado" en cráneo, columna vertebral y pelvis. Las diáfisis de huesos largos no mostraron anomalías radiográficas. Se estableció el diagnóstico de leucemia linfoblástica L2 (FAB) por morfología y biopsia de hueso, con inmunofenotipo de linfoblastos Pro-B. La paciente inicialmente recibió dexametasona 8 mg IV cada 12 horas, ácido zoledrónico, hidratación intravenosa y furosemida a dosis bajas; normalizándose en una semana las alteraciones bioquímicas y remitiendo casi en su totalidad las manifestaciones clínicas. Posteriormente se administró quimioterapia de inducción a la remisión según el protocolo Linker, observando remisión morfológica de la enfermedad al día 7 del tratamiento y logrando una enfermedad mínima residual negativa por citometría de flujo al día 28 del tratamiento.

**Conclusiones.** Las lesiones osteolíticas y la hipercalcemia son consideradas manifestaciones atípicas de la leucemia linfoblástica, según las descripciones clásicas de la enfermedad. Aunque no está calculada la frecuencia de estas manifestaciones en adultos, es probable que sea mucho menor de lo que ocurre en la población pediátrica. La paraparesia es una presentación clínica infrecuente de la leucemia linfoblástica, incluso en niños.

### 1133 Identificación de un anticuerpo anti-M y su significado en la terapéutica clínica

*Becerra Leyva Guadalupe<sup>1</sup>, Gómez Vázquez Oscar Rodrigo<sup>2</sup>, Best Aguilera Carlos Roberto<sup>2</sup>, Otáñez Arce Mélani Irais<sup>2</sup>, Guzmán Hernández Alicia Elizabeth<sup>2</sup>, Robles Rodríguez Arianna<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Centro Jaliscience de la Transfusión Sanguínea, <sup>2</sup> Hospital General de Occidente

**Objetivo.** Se ilustra el caso de una mujer con Hepatitis Autoinmune con anticuerpos irregulares dirigidos contra el antígeno M y la reactividad de subclases de anticuerpos contra antígenos eritrocitarios para reacciones hemolíticas, así como las variables que determinan el fenotipo eritrocitario ideal a transfundir en casos problema.

**Antecedentes.** Uno de los objetivos de las pruebas pre-transfusionales es evidenciar incompatibilidad por anticuerpos inesperados en las muestras de donadores y receptores. Estudios internacionales reportan incidencias de identificación del 2%, en México se ha reportado una incidencia anual de 4% en los receptores estudiados. La fenotipificación del blanco antigénico, isotipificación del anticuerpo encontrado y la observación de sus patrones de aglutinación a distintas temperaturas, determinarán la relevancia clínica y la conducta transfusional a seguir.

**Caso clínico.** Mujer de 51 años, nuligesta, sin antecedentes transfusionales, con cirrosis autoinmune. Prueba directa anti-globulina polis específica negativa (DAT). Sin proceso infeccioso. Los resultados de pruebas pre-transfusionales arrojan: prueba directa e inversa sin discrepancia, determinando grupo B RhD+, autotestigo negativo y prueba indirecta anti-globulina (IAT) incompatible. El panel de células del Hospital Siglo XXI determinó

sensibilización hacia el antígeno M eritrocitario, con aglutinación en la fase salina rápida a 22°C: +++ e IAT a 37°C: +++. Las pruebas de compatibilidad con concentrados eritrocitarios fenotipados para ausencia de antígeno M encontraron 1 en 4 viables. Se transfundió sin reacciones inmediatas.

**Conclusiones.** Existen anticuerpos además de anti-ABO que ocurren naturalmente como anti-M. El antígeno M se encuentra presente en el 78% de individuos caucásicos y 73% de raza negra. Sus anticuerpos se han descrito con mayor prevalencia en niños, mayoritariamente son IgM, comúnmente aglutinan a temperaturas menores de 37°C y raramente tienen significado clínico. La evidencia de aglutinación a 37°C sugiere la presencia concomitante o aislada de IgG. Existen teorías para la síntesis de estos anticuerpos a partir de eventos como reacciones hemolíticas retardadas con transfusión no fenotipada, mimetismo antigénico por microorganismos en infecciones agudas o aloinmunización gestacional. En el contexto de la enfermedad autoinmune, no se puede descartar la síntesis de un autoanticuerpo con reacción cruzada a este aloantígeno por mimetismo. La aglutinación a 37°C es siempre indicación de transfundir hemocomponentes fenotipados para la ausencia de dicho antígeno.

### 1136 Hemofilia adquirida (HA) postparto. Reporte de un caso

*Fonseca Bolaños María Luisa<sup>1</sup>, Rico Curiel Enrique<sup>2</sup>, León Velasco Fausto Raymond<sup>3</sup>, Alfaro Rivera Christian Gerardo<sup>4</sup>, Majluf Cruz Abraham<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> Hematóloga en Práctica Privada Guadalajara, Jalisco, <sup>2</sup> Hematólogo/ Profesor Asociado de Medicina Interna, Hospital Ángeles Del Carmen y Presidente Colegio Jalisciense de Hematología (Cojalhem), <sup>3</sup> Hospital Ángeles Del Carmen, <sup>4</sup> Residentes de Medicina Interna Hospital

Ángeles Del Carmen, <sup>5</sup> Unidad de Investigación Médica en Trombosis, Hemostasia y Aterogénesis, IMSS

**Objetivo.** Conseguir un diagnóstico oportuno en base al seguimiento adecuado de los algoritmos con la intención de evitar un desenlace caótico en los pacientes con sangrado severo por hemofilia adquirida.

**Antecedentes.** La HA es una enfermedad hemorrágica debida a anticuerpos IgG1 e IgG4 contra el factor VIII endógeno. Clínicamente similar a la hemofilia A, con variabilidad en la predilección por las zonas de sangrado. En 50% de los casos, los anticuerpos aparecen en pacientes sin comorbilidades relevantes. El otro 50% se asocia a estados postparto, neoplasias, infecciones, medicamentos y predominantemente enfermedades autoinmunes (17-18%). Aproximadamente un tercio de los pacientes con HA tendrá un segundo evento hemorrágico, y hasta 10% tres o más episodios de sangrado mayor.

**Caso clínico.** Femenino de 34 años de edad en puerperio quirúrgico mediato que inicia con sangrado transvaginal anormal, por lo que se realiza legrado uterino, encontrando como residuo coágulos. A las 6 horas del legrado, presenta sensación de lipotimia y empeoramiento del sangrado, no doloroso y sin coágulos. Se solicitó US abdominal, descartando perforación uterina. Se detectó TPT prolongado (52s Testigo 28.9s) corrigiéndose los resultados in vitro con plasma normal. Hubo necesidad de administrar factor VII recombinante, crioprecipitados y PFC, ya que ocurrieron otros dos episodios de sangrado profuso que ameritó histerectomía y además presentó HSA. Posteriormente se reportaron: factor de von Willebrand y fibrinógeno normales, mientras que el factor VIII en 4.7% con un inhibidor de: 1.7 U Bethesda. Se

descartaron alteraciones autoinmunes. Se estableció tratamiento con Factor VII recombinante cada 2 hrs hasta disminuirlo y suspenderlo en las siguientes 72 horas, además recibió prednisona a dosis 1mg/Kg por 14 días y desescalando hasta cesarla en los siguientes 5 días. Los inhibidores se negativizaron dos semanas después del cuadro mientras que a las ocho semanas los niveles de FVIII fueron superiores al 40%. Creemos que la corrección con plasma in vitro fue un error en la técnica ya que posteriormente corroboramos que la muestra no fue incubada.

**Conclusiones.** La HA frecuentemente puede terminar en un desenlace fatal por lo que un diagnóstico temprano siguiendo los algoritmos permite la resolución del cuadro y la conservación de la vida como el caso que presentamos.

### 1139 Eculizumab como tratamiento eficaz del síndrome hemolítico urémico atípico en una paciente con puerperio inmediato. Reporte de un caso y revisión de literatura

Rico Curiel Enrique, Amaya Edna, Camarena Rivera Ricardo

<sup>1</sup> Hospital Ángeles Del Carmen

**Objetivo.** Demostrar la eficacia del eculizumab en el tratamiento del SHUa y su capacidad de revertir el daño renal por microangiopatía trombótica por activación del complemento.

**Antecedentes.** El síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) es un trastorno poco frecuente y potencialmente mortal caracterizado por anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda, es una forma muy grave de microangiopatía trombótica. La mayoría de casos de SHUa se asocia a mutaciones genéticas, la más común es el factor H, proteína reguladora de la vía alterna del complemento. Hasta

50% de los casos no se identifican mutaciones, por lo que las pruebas genéticas no son necesarias para el diagnóstico y su negatividad no excluye el diagnóstico. El 60% de los casos genéticos progresan a Insuficiencia Renal. Eculizumab, mejora considerablemente los resultados.

**Caso clínico.** Femenino de 39 SDG que ingresa en trabajo de parto en fase latente, es llevada al área de labor con signos vitales estables y vitalidad fetal. Durante su estancia inicia con vómitos y evacuaciones diarreas. Al momento del parto la FCF no es audible y en la expulsión del producto se recibe producto obitado; Se comienza protocolo de reanimación neonatal, sin éxito. La paciente cursa con atonía uterina a pesar de manejo médico y hemorragia abundante. Inicia con inestabilidad hemodinámica y se decide realizar histerectomía radical, con reanimación hídrica, trasfusión de paquetes globulares e infusión de norepinefrina. Se decide ingresar a UTI para monitoreo exhaustivo y tratamiento médico, con Hemoglobina de 9.14, Hematocrito 25.4 %, plaquetas 119,000, Esquistocitos en sangre periférica, LDH 3188, Fibrinógeno 162.6 y Cr 1.44 mg/dL, ADAMTS 13: 43%. Se inicia terapia de sustitución renal y medidas de soporte multiorgánico; bajo la sospecha de SHUa se inicia tratamiento con Eculizumab, mostrando mejoría y resolución días después, llegando a suspender por completo la hemodiálisis.

**Conclusiones.** El diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno del SHUa es críticamente importante ya que se trata de una entidad crónica-recurrente, el daño orgánico es progresivo y frecuentemente fatal. Eculizumab es el tratamiento de primera línea, resultados de los ensayos clínicos sugieren la posibilidad de recuperación de función renal total con terapia oportuna, tal como ha sucedido en nuestra paciente.

**1144 Tratamiento y evolución de esplenosis perigástrica posterior a esplenectomía en una paciente con trombocitopenia inmune primaria. Presentación de un caso**  
*Castellanos Galán Jesús Elías<sup>1</sup>, Lugo García Yolanda<sup>2</sup>*  
<sup>1</sup> HGR #1 CMSN IMSS, <sup>2</sup> IMSS  
 lugoyola@hotmail.com

**Objetivo.** La esplenosis es una entidad rara, es el autotrasplante heterotópico de tejido esplénico funcionalmente activo, principalmente sobre serosas y cavidad peritoneal, habitualmente tras una esplenectomía total, parcial o traumática; se considera subdiagnosticada.

**Antecedentes.** En la esplenosis existen múltiples implantes pequeños, irregulares, sésiles en cualquier localización. Los bazos accesorios son de mayor tamaño, su vascularización suele ser de una rama accesoria de la arteria esplénica, en la esplenosis los implantes se nutren de los tejidos circundantes. La sintomatología es variable, depende del sitio de implantación, se manifiestan entre 5 meses y 36 años después de la esplenectomía.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de una paciente de 45 años con diagnóstico de trombocitopenia inmune primaria en 2009, grupo sanguíneo 0 negativo. Tratamiento inicial con prednisona logrando remisión completa, recaída a los 4 meses. Esplenectomía laparoscópica en febrero-2010, con incremento de plaquetas  $117 \times 10^3/\text{mL}$ . Recaída 2 meses después de esplenectomía. Gammagrafía para bazo accesorio negativo. Continuó tratamiento con inmunosupresores y tratamiento para infección de *H. pylori*, logró remisión completa. En mayo 2011 diagnóstico de artritis reumatoide con actividad articular y trombocitopenia con fenómeno hemorrágico y cortico dependencia. En abril del 2012, inicia tratamiento con rituximab dosis semanal por 4 semanas.

Con respuesta, elevación de plaquetas en junio 2012  $170 \times 10^3/\text{mL}$ . Recaída en enero 2013 con fenómeno hemorrágico sin respuesta a tratamiento, se reinicia rituximab en febrero de 2013 con incremento de plaquetas. En marzo del 2013 se realiza rastreo con <sup>99</sup>Tc 10 mCi (370MBq) coloide complementando con SPECT CT reporte ausencia de bazo, 3 zonas anormales de concentración del radio trazador en proyección de cuadrante superior izquierdo perigástrico, compatible con esplenosis. La paciente recibió radioterapia 3D conformacional en flanco izquierdo 6Gy en 6 fracciones, en mayo del 2013. Documentándose remisión en junio 2013 con plaquetas  $288 \times 10^3/\text{mL}$ .

**Conclusiones.** El caso de esta paciente se diagnosticó esplenosis 4 años posterior a esplenectomía, el tejido esplénico es inmunológicamente activo lo que condicionó múltiples recaídas y falta de respuesta a tratamiento, logrando respuesta completa posterior a radioterapia con dosis bajas en el tejido esplénico. La esplenosis es una entidad a considerar como parte del seguimiento en pacientes esplenectomizados.

**1158 Linfoma no Hodgkin folicular debutante en fase leucémica y con ascitis, reporte de un caso**

*Rivera Juan Fernando Tadeo<sup>1</sup>, Borjas Gutiérrez Cesar<sup>2</sup>, Aguilar López Lilia Beatriz<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, <sup>2</sup> CMNO, IMSS  
 juanrivera\_320@hotmail.com

**Objetivo.** Describir un caso clínico de una presentación poco habitual del linfoma folicular, en fase leucémica y con ascitis.

**Antecedentes.** El linfoma folicular es un subtipo de LNH de células B de centro folicular, es el segundo más frecuente de los LNH en EUA

y Europa, representa el 25-30% de los casos; generalmente con involucro nodal generalizado, con infiltración frecuente a bazo y médula ósea, siendo muy excepcional la presencia de células neoplásicas en sangre periférica.

**Caso clínico.** Masculino de 44 años de edad, casado, albañil, católico, niega tabaquismo o toxicomanías, alcoholismo durante 20 años los fines de semana hasta la embriaguez, exposición a solventes en medio laboral, niega enfermedades crónicas. Inició su padecimiento 4 meses previos al ingreso con ataque al estado general y aumento progresivo del perímetro abdominal, disnea inicialmente de esfuerzos, hasta tornarse de reposo, con pérdida ponderal importante, aproximadamente 10 kg en 4 meses, negando otros síntomas B. A la exploración destaca caquexia, con palidez de tegumentos, hipoventilación pulmonar bibasal, sin adenopatías o visceromegalias, presentando abdomen globoso a expensas de líquido ascítico, con signo de la ola positivo. Laboratorios iniciales con Hb 14.5, Hto 42%, leucocitos 65800. Neutrófilos 8630, linfocitos 54920, plaquetas 268 mil y DHL 694. En el FSP como hallazgos algunos datos de displasia en la serie granulocítica, destacando el predominio de linfocitos maduros (88% de las células nucleadas); se realiza AMO que evidencia las 3 series disminuídas por proliferación de linfocitos de aspecto maduro, algunos grandes y con núcleo hendido. USG doppler hepático y abdominal, sin evidencia de lesiones hepáticas, ni datos de hepatopatía crónica, sin encontrar hipertensión portal, con abundante líquido libre; encontrando en TAC de 4 regiones derrame pleural bilateral y tumoración retroperitoneal de 15 cm de diámetro. Se realiza biopsia por laparotomía exploradora de la tumoración, reportando el

histopatológico LNH folicular grado 1-2, CD20 y BCL2 +

**Conclusiones.** El linfoma folicular debuta muy infrecuentemente en fase leucémica, solo 10% de los casos en América Latina, y generalmente tiene involucro extranodal, se considera que esta presentación tiene implicaciones en la sobrevida global y la sobrevida libre de progresión, con un pronóstico adverso independientemente del riesgo por FLIPI.

#### 1164 Neutropenia autoinmune persistente en una paciente con LES, ANA negativo, anti DNA negativo

*Martínez Rodríguez Porfirio, Martínez Rodríguez Porfirio, Ledesma Soto Giselle*

IMSS

porfirio.mr.1988@gmail.com

**Objetivo.** Abordaje de un caso de presentación poco frecuente en la clínica.

**Antecedentes.** El lupus eritematosos sistémico (LES), es una enfermedad inflamatoria crónica, que afecta una gran variedad de órganos, entre los cuales está el sistema hematopoyético. Las manifestaciones hematológicas más comunes incluyen: neutropenia, linfopenia, trombocitopenia, anemia hemolítica autoinmune, púrpura trombocitopénica trombótica.

**Caso clínico.** Se presenta paciente femenino de 29 años de edad con diagnóstico de LES en Octubre de 2013, la cual debuta con manifestaciones cutáneas (eritema malar, úlceras orales), Sistema nervioso central (crisis convulsiva única), y neutropenia. Al diagnóstico con los siguientes laboratorios de interés: Ac. Anti nucleares positivo (1:320), Ac. Anti DNA positivo (371 UI/ml), C3 bajo: 65.8mg/dL, C4 bajo: 11 mg/dL. Se dio tratamiento farmacológico con prednisona 7.5 mg vía oral cada 24 horas y posteriormente

se agregó cloroquina 150mg vía oral cada 24 horas, logrando control total de manifestaciones clínicas, y desde febrero de 2016 con negativización de Ac. anti nucleares y Anti DNA, niveles normales de C3/C4, a pesar de lo cual persistió con neutropenia moderada en rango de 700/mcl. Enviada a la consulta externa de hematología en enero 2017, se realizó protocolo diagnóstico: serologías VIH, VHC, VHB, CMV, virus Epstein Barr, Toxoplasma, negativas; aspirado de médula ósea y biopsia de hueso, con celularidad adecuada para la edad, sin alteraciones en la maduración de serie granulocítica; USG hepatoesplénico sin alteraciones, bazo de 89.6mm en su diámetro máximo. Ac. anticitoplasma de neutrófilo (C-ANCA) positivo, Ac. anticitoplasma de neutrófilo (P-ANCA) negativo. Se concluye actividad hematológica de la enfermedad con ANA y Anti DNA negativos. Se incrementó dosis de prednisona a 10mg vía oral cada 24 horas, con respuesta hematológica.

**Conclusiones.** Existen casos documentados de LES con presencia neutropenia, en presencia ANA y Anti DNA negativos, niveles de complemento normales y como único dato paraclínico positivo los Ac. Anticitoplasma de neutrófilo, estos pacientes han sido tratados de forma exitosa con dosis altas de esteroide intravenoso. En el caso de nuestra paciente se difirió dicho tratamiento, por no presentar neutropenia severa, ni infecciones recurrentes, optando por incremento en dosis de prednisona con buena respuesta terapéutica.

#### 1166 Linfoma de Hodgkin clásico con infiltración a médula ósea como única manifestación, reporte de un caso

*Sahagún Anguiano Jesús Antonio, Sahagún Anguiano Jesús Antonio, Rubio Jurado Benjamín, Sánchez Al-*

*mazán Natirene, Flores María Rosa*  
Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional de Occidente  
jesusahagun@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar un caso de linfoma de Hodgkin con infiltración a médula ósea como única manifestación y su respuesta favorable al tratamiento con EBVD.

**Antecedentes.** El linfoma de Hodgkin puede presentarse con una amplia variedad de manifestaciones clínicas, donde la infiltración a médula ósea ocurre en aproximadamente 5% de los casos al momento del diagnóstico. Situación aún más rara es la infiltración a médula ósea como único hallazgo, reportándose hasta el momento algunos casos en la literatura, principalmente en pacientes con infección por VIH.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un hombre de 61 años de edad con cuadro clínico de un mes de evolución aparente, caracterizado por astenia, adinamia y fatiga, así como evacuaciones tipo melena en moderada cantidad, motivo por el que acudió por atención médica. A la exploración física no se documentó la presencia de adenopatías en sitios linfoportadores, hepatomegalia o esplenomegalia. La citometría hemática mostró hemoglobina 7.9g/dl, hematocrito 23.1%, leucocitos 2700/mL, neutrófilos 1060/mL y plaquetas 22000/mL, las pruebas de función renal y hepática resultaron normales y la serología para VIH resultó negativa. El aspirado de médula ósea mostró disminución de las tres líneas celulares, sin infiltración por células ajenas. La biopsia de hueso informó celularidad incrementada, cambios en la organización de las 3 series y células con morfología Reed-Sternberg, la cuales resultaron positivas para CD30 y PAX5 de forma débil. Una TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis no identificó la

presencia de adenopatías u organomegalias, por lo que se repitió la biopsia, documentándose células de Reed-Sternberg, concluyéndose el diagnóstico de linfoma de Hodgkin etapa clínica IVA. Se inició tratamiento con EBVD y tras dos ciclos completos no tuvo evidencia de actividad de la enfermedad en médula ósea o en otras regiones.

**Conclusiones.** Los casos de linfoma de Hodgkin con presentación primaria en médula ósea son raros y se han asociado al VIH, presentando un curso clínico agresivo, sintomatología B y un pronóstico pobre. Sin embargo, en la literatura se han reportado sólo algunos casos en pacientes inmunocompetentes, cuyo pronóstico y mejor tratamiento son desconocidos, por lo que el reporte de casos es importante para ayudar a esclarecer estas interrogantes.

#### 1168 Linfoma plasmablastico en paciente VIH negativo: reporte de un caso

*Mendoza Baquedano Marilyn  
Gisselle, Ágreda Vásquez Gladys,  
Montantes Montes de Oca Daniel,  
Cooke Ana Catalina, Cooke Ana  
Catalina*

Instituto de Ciencias Médicas y  
Nutrición Salvador Zubirán  
cocket2102@gmail.com

**Objetivo.** Presentar un caso inusual de LPB en paciente VIH negativo y afección gastrointestinal.

**Antecedentes.** El linfoma plasmablastico (LPB) descrito en 1997, es una proliferación difusa de células grandes pero con inmunofenotipo de células plasmáticas lo cual hace especial su diagnóstico. Se presenta más frecuentemente en pacientes con infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y tiene afección principalmente a cavidad oral. De predominio en hombres, la mediana de edad es de 50 años.

**Caso clínico.** Se trata de paciente masculino de 52 años con ante-

cedente de Diabetes Mellitus tipo 2. Se presenta en enero de 2016 con cuadro clínico de 7 meses de evolución caracterizado por fiebre, diaforesis y pérdida de peso. Exploración física con palidez, sin organomegalias, sin adenopatías. Laboratorios reportan Hb7.6mg/dL, VCM87.3fl, HCM27.7pg, leucocitos 3400/mm<sup>3</sup>, plaquetas 158000/mm<sup>3</sup>, reticulocitos 5.61%, ferritina 1131ng/ml, PCR 10.1mg/dL, DHL 987u/L, B2MG 5.3ng/mL, panel viral de hepatitis negativo, VIH negativo y EBV IgG(+)/IgM(-)/EBNA(+). En ESTUDIOS DE IMAGEN se evidenció engrosamiento de la mucosa de fondo, cuerpo y antro gástrico, adenopatía en ligamento gastrohepático de 14.2mm, engrosamiento nodular de yeyuno, adenopatías en mesenterio de 15.9mm. Endoscopia con múltiples pólipos en cuerpo gástrico, rodilla duodenal y lesión sénil en segunda porción del duodeno. El reporte HISTOPATOLÓGICO de la biopsia gástrica con LPB CD3(-), CD20(-), CD10(-), BCL6(-), CD56(-), CD30(-), MUM1(+), LMP1(-), CD138(+), Kappa(+), IgM(+), IgA(+), Ki67 70% y biopsia de hueso sin infiltración. Se concluye DIAGNÓSTICO de LPB estadio clínico IVB, IPI 4 (estadio clínico, sitio extraganglionar, ECOG 2, DHL aumentada). Motivo por el cual se inicia tratamiento con DA-EPOCH y quimioterapia profiláctica a SNC. Durante su evolución y posterior a la administración de 3 ciclos de quimioterapia con progresión de la enfermedad por lo cual se inicia quimioterapia de rescate HIPERCVAD. Posteriormente desarrolla oclusión intestinal secundaria al linfoma e inestabilidad hemodinámica en relación a sangrado de tubo digestivo alto a pesar de radioterapia hemostática. El paciente presenta perforación intestinal, choque hemorrágico y séptico. Fallece en diciembre de 2016.

**Conclusiones.** Se reporta caso clínico de LPB en paciente VIH negativo. La evolución del caso confirma el pobre pronóstico de esta patología, reportada con supervivencia global a 2 años de 10% y mediana de 9 meses.

#### 1171 Leucemia aguda linfoblástica: presentación de caso clínico y revisión de literatura

*Aguirre Delgado Blanca Flor,  
Mayorga Castillo Elvia Yaroslav*  
Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, IMSS, Ciudad Juárez

**Objetivo.** Identificar criterios para el diagnóstico diferencial de leucemia en un caso clínico con cuadro de síndrome doloroso abdominal en un paciente pediátrico.

**Antecedentes.** Las leucemias agudas son un grupo de padecimientos que suponen proliferación de una clona de células hematopoyéticas, invadiendo médula ósea bloqueando la hematopoyesis normal. El diagnóstico se estructura en presencia de síndrome anémico, purpúrico, hemorrágico, infiltrativo, febril o consuntivo. En los estudios diagnósticos es incorrecto descartar este padecimiento si la cuenta de leucocitos es normal ya que sólo en el 50% de los casos se observa elevación de los valores.

**Caso clínico.** Paciente femenina de 4 años 5 meses de vida, inició su padecimiento con dolor abdominal difuso, afebril, vómitos negados y evacuaciones diarreicas ausentes; cuenta con antecedentes de estreñimiento, así como epistaxis en 2 ocasiones en los últimos 2 meses. Acudió a UMF donde se diagnosticó colitis. Sin mejoría del dolor abdominal, acudió a consulta con pediatra y se manejó con analgésico y leche de magnesio. Sin respuesta a tratamiento acudió a urgencias por constipación. A la exploración se observó palidez de tegumentos,

abdomen con resistencia muscular voluntaria a la palpación y dolor de predominio en cuadrante inferior derecho con rebote positivo por lo que no fue posible palpar viceromegalias; Giordano bilateral positivo. Se observaron extremidades con equimosis en muslos y piernas. La citometría hemática reportó hemoglobina de 10.3g/dl, hematocrito de 30%, plaquetas de  $54 \times 10^3/\text{mcl}$ , sin presencia de blastos en sangre periférica; se realizó aspirado de médula ósea con reporte de pancitopenia. La tomografía reveló adenopatías cervicales, a nivel submentoniano se localizó la de mayor tamaño que midió 10x6mm, así como en zona axilar e inguinal bilateral, siendo mayor en la ingle derecha con un tamaño de 11x8mm. Aunado a esto se confirmó hepatoesplenomegalia. Se realizó diagnóstico de leucemia aguda linfoblástica con linfocitos L1 en un 90%, se inició tratamiento con esquema San Judos XIIIb con LCR C-s.

**Conclusiones.** La leucemia es el cáncer más común en niños cuyo inicio insidioso conlleva a un retraso importante en el diagnóstico y tratamiento, por lo tanto debe ser incluida dentro del diagnóstico diferencial ante un abdomen agudo en pacientes pediátricos.

### 1173 Hemorragia intraparenquimatosa como única manifestación de enfermedad de Von Willebrand adquirida

*Faustino Gladis, Gonzalez de la Rosa Andrés, Escobedo Vargas Yaneí, Molina de Dios Guillermo*  
ISSEMYM Ecatepec  
gladisfm@hotmail.com

**Objetivo.** Identificar la enfermedad de Von Willebrand adquirida y diferenciarla de la enfermedad de Von Willebrand hereditaria es importante, ya que de llegarse a confundir se pueden iniciar trata-

mientos innecesarios que pueden tener efectos secundarios indeseados en los pacientes.

**Antecedentes.** El factor de Von Willebrand es una glicoproteína multimérica, sintetizada en las células endoteliales y en los megacariocitos. Su función radica en la adhesión plaquetaria y transportador de FVIII. La enfermedad de Von Willebrand adquirida se caracteriza por la ausencia de historia familiar de sangrado y frecuentemente está asociada a diversas patologías.

**Caso clínico.** Masculino de 17 años, antecedentes de hipoxia neonatal, crisis convulsivas y retraso psicomotor leve en seguimiento por paidopsiquiatría. Sin historia de sangrados. Presenta desviación de la comisura labial hacia la derecha, disminución de la fuerza muscular de miembro torácico, afasia global y dificultad para la deglución de manera súbita. En la exploración se encuentra con Glasgow 9. Fuerza muscular en miembro torácico izquierdo 1/5, extremidades inferiores fuerza 4/5, sensibilidad disminuida en hemicerpo izquierdo. Hemograma, química sanguínea, perfil tiroideo normales. Tomografía simple de cráneo con hemorragia intraparenquimatosa en núcleos de la base. Angioresonancia sin alteraciones estructurales, ecocardiograma normal. Panangiografía normal, con control tomográfico que evidencia hemorragias en región frontal, occipital, temporal de ambos hemisferios. Perfil inmunológico negativo. Se realiza estudio trombofílico con perfil de coagulación TTPa 42.5, vWF:Ag 346.4%, vWF:RCo 187.1% . Inicia tratamiento con esteroide oral durante 3 semanas a dosis de 1mg/kg/día mostrando mejoría clínica y corrección de TTPa 33 segundos sin nuevos episodios de sangrado con recuperación de

movilidad de miembros pélvicos y miembros torácicos.

**Conclusiones.** La enfermedad de Von Willebrand causa frecuentemente hemorragia cerebral en su forma hereditaria; sin embargo en la forma adquirida es poco común. Las manifestaciones clínicas descritas son historia de formación de hematomas en distintas regiones corporales, gingivorragia y hemorragia gastrointestinal. La hemorragia cerebral ha sido reportada como presentación de la enfermedad hereditaria pero no es habitual en su forma adquirida, este caso nos muestra una presentación poco común de la enfermedad con afección de órgano único el cual responde a un tratamiento poco convencional.

### 1181 Síndrome de Evans y hepatitis autoinmune

*Herrera Leidy Johanna, Rubio Jurado Benjamin, Aguilar López Lilia Beatriz, Garces Ruiz Oscar Miguel, López Salvio Yubia María*  
Instituto Mexicano del Seguro Social  
leidyher2@gmail.com

**Objetivo.** Presentación de caso clínico síndrome de Evans y hepatitis autoinmune

**Antecedentes.** El síndrome de Evans es autoinmune, simultáneo de anemia hemolítica y trombocitopenia en ausencia de causa subyacente. La hepatitis autoinmune es caracterizada por inflamación hepatocelular y necrosis. Se asocia a marcadores inmunes elevados. La hepatitis autoinmune también está relacionada con otros procesos mediados por células incluyendo anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia inmune primaria.

**Caso clínico.** Presentamos caso mujer de 51 años con seis semanas de evolución fatiga y disnea de esfuerzo, dolor abdominal difuso. A su ingreso laboratorios

con: Hemoglobina 4.0 g/dl VCM 105 fL, leucocitos 5,970/mm<sup>3</sup>, neutrófilos 5,240/mm<sup>3</sup>, plaquetas 183,000/mm<sup>3</sup>, DHL 1242. Se realizan pruebas cruzadas con resultado positivo. Se reportó la presencia de anticuerpo anti-C. Se realiza frotis de sangre periférica con: serie roja con anisocitosis +++, poiquilocitosis ++, basofilia difusa, macrocitos, microesferocitos. Plaquetas 10-12/campo, células nucleadas con normoblastos 7%, linfocitos 8%, neutrófilos maduros 82%, monocitos 3%. Tomografía de 4 regiones con reporte datos compatibles con hepatopatía crónica, resto normal. USG abdominal: Hígado de bordes microlobulares delimitados, tamaño conservado, de ecogenicidad granulosa, sin evidencia de lesiones focales o difusas. Estructuras vasculares conservadas, colédoco de 3mm, vena porta de 9mm. Flujo portal espectro fasico con velocidad promedio de 17.7cm/s. Tratamiento con metilprednisolona por 6 dosis, sin respuesta asociándose a trombocitopenia y signos bioquímicos de hemólisis, se integra diagnóstico de síndrome de Evans, presentando durante su curso elevación de bilirrubinas totales de predominio directo, ANAs positivos, segunda línea de tratamiento inmunoglobulina a 0.4 g/Kg por 5 días. Presenta empeoramiento de cuadro clínico asociándose a deterioro de alerta, laboratorios Hb 5.7 g/dl, Hto 16%, VCM 92 fl, reticulocitos 0.8%, Leucocitos 3440/mcL, Neutrófilos 3200/mcL, Plaquetas 9 000/mcL, Glucosa 92 mg/dl, Cr. 42.3 mcmmol/L, GGT 47 U/L, Bilirrubina total 24.6 mg/dl, HDL 12000 mg/dL, TGP 23 U/L, TGO 40 U/L. Valorada por gastroenterología datos clínicos de hepatitis autoinmune (aumento IgG, ANAS positivos, patrón colestásico, por condiciones clínicas no es posible biopsia hepática, progresión de insuficiencia hepática, aumento bilirrubinas,

anemia hemolítica, con paro cardiorrespiratorio y muerte.

**Conclusiones.** En la literatura sólo se cuenta con reporte de un caso de paciente que presentó en conjunto síndrome de Evans y hepatitis autoinmune.

### 1193 Mieloma múltiple extramedular con afección leptomeníngea: reporte de un caso

*Inclán Alarcón Sergio Ignacio, Lee Tsai Yu Ling, Bourlon de los Ríos Christianne, Vargas Serafín César Omar*

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Dr. Salvador Zubirán

**Objetivo.** Describir el caso de un paciente con mieloma múltiple de cadenas ligeras libres (CLL) lambda con enfermedad leptomeníngea y plasmocitoma retroorbitario con invasión intracraneana.

**Antecedentes.** El mieloma múltiple (MM) es una neoplasia caracterizada por la proliferación clonal de células plasmáticas (CP). Es la 2a neoplasia hematológica más frecuente en adultos, sin embargo el involucro al sistema nervioso central (SNC) se presenta en <1%. Puede presentarse como plasmocitoma o enfermedad leptomeníngea. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas. La presencia de infiltración a SNC confiere pobre pronóstico con supervivencias globales (SG) <2 meses. Algunos factores de riesgo descritos son: alteraciones citogenéticas (Cr.13), morfología plasmablástica, niveles de lactato deshidrogenasa y afección extramedular. Tras la introducción de terapias novedosas como los inmunomoduladores o inhibidores de proteasoma, la SG se ha incrementado, sin embargo su eficacia en el MM con involucro a SNC es aun controversial. La radioterapia ha incrementado la supervivencia de algunos pacientes.

**Caso clínico.** Hombre de 41 años con lumbalgia intensa y limitación física, dolor óseo, pérdida de peso y disnea. Fue valorado en urgencias con exoftalmos derecho, limitación a la supravisión de la mirada, dolor a la palpación en arcos costales y esternón. En los laboratorios destacó anemia normocítica normocrómica, hipercalcemia moderada, elevación de azoados e hipergammaglobulinemia, inmunofijación de proteínas en suero con patrón monoclonal lambda, SOM con lesiones líticas en huesos largos, cráneo, fractura del 5º. arco costal, T12, L2, L3 y L4, y RM de cráneo con lesión infiltrativa retroorbitaria, engrosamiento meníngeo y reforzamiento focal sugestiva de patrón infiltrativo. Se realizó biopsia de hueso con infiltración por neoplasia de CP con restricción lambda, CD138+, CD38+, ciclina D1+, punción lumbar con presencia de 6% de células CD38+. La exploración neurológica destacó neuropatía del III y VI pares craneales probablemente secundaria a infiltración. En la biopsia de lesión retroorbitaria con infiltración por neoplasia de CP con restricción lambda. Se inició tratamiento con ThaCyDex y radioterapia.

**Conclusiones.** El mieloma múltiple con afección a SNC es una manifestación poco frecuente y agresiva con SG <6 meses a pesar de la disponibilidad de agentes novedosos y radioterapia. Es necesario evaluar la mejor estrategia terapéutica que ofrezca mejores desenlaces en estos pacientes.

### 1199 Plasmocitomas múltiples de sistema nervioso central como recaída de mieloma múltiple posterior a trasplante autólogo de sangre periférica: reporte de un caso

*Rico Curriel Enrique, Alfaro Rivera Christian Gerardo*  
Hospital Ángeles Del Carmen

**Antecedentes.** El plasmocitoma es un tumor de células plasmáticas extraóseo que representa el 3% de las neoplasias de células plasmáticas y el 30% de los mielomas múltiples. Es considerada diagnóstica de mieloma y recaída del mismo. Las mucosas nasofaríngeas y el tracto gastrointestinal son los sitios más comunes de presentación. Para su diagnóstico se requiere de ausencia de proteína M en orina y suero, evidencia de tumor sólido extramedular de células plasmáticas, médula ósea normal y daño a órgano blanco. El trasplante autólogo de células hematopoyéticas es parte fundamental del tratamiento de pacientes menores de 70 años con diagnóstico de mieloma múltiple.

**Caso clínico.** Se trata de una mujer de 56 años con diagnóstico de Mieloma Múltiple Etapa 1 del Sistema Internacional de Estadificación (ISS), sometida a 6 ciclos de bortezomib/talidomida/dexametasona y trasplante autólogo de sangre periférica, con lo que se logró remisión completa. Tras 12 meses de mantenimiento con Lenalidomida, presentó hemiparesia faciocorporal derecha y disartria con resonancia magnética de cráneo que mostró múltiples tumoraciones e importante edema perilesional. Una lesión fue biopsiada con reporte histopatológico de neoplasia de células plasmáticas con restricción de cadenas ligeras kappa, expresión de CD138 y MUM-1. Debido a este resultado y a la ausencia de cadenas ligeras libres en orina, se hizo el diagnóstico de plasmocitoma múltiple de sistema nervioso central. La paciente recibió 16 ciclos de carfilzomib tras haber sido sometida a radioterapia holocraneana en 10 sesiones con un total de 3,000 CGy y cirugía estereotáxica. A pesar de las medidas terapéuticas, la paciente continuó con deterioro neurológico manifestado por progresión de la hemiparesia izquierda,

marcha atáxica y pensamiento desorganizado.

**Conclusiones.** Algunas series reportan que 20% de los plasmocitomas se presentan tras la remisión de un mieloma múltiple previo. Alegre et. al mencionan que 14% de las remisiones de mieloma múltiple posterior a trasplante autólogo de sangre periférica fueron en forma de plasmocitoma. Los reportes de plasmocitoma del sistema nervioso central son anecdóticos; siendo aún más raros posterior al trasplante autólogo de sangre periférica. El pronóstico de los pacientes es malo con supervivencia global de 12 a 37 meses. Actualmente la paciente se encuentra en espera de iniciar pomalidomida.

### 1200 Hipereosinofilia como primera manifestación de un linfoma de Hodgkin, presentación de un caso clínico

*Urbalejo Victor Itai, Pérez Camargo Dana Aline*  
INCAN  
victorurbalejo07@gmail.com

**Objetivo.** El objetivo de este cartel es presentar un caso clínico de un paciente con hipereosinofilia como primera manifestación de un linfoma de Hodgkin.

**Antecedentes.** Sin antecedentes de importancia.

**Caso clínico.** Se trata de masculino de 24 años de edad, el cual inicia su padecimiento desde hace 1 mes de evolución, con astenia, adinamia, hiporexia, disnea de medianos esfuerzos, cefalea punzante con EVA 8/10, pérdida ponderal de 10 kg en 1 mes, fiebre de predominio vespertino y diaforesis nocturna. A la EF con palidez generalizada, cuello con adenopatías de 2 cm en cadena cervical posterior, campos pulmonares sin alteración, rscs rítmicos taquicárdicos, abdomen sin megalias, extremidades sin edema. Sus laboratorios con Hb

6.6 g/dl, hematocrito de 18, leucos 12.2, neutros 3.6, eosinófilos 7.3, plaquetas 353,000. Se ingresa para valoración por sospecha de Síndrome hipereosinofílico, se realizó BAMO, biopsia de ganglio cervical, RT PCR para PDGFRA, PET CT. El aspirado de médula fue seco, RT PCR negativo para PDGFRA, la biopsia de hueso con reporte de Linfoma de Hodgkin tipo Celularidad Mixta, PET CT con actividad tumoral supra e infra diafragmática, lesiones paravertebrales, con actividad tumoral en esqueleto axial y apendicular, se concluye diagnóstico de LH CM EC IV IPS 5, se inició tratamiento con ABDV durante 6 ciclos con respuesta completa.

**Conclusiones.** El linfoma de Hodgkin es una neoplasia monoclonal de células B, caracterizado por la presencia de células anormales llamadas células de Reed Sternberg. Tiene una incidencia de 3 casos por 100,00/año y son el 10% de los linfomas de Estados Unidos, tiene una prevalencia del 85% en varones y una incidencia bimodal: 15 a 30 años y a los 50 años. Los síndromes paraneoplásicos se caracterizan por patogénesis y manifestaciones clínicas diferentes asociados a neoplasias, pero que no son debidos al afecto local del tumor. El 15% de los pacientes con LH y el 5% con LNH, pueden presentar en sangre periférica moderada eosinofilia. Es más común en la esclerosis nodular y se ha correlacionado con la expresión de IL-5 mRNA por células de Reed-Sternberg, llegando a condicionar la presencia de síndrome hipereosinofílico.

### 1203 Leucemia en células del donador

*Pérez Uendy<sup>1</sup>, García Liliana<sup>2</sup>, López Jesús Manuel<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Lozano, <sup>2</sup> Stivalet, <sup>3</sup> Unidad Médica de Alta Especialidad Puebla Manuel Ávila Camacho  
jlopezvallles@gmail.com

**Objetivo.** Se expondrá una rara complicación del trasplante hematopoyético, para realizar el correcto diagnóstico diferencial y definitivo.

**Antecedentes.** La leucemia en células del donador (LCD) es una rara complicación del trasplante de células hematopoyéticas (HCT). Su incidencia se ha reportado entre 0.12% y 5%, aunque la mayoría de los casos son anecdóticos. Los mecanismos de la leucemogénesis en LCD pueden ser distintos de otros tipos de leucemia. Las posibles causas de LCD incluyen alteración oncogénica o envejecimiento prematuro de las células donantes trasplantadas en una persona inmunosuprimida.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 6 años de edad, con diagnóstico de Leucemia mieloide aguda riesgo alto por falla inducción a la remisión. Inicia su padecimiento en el mes de enero de 2016 debuta con pancitopenia, con aspirado de medula ósea (AMO) 52% blastos, inmunofenotipo positivo para leucemia mieloide aguda con CD45++, HLA DR +/-, CD 38 ++, 13 +, CD117+, CD15+, CD 11b+, anti MPO ++, AML-ETO negativo, Inv 16 negativo, PML RAR alfa t(15:17) negativo, mutaciones gen FLT3 negativo, cariotipo 46 XY. Inicia inducción a la remisión (IR) 7+3, con AMO del día más 30, documenta falla a IR por enfermedad mínima residual positiva, iniciándose esquema de reinducción a la remisión, con negativización EMR y AMO. Se dan 2 consolidaciones. Paciente se pasa a protocolo de trasplante hematopoyético Haplotrasplante donación del padre, con acondicionamiento con BUCY 2, trasplante se realiza el agosto del 2016. Paciente reingresa a los 6 meses después de trasplante de medula ósea, con datos de síndrome anémico, por laboratorio se documenta pancitopenia.

**Material y métodos.** Se realizan quimerismo por análisis de micros-

télites al día más 30, más 90 y más 150 días posterior a haplotrasplante, los cuales se reportan con un quimerismo del 100%, se realiza AMO, se documenta recaída por la presencia de 80% blastos e inmunofenotipo con presencia de leucemia mieloide aguda con diferente inmunofenotipo HLA DR +/-, CD13+, CD 64+, MPO+/- . Diagnóstico Leucemia en células del donador.

**Conclusiones.** Paciente presenta una persistencia del quimerismo del 100%, cuando al paciente se le documenta recaída, demostrando que las células leucémicas son del donador.

#### **1207 Síndrome anémico como presentación de micosis profunda**

*Espinosa Ramírez José Guillermo, Fragoso Serna Mabel Yolotzin, García Lee María Teresa, Ledesma de la Cruz Cindy, Zaragoza Ixchel*  
 Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivo.** La traducción clínica del síndrome anémico es una orquestación fisiopatológica compleja, dado por la disminución principal del transporte de oxígeno, e insuficiente utilización tisular, con repercusión sistémica a insuficiencia respiratoria, disnea, taquicardia, palpitaciones, palidez generalizada y donde el clínico debe de presentar un interés particular en los datos pivotes acompañantes como lo pueden ser pérdida de peso, desgaste crónico, coexistencia de repercusión inmunológica por supresión e infecciones frecuentes, la labor exhaustiva en el abordaje sistemático de un paciente de estas características puede demostrar un diagnóstico difícil y particularmente en nuestra región, de exclusión.

**Antecedentes.** Hombre 48 años de edad, originario y residente de la Ciudad de México católico, primaria completa, pintor, viudo. Antecedentes heredofamiliares,

habita en casa propia, cuenta con todos los servicios de urbanización, construida de materiales perdurables. convivencia intradomiliar con 2 perros. COMBE negativo. Niega viajes recientes. Inicio de vida sexual a los 18 años con 10 parejas heterosexual. Enfermedades crónicas degenerativas diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial sistémica, enfermedad renal crónica, pérdida de peso no intencionada de 9kg en 2 meses.

**Caso clínico.** Inicia 15 días previos con disfonía y odinofagia insidiosa y progresiva, accesos de tos dolor pleurítico de moderada intensidad, concomitantemente fiebre cuantificada en 39°C, diaforesis, palidez de tegumentos. Cuello cilíndrico, adenomegalias cervicales de .5 cm derechas, campos pulmonares con disminución de murmullo vesicular, estertores interescapulovertebrales de manera bilateral, abdomen blando, depresible, sin datos de irritación peritoneal borde hepático palpable 4cm por debajo del borde costal sobre línea clavicolar media, bazo palpable, dolor a la palpación hipocondrio derecho, Giordano y puntos ureterales negativos. Hb 9.8, Hto 27.7 plaquetas 12.5 ELISA VIH Reactivo, Western-Blot confirmatorio reactivo, médula ósea: celularidad normal, presencia de inclusiones intracitoplasmáticas y extracitoplasmáticas Tinciones positivas a Histoplasma capsulatum.

**Conclusiones.** *Histoplasma capsulatum*, en el paciente con inmunosupresión genera una gran carga de microorganismos con potencial invasivo mediado por sus factores de virulencia, la indolencia del cuadro puede repercutir únicamente en el consumo de precursores hematopoyéticos en médula ósea; por lo que exige que el clínico sea capaz de abordar de manera sistemática y ordenada para conocer hasta el diagnóstico más complejo.

### 1214 Leucemia cutis, presentación de caso

Leyto Faustino<sup>1</sup>, Cruz Jorge<sup>2</sup>, Milan Andrea I<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Juárez de México, <sup>2</sup> Rico, <sup>3</sup> Salvatierra  
fleyto@yahoo.com.mx

**Objetivo.** Presentación de caso de leucemia cutis en LMA.

**Antecedentes.** Leucemia cutis se refiere a las manifestaciones cutáneas de cualquier tipo de leucemia, es más común en trastornos linfoproliferativos, comparado con 10 y 15% en LMA. En 30-45% las lesiones preceden a enfermedad en MO, La presentación es muy variable, más frecuente en forma de pápulas, nódulos o placas solitarias, no hay lesiones patognomónicas, aunque se han descrito las pápulas eritematosas y los nódulos como las más frecuentes, las piernas son el sitio más comúnmente involucrado. El diagnóstico se basa en el patrón morfológico de infiltración de la piel, la inmunohistoquímica CD4, CD56, CD123, CD303, el cariotipo suele ser normal, alteraciones numéricas del cromosoma 8 han sido descritas. Tras la quimioterapia los signos clínicos de LC pueden remitir, sin embargo el pronóstico es pobre con mortalidad estimada en 80% al año, por causas relacionadas con la leucemia por lo que no debe asumirse la respuesta inicial al tratamiento quimioterapéutico como indicador pronóstico del curso de la enfermedad

**Caso clínico.** Masculino de 20 años. En enero del 2016 acude por un cuadro de 2 semanas, documentado en FSP 23% células grandes de aspecto monocitoide, la MO con 83% de células CD 33, CD 13, CD64, MPOc, TdT, HLA-DR, CD71, CD56, CD117 positivos, CD11(-), CD14(+) débil, concluyendo LMA M2, Recibió Qt a base de esquema "7+3" consiguiendo remisión completa. En septiembre del 2016 se presenta

con dermatosis generalizada de predominio en miembros inferiores, caracterizada por lesiones maculopapulares, de coloración violácea, no confluentes, no dolorosas, no pruriginosas, que respeta palmas y plantas con zonas de necrosis cutánea en rodilla. La biopsia de piel reportó infiltración por blastos mieloides, sin afectación de MO, inició altas dosis de metotrexate con disminución de volumen de las lesiones, en noviembre del 2016 se agrega dolor óseo generalizado incapacitante, MO con 79% de blastos mieloides, MPO+, CD117+, CD33+, Tdt-, cd34 -, cariotipo 46XY(22), translocaciones negativas. Inició QT con esquema Flag-Ida, con desaparición de 60% de las lesiones dejando únicamente manchas hipercrómicas, sin embargo presentó neutropenia febril con foco abdominal falleciendo a día +12 postQt.

**Conclusiones.** El caso muestra la presentación y pronóstico adverso de esta variedad clínica de LMA.

### 1220 Porfiria diseritropoyética congénita: presentación de un caso

Valdez Garibay Betzayda, Martínez Villegas Octavio, Pérez Casillas Ruy Xavier

Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional La Raza

**Objetivo.** Presentación de un caso.

**Antecedentes.** La porfiria diseritropoyética congénita (PDC) es una enfermedad que se hereda de forma AR y es el resultado de una deficiencia de la uroporfirinógeno III sintetasa en el desarrollo de precursores eritroides provocando acumulación de intermediarios heme patológicos durante la síntesis de hemoglobina.

**Caso clínico.** Femenino de 3 meses de edad, padres no consanguíneos sanos, gesta III adecuado

control prenatal, USG obstétrico hidrops fetal. Llega a término, nacimiento peso 3270 gr, talla 50 cm. Presenta ictericia temprana, hiperbilirrubinemia tratada con fototerapia apareciendo lesiones ampollas en áreas foto-expuestas, diagnosticando pénfigo bulloso. En casa persiste ictericia recibe helioterapia y orina color rojo; al agregarse infección diarreica aguda es llevada a valoración médica, realizan citometría hemática con reporte de anemia grave y trombocitopenia. Ingresó con diagnóstico de bicitopenia con esplenomegalia. EF manchas hipocrómicas en tronco y extremidades, vesículas con costras hemáticas y mielicéricas en zonas foto-expuestas, abdomen con gran esplenomegalia. Los paraclínicos a su ingreso con Hb 3.1 g/dL, Hematocrito 9%, Reticulocitos 19.6%, Leucocitos 20050 cel/mL, NA 5400 cel/mL, Plaquetas 38 mil. La revisión de FSP con presencia de eritroblastos, esquistocitos y células en casco. Dentro del abordaje se realizan pruebas de función renal y hepática dentro de valores de referencia. Frotis de MO con diseritropoyesis: asincronía en la maduración núcleo-citoplasma, células binucleadas y puentes internucleares. Panel viral y policultivos negativos, tamiz metabólico ampliado negativo, presión de la vena porta normal, USG abdominal sólo con reporte de hepato-esplenomegalia. Ante el antecedente de lesiones ampollas en zonas foto-expuestas, anemia y esplenomegalia se sospecha de porfiria realizándose determinación de porfirinas en orina la cual se reporta en rangos de referencia. Prueba de reto positiva al exponer orina al sol cambiando de color amarillo claro a rojo marrón, además aparición de lesiones ampollas en las zonas foto-expuestas.

**Conclusiones.** En este caso, no se pudo contar con la evidencia de la actividad deficiente de la uroporfi-

rinógeno sintetasa, ni la ubicación de mutaciones específicas en el gen comprometido que, según la literatura, son consideradas valiosas para el diagnóstico, sin embargo Pimstone Neville R 2005, sugiere que pacientes con sospecha diagnóstica por criterios clínicos, es suficiente para su confirmación.

### 1222 Una presentación inusual de mieloma múltiple en una paciente con diagnóstico de síndrome de Sjogren primario

*Armillas Flor María, Inclán Alarcón Sergio Arturo, Hernández Mata Carlos Francisco, Vera Zertuche Juan Mauricio, Martínez-Baños Déborah María*

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

**Objetivo.** Reportar características clínicas, imagen e histopatológicas de MM IgGK en una paciente con SSP

**Antecedentes.** Mujer 46 años con hipotiroidismo tx levotiroxina, HAS, y SS dx 2013 por Sx sicca + aumento parotídeo bilateral indoloro, bx mucosa labial diagnóstica, SSa 536 y SSb 675. Se agregó caída cabello, úlceras orales, dolor rodilla izquierda, proteinuria, eritrocituria, leucolinfopenia y trombocitopenia de 25 000, ANAs 1:5120 homogéneo, DNAdc 53, C4 17, recibió tratamiento con prednisona a 1 mg/kg, azatioprina, danazol e hidroxicloroquina.

**Caso clínico.** Junio/2016 dolor abdominal postprandial, saciedad temprana, pérdida ponderal de 4 kg en 2 meses, astenia, adinamia, disnea. A la EF sin actividad de LEG. Laboratorios: leucos 4000 (LT 440) Hb 10 (previa 13.1), VGM 99.7 Plq 225, Cre 2.8 (basal 0.7-0.8) BUN 31, Glo 8.8, albúmina 3.2, Cac 9.1, perfil de hemólisis negativo, C3 116, C4 11, PCR 4, EGO proteínas 1+ eritrocitos 0+, leucos 6-10/c, bacterias 1+. Sedimento con cilindros céreos y granulares. NaU 58 FeNa 0.9%,

alb/cre 20 mg/g, pro/cre 0.8 g/g, VSG 26, PCR 3.6, DNAdc 50. USG renal sin alteraciones. Ante sospecha de actividad LEG recibió inducción con PDN 50 mg, MMF 2.5 mg al día. Biopsia renal que reportó infiltración difusa por neoplasia maligna de células plasmáticas CD 138(+), CD38(+), restricción de cadenas pesadas de inmunoglobulinas (IgG+), IgG4(-), ciclina-D1(-), CD56(-). EFPs PM 6.08 (gamma), IF suero IgG kappa, EFP orina 280 mg/24 horas, IF orina kappa-kappa libre, CLL K 292/ L 16.6 Rel 17.62, SOM (-), B2M 5.99, DHL 235, IgG 4154, AMO 1% CP, cariotipo 20=46XX, FISH t (4;14) y del(17p) negativos. Bx Hueso infiltración intersticial y centromedular por CP 35% CD38+, 138+, kappa+++, lambda+, 56-, ciclinaD1-. Recibió TACYDEX el 07/07/2016, obteniendo respuesta del 70% posterior a 6 ciclos, actualmente en protocolo de TPH. A lo largo de la evolución si bien tuvo DNAdc persistentemente positivo, síntomas predominantes fueron de Sjogren, últimos anti DNAdc negativos, patrón de ANA moteado fino, SSa-SSb muy positivos.

**Conclusiones.** El desarrollo de MM en contexto de SSP es inusual y el mecanismo etiopatogénico es desconocido.

### 1230 Macroglobulinemia de Waldenström. Presentación de un caso

*Hernández Rodríguez Juan Manuel<sup>1</sup>, Moreno Paz Fernanda Judith<sup>2</sup>, Rodríguez Jiménez José Carlos<sup>2</sup>, Romero Salinas Nicolás<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Hospital General León, <sup>2</sup> Universidad de Guanajuato  
fjmorenopaz@gmail.com

**Objetivo.** Reportar un caso de macroglobulinemia de Waldenström (MW).

**Antecedentes.** La MW es un desorden linfoproliferativo de células B caracterizado por una gammapatía

monoclonal IgM e infiltración de la médula ósea (MO) por un linfoma linfoplasmocítico. Es una enfermedad de progresión lenta, con una incidencia de 3-6 casos/millón de personas por año (USA). Se presenta más comúnmente en mayores de 60 años, hombres y caucásicos. Sus síntomas son: fatiga, debilidad, pérdida de peso, fiebre, sudoración nocturna, adenomegalias, hepatomegalia, esplenomegalia, sangrados inexplicables y neuropatía periférica; aunque 25% de los pacientes son asintomáticos. Se llega al diagnóstico por sospecha clínica, electroforesis de proteínas en suero, inmunofijación de suero y orina, y aspirado de MO. No hay cura, pero es tratable con quimioterapia, terapia biológica, inmunomoduladores, inhibidores de la señalización, radioterapia y trasplante de células madre; además existen terapias de apoyo.

**Caso clínico.** Se presenta paciente masculino de 69 años de edad en abril del 2015 al servicio de hematología del Hospital General de León. Sus antecedentes de importancia son HTA, 11 meses con astenia y adinamia, 6 meses con pérdida de peso de 6.7 kg, síndrome anémico con dolor lumbar y epistaxis. A la exploración física: esplenomegalia de 14 cm y palidez. La biometría hemática demostró anemia normocítica normocromica, el aspirado de médula ósea una infiltración difusa de linfocitos de aspecto maduro con citoplasma escaso, la electroforesis con componente monoclonal y la inmunofijación en suero y en orina es compatible con gammapatía monoclonal IgM con cadenas ligeras KAPPA (diagnóstico de MW). Comienza tratamiento con talidomida y clorambucil. Dada la persistencia del componente monoclonal se cambia por combinación de rituximab más talidomida, logrando disminuir el componente monoclonal y desaparecer la es-

plenomegalia. Posteriormente se suspende el rituximab y se continúa con talidomida, y clorambucil hasta la fecha. Actualmente asintomático, sin esplenomegalia y con disminución de la IgM.

**Conclusiones.** La MW representa un reto diagnóstico debido a su forma inespecífica de presentación y bajo índice de sospecha, sin embargo un adecuado abordaje diagnóstico permite ofrecer un tratamiento que remita la sintomatología del paciente y mejore su calidad de vida ya que actualmente no existe cura.

**1231 Linfoma de células T periférico no especificado primario de músculo-esquelético: reporte de caso**

*Cooke Tapia Ana Catalina, Ágreda Vásquez Gladys, Montante Montes de Oca Daniel, Mendoza Marilyn Gisselle*

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán marilynmgendoza@hotmail.com

**Objetivo.** Describir un caso de presentación atípica de LCTP-NOS que afecta al músculo esquelético y mucosa oral, respuesta a tratamiento y pronóstico.

**Antecedentes.** La afección de sitios extraganglionares (piel, tracto gastrointestinal, hígado y/o médula ósea) por linfoma de células T periférico no especificado (LCTP-NOS) es relativamente raro, más aún el compromiso del músculo esquelético con reportes de 1.5% de los casos en linfoma no Hodgkin y de 0.3% en linfoma de Hodgkin.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 18 años sano. Se presenta en septiembre de 2016, con cuadro clínico de 2 meses de evolución caracterizado por edema indurado (sin fovea) que afecta de forma simétrica tórax, ambos miembros superiores y cara; posteriormente se agrega lesión de aspecto infiltrativo

en mucosa oral de carrillo izquierdo, fiebre y diaforesis nocturna. Laboratorios hemoglobina 10.7g/dL, leucocitos  $1.3 \times 10^9/L$ , plaquetas  $143.000 \times 10^9/L$ , bilirrubina total 0.52mg/dl, ALT 211UI/L, AST 857UI/L, fosfatasa alcalina 594UI/L, fibrinógeno 100mg/dl, triglicéridos 465mg/dl, ferritina >15000mg/dl, DHL 1880mg/dl y marcado incremento de CPK 10123mg/dl. Estudios de imagen se descarta síndrome de vena cava y se reporta edema en el espesor del tejido celular subcutáneo de cara, brazos y músculos del tórax que condiciona moldeamiento de los tejidos blandos; hepatoesplenomegalia, sin adenopatías. Reporte histopatológico de biopsia de pectoral y mucosa yugal infiltrados por LCTP-NOS (CD3+, CD8+, granzima+, perforina+, CD4+, CD30+, CD56-, LMP1-), biopsia de hígado y médula ósea con linfocitosis hemofagocítica (HLH) sin infiltración por neoplasia. Se concluye DIAGNOSTICO de LCTP-NOS con fenotipo citotóxico estadio clínico IVB, IPI 3 (ECOG-3, DHL, sitios extraganglionares) PIT (Grupo 3 ECOG-3, DHL) asociado a HLH. El paciente recibió tratamiento con CHOEP por 6 ciclos y dexametasona de acuerdo a protocolo HLH alcanzando remisión completa documentada por PET-CT y con negativización del cuadro de HLH. Actualmente en protocolo de trasplante autólogo de médula ósea (TAMO).

**Conclusiones.** La afección del musculo esquelético por LCTP-NOS es extremadamente raro, se desconoce su implicación pronóstica. De acuerdo a publicaciones previas el LCTP-NOS se trata de una entidad con pobres resultados (supervivencia global a 5 años de 30%), la quimioterapia multiagente con dosis altas y TAMO es considerada la mejor opción terapéutica para mejorar las tasas de supervivencia.

**1236 Enfermedad de Von Willebrand asociada a lupus eritematoso sistémico en paciente embarazada**

*Padilla Romo María Guadalupe<sup>1</sup>, Luna Zaizar Hilda<sup>1</sup>, Jaloma Cruz Ana Rebeca<sup>1</sup>, Garcés Ruiz Oscar Miguel<sup>2</sup>, Borjas Gutiérrez Cesar<sup>2</sup>, Rubio Jurado Benjamín<sup>2</sup>, Vega Ruiz Arturo<sup>2</sup>, Velasco Rojas Marco Aurelio<sup>2</sup>, Urbina Aragón Karina<sup>2</sup>, Sandoval Hermosillo Freder<sup>2</sup>, Castellanos Aguirre Carlos Alberto<sup>2</sup>, Castellanos Velasco Oscar Eduardo<sup>2</sup>, Sahagun Anguiano Jesús Antonio<sup>2</sup>, Sánchez Almazan Natiene<sup>2</sup>, Rivera Ruvalcaba Juan Fernando Tadeo<sup>2</sup>, Herrera Rodríguez Leidy Johana<sup>2</sup>, González Prieto Susana Gabriela<sup>2</sup>, López Salvio Yubia María<sup>2</sup>, Aguilar López Lilia Beatriz<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> CIBO, CMNO, <sup>2</sup> CMNO, IMSS, <sup>3</sup> Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivo.** Describir un caso de enfermedad de Von Willebrand adquirido.

**Antecedentes.** La EvW adquirida se presenta secundaria a defectos en la concentración, en la estructura o en la función, que no son heredados.

**Caso clínico.** Femenina de 24 años con EvW tipo 1 (29/08/2014), Resultados de multímeros bajo. Gpo sang. A+, refiere que inició con períodos menstruales abundantes, utilizando hasta 6 toallas femeninas, gingivorragia, al interrogatorio dirigido refiere artralgias, Raynaud y caída fácil del pelo. Desde la infancia asma, EF: conjuntivitis alérgica, úlcera en el paladar duro en resolución, dermatosis atópica. 23 /10/ 2015 Hb 14.4, leucocitos 5000, neutrófilos 2520, plaquetas 188000, anticoagulante lúpico negativo . ANA 1:160, antiDNA negativo anticardiolipina menor de 2 (negativo), C3 98, C4 14, T4L 10.6 TSH 3.52. Tratada con desmopresina 250mcg nasal a demanda. Dx de lupus eritematoso sistémico que condiciona EvW adquirida e

inicia tratamiento con prednisona 5 mgs al día. Acude el 17 de junio de 2016 por embarazo de 17 SDG con normalización del FvW 87.6%, sin presentar hemorragias. El 7 de noviembre de 2016 acude cursando con un embarazo de 35.2 SDG, manifiesta artralgias y flogosis de dedos de extremidades, artralgias de codos, muñecas, hombros, rodillas y tobillos, prednisona a 10 mgs por día. El 9 de noviembre se corrobora TTPa /TTPa ctrl 38.9/30.4 seg. Ratio 1.5. FVIII:C 73.9%, FvW:Ro 29%(bajo) FvW act. Latex 50.90%. FvW Ag. Látex 47.6%. FvW: Act-Latex/FvW Ag- Latex 1.07. Acude el 28/11/2016 Hb 14.4 leucocitos 8200, neutrófilos 5720, plaquetas 156000, tiempos de coagulación normales, fibrinógeno 441, dímeros D 2156 factor VIII 153.3% FvW 216% 29/11/ 2016 con persistencia de actividad de la enfermedad articular, agregándose dolor en articulaciones interfalángicas proximales y distales. EF: edema y eritema de los dedos de las manos. En diciembre 2016 la paciente presentó parto normal sin complicaciones.

**Conclusiones.** Este caso al ser poco frecuente, no hay información suficiente que ayude a establecer incidencia y patrón de tratamiento, por lo que información de éstos casos contribuye al conocimiento o al entendimiento de la enfermedad.

#### **1244 Amiloidosis de cadenas ligeras (AL) generalizada con deficiencia adquirida del factor x: su rol como elemento diagnóstico**

*Gómez Vázquez Oscar Rodrigo, Best Aguilera Carlos Roberto, Guzmán Hernández Alicia Elizabeth, Otáñez Arce Mélanie Irais, García Estrada Elva Gabriela, Robles Rodríguez Arianna*  
Hospital General de Occidente

**Objetivo.** Presentar un caso inusual de deficiencia de FX asociado a AL.

**Antecedentes.** El involucro hemostático de la amiloidosis es un

fenómeno, relativamente raro, que complica las intervenciones invasivas diagnósticas y terapéuticas, no obstante puede proveer de una pista diagnóstica relevante, como se ilustra a continuación.

**Caso clínico.** En Enero 2016, se evaluó el caso de una mujer de 36 años de edad con síndrome anémico lentamente progresivo y alteraciones en las evacuaciones intestinales por heces de pobre consistencia e incremento en la frecuencia. Se detectó proteinuria y edema de extremidades inferiores que progresó a anasarca. Una biopsia renal percutánea se difirió, por prolongación de TP a 23"; y TTPa a 53". La actividad funcional de los factores II, V, VII y IX fue normal, no así el factor X que resultó con una actividad del 7% que corrigió con plasma, mientras que la BH inicial se informó con Hb 10 gr/dl y 526,000 plaquetas. En el ultrasonido abdominal se apreció hígado y riñones de apariencia normal, el colon tenía signos de inflamación difusa. El Ecocardiograma demostró paredes severamente hipertróficas con grosor del septum anterior de 15mm y pared posterior hasta 14mm con moteado difuso de aspecto amiloide y contractilidad adecuada en todos los segmentos. Fracción de eyección de 15%. NT-proBNP de 3900pg/L. Biopsia de médula ósea: 30% de células plasmáticas, Kappa+++ , Lambda+ y cristal de violeta positivo. PBJ con patrón monoclonal kappa-kappa libre, cadenas ligeras libres en suero: Kappa 515 mg/L y Lambda 9 mg/L. Se hospitalizó por agudización del síndrome anémico, anasarca muy notable (25 Kg de sobrepeso), insuficiencia respiratoria, derrame pleural bilateral, derrame pericárdico severo y neuropatía periférica. Recibió 11 dosis semanales de CyBorD, la respuesta fue notable con disminución del

engrosamiento del septum inter-ventricular hasta 12mm, mejoría de FEVI a 25% y BNP de 364pg/mL. Ocurrió resolución de la anasarca y la insuficiencia respiratoria, sus requerimientos transfusionales cesaron y se reintegró a sus actividades cotidianas. La inmunofijación en suero y orina se tornó negativa, mientras que la relación, Kappa/Lambda se normalizó. El TP redujo a 17"; y la proteinuria en EGO fue de 25mg/dL. Como toxicidad secundaria ocurrió diarrea seguida de constipación.

**Conclusiones.** Siete por ciento de los pacientes con Amiloidosis presentan deficiencia del factor X de la coagulación la mayoría es leve (36% de actividad). Su identificación permite no sólo la corrección apropiada, cuando sea necesario, sino también un parámetro de respuesta al tratamiento, simple y de bajo costo.

#### **1246 Artritis como presentación infrecuente de leucemia linfoblástica aguda en un paciente pediátrico y su impacto en el diagnóstico e inicio de tratamiento**

*Gómez Vázquez Oscar Rodrigo, Best Aguilera Carlos Roberto, Otáñez Arce Mélanie Irais, Guzmán Hernández Alicia Elizabeth, Padilla Durón Natalia, Vega Cornejo Gabriel*  
Hospital General de Occidente

**Objetivo.** Considerar el involucro articular como síntoma inicial de patologías malignas en particular leucemias agudas aún en la ausencia de otras manifestaciones clínicas y laboratoriales evidentes.

**Antecedentes.** La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es la neoplasia más frecuente en pacientes pediátricos con 40 casos anuales por millón de habitantes. Se reconocen como síntomas pivote la aparición de fiebre persistente, palidez, sangrado

muco-cutáneo, organomegalias, adenomegalias y citopenias, sin embargo han sido reportadas en la literatura presentaciones atípicas que condicionan un retraso en el diagnóstico y tratamiento. Se reporta el caso de un niño con diagnóstico de espondiloartropatía periférica y LLA.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 11 años quien debuta con dolor articular periférico, abordado por reumatología con biometría hemática normal, elevación de reactantes de fase aguda, ultrasonograma abdominal sin organomegalias y gammagrama óseo con proceso inflamatorio de tipo artritis en hombros, codos, muñecas, tobillos y rodillas de forma bilateral asociado a HLA B27 positivo. Inicia tratamiento como espondiloartropatía con ciclos cortos de prednisona y anticuerpo monoclonal anti TNF- $\alpha$ . Durante el tratamiento se refiere mejoría parcial en dolor óseo sin embargo para el sexto mes de tratamiento se documenta elevación persistente de PCR y episodios agudos de dolor articular. Se inicia ciclo de metotrexate vía oral a dosis intermedias posterior a lo que presenta pancitopenia grave y persistente. Se plantea diagnóstico diferencial de neoplasia oculta, se valora por hematología y se realiza aspirado de médula ósea y biopsia de hueso. Se obtiene extendido de médula hipocelular y 4% de blastos morfológicamente indiferenciados. Se reporta inmunofenotipo con 17.6% de linfoblastos pre-B y en LCR infiltración a SNC por lo cual se hace diagnóstico de LLA Pre-B de Alto Riesgo. Inicia tratamiento con esquema de terapia total y al momento se encuentra con EMR negativa al final de la inducción.

**Conclusiones.** El retraso en el diagnóstico e inicio de tratamiento son factores desfavorables para el éxito terapéutico en LLA. Se han repor-

tado hasta 18.5% de incidencia de síntomas musculoesqueléticos en el cuadro clínico inicial de LLA sin embargo la incidencia de leucemia en pacientes con síntomas musculoesqueléticos es sólo del 0.5%. Así mismo se ha reportado un retraso en el diagnóstico de LLA con síntoma pivote articular sin citopenias u organomegalias, de 4 semanas respecto a la presentación clásica. Paradójicamente éste grupo de pacientes tiene mejor respuesta al tratamiento y mejor pronóstico. Se enfatiza en considerar presentaciones atípicas de leucemia y disminuir el retraso en diagnóstico.

#### 1247 Linfoma de Burkitt-trastorno linfoproliferativo postrasplante renal. Reporte de caso.

*Hernández Sánchez Merit del Carmen<sup>1</sup>, Barrios Hernández Irma Leticia<sup>1</sup>, Saucedo Montes Erick Eduardo<sup>1</sup>, González Rodríguez Karina<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Hospital Regional Pemex Ciudad Madero, <sup>2</sup> Pemex

**Objetivo.** Describir un caso clínico de un trastorno de baja incidencia.

**Antecedentes.** El trastorno linfoproliferativo postrasplante (TLP) es potencialmente fatal cuando se desarrolla posterior a trasplante de órgano sólido (TOS) o trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. Los factores clave en la patogénesis son la infección primaria/reactivación por el virus de Epstein Bar (VEB) y la inmunidad iatrogénicamente alterada. Sin embargo el conocimiento actual de todos los aspectos de éste trastorno es limitado por su baja incidencia, heterogeneidad morfológica y la falta de estudios prospectivos. Comparado con la población general los pacientes que han sido sometidos a trasplante de órganos tienen un riesgo incrementado de 30-60 veces para desarrollar linfoma no Hodgkin, y el linfoma de Burkitt

(LB) frecuentemente es observado en localización extranodal. En un estudio epidemiológico realizado en 203,557 receptores de trasplante de órgano sólido (1987-2009) y que fueron comparados con la población general se estableció una incidencia LB en estos receptores de 10.8 por 100,000 personas/año y ésta alcanza su mayor presentación dentro de los 3 a 8 años posteriores al trasplante. No se cuenta con Guías de tratamiento para el TLP-LB ya que se ha estudiado menos comparado con otros subtipos de LN (ej asociado a HIV) así también no existen protocolos de tratamiento unificados al respecto. Se conocen 2 series de adultos publicados sobre el tipo de tratamiento utilizado con diferentes regímenes de quimioterapia intensiva seguidos de esquemas menos intensivos con tasas de respuesta aceptables (75%) pero con toxicidades y mortalidad elevadas.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un hombre con lupus eritematoso sistémico que recibió trasplante renal de donador cadavérico hace 14 años con tratamiento inmunosupresor con Mofetil de micofenolato y tacrolimus que desarrolló linfoma de Burkitt hace 6 meses de localización intestinal estadio clínico: IV B (E) X por infiltración a médula ósea, IPI: Riesgo intermedio bajo. Inició tratamiento con régimen de alta intensidad (R-HiperCVAD) tolerando 2 ciclos, a la revaloración de la enfermedad alcanzando respuesta parcial sin embargo presentó toxicidad hematológica grado 4 e infecciones graves por lo que actualmente se encuentra en régimen secuencial de menor intensidad (R-CHOP).

**Conclusiones.** Consideramos este caso excepcional ya que se presentó el linfoma de Burkitt como variedad de trastorno linfoproliferativo a 14 años postrasplante renal y confirmamos que así como lo observado en las pocas series internacionales consideramos que se beneficia

de un esquema de quimioterapia secuencial de menor intensidad.

### 1248 Síndrome de plaqueta gris; presentación de un caso clínico en el INCMNSZ

Reibán Espinoza Esteban Adrián<sup>1</sup>, Vargas Ruiz Angel Gabriel<sup>1</sup>, Saldaña López Reyna<sup>1</sup>, Barrales Benitez Olga<sup>1</sup>, Valencia Martínez Andrés<sup>1</sup>, Hernández Hernández Darinel<sup>1</sup>, Valencia Rocha Ubaldo Rafael<sup>1</sup>, Guzman Uribe Patricia<sup>1</sup>, Sanmartín Calles Yesenia Alexandra<sup>2</sup>

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

<sup>2</sup> Trabajadora independiente teban45@hotmail.com

**Objetivo.** Describir la presentación y diagnóstico de un caso clínico de síndrome de plaqueta gris.

**Antecedentes.** Los trastornos plaquetarios pueden ser debidos a alteraciones tanto en el número como en la función de las plaquetas además, estos pueden ser a su vez hereditarios y adquiridos, hacer el diagnóstico de trastornos hereditarios suele ser desafiante debido a que son de baja frecuencia en la población. El síndrome de plaqueta Gris es un trastorno que se caracteriza por la deficiencia de gránulos alfa de las plaquetas.

**Caso clínico.** Hombre de 54 años de edad, sin antecedentes heredo-familiares, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemia mixta en 2010. En el 2012 se documentó en estudios de laboratorio 27,000 plaquetas, sin historia de sangrado; se realizó aspirado de médula ósea el cual se encontró normocelular con hiperplasia megacariocítica, se integró el diagnóstico de trombocitopenia inmune primaria y recibió tratamiento con danazol durante 8 meses y prednisona de 40mg durante 4 meses sin obtener respuesta. A su ingreso al instituto se encontró: hemoglobina: 15.8, hematocrito: 46.9, leucocitos:

6600, neutrófilos 71%, VCM: 93.9, HCM: 31.6, Plaquetas 28000, VPM: 10.4, frotis de sangre periférica: plaquetas disminuídas ++, plaquetas en cúmulos (7 a 8), sin granulaciones. Se realizó estudio de pseudotrombocitopenia (conteos plaquetarios con EDTA, citrato de sodio, heparina y ACD) con reporte de cúmulos plaquetarios agranulares. Agregometría plaquetaria dentro de límites normales. Microscopía electrónica: Se encontró: Plaquetas de aspecto normal, sin embargo, algunas con disminución y ausencia de gránulos alfa

**Conclusiones.** El síndrome de plaqueta gris es un trastorno autosómico recesivo poco frecuente. La morfología plaquetaria en el frotis de sangre periférica es fundamental para la sospecha diagnóstica. La microscopía electrónica nos permite realizar el diagnóstico definitivo de este tipo de trastornos.

### 1250 Abordaje diagnóstico de la leucemia de células peludas, reporte de un caso

Valdez Echverría Raymundo, Zapata Canto Nidia, Sánchez Girón Francisco, Valdez Raymundo David  
 Hospital Médica Sur, Ciudad de México  
 raymundodve@gmail.com

**Objetivo.** Reporte de un caso clínico con diagnóstico de leucemia de células peludas y su abordaje diagnóstico.

**Antecedentes.** Bouroncle en 1958 publicó por primera vez la descripción de lo que hoy se conoce como leucemia de células peludas (LCP). Considerada un desorden linfoproliferativo crónico de células B, representa solo el 2% de todas las leucemias en adultos, con mayor frecuencia en hombres que en mujeres (4:1) y una edad media de 52 años. El cuadro clínico se caracteriza por: fatiga, debilidad, esplenomegalia, hepatomegalia

e infecciones recurrentes. Estas manifestaciones clínicas pueden orientar al diagnóstico, sin embargo, no es exclusivo de LCP. A pesar de que la morfología de las células peludas (CP) en un frotis de sangre periférica (FSP) muestra una morfología clásica, para la diferenciación precisa de otras neoplasias linfoides es necesario realizar una biopsia de medula ósea con inunohistoquímica e inmunofenotipo por citometría de flujo.

**Caso clínico.** Masculino de 62 años de edad, con antecedentes de DM tipo 2 en tratamiento, hospitalización durante 15 días en diciembre de 2016 por neumonía complicada, tratada con oseltamivir, meropenem, fluconazol y linezolid, recibió 2 paquetes globulares y fue egresado a casa con ertapenem, moxifloxacino. Posterior a su egreso refiere aparición de petequias en extremidades superiores y pancitopenia. Tratado por hematólogo con 5 dosis estimulantes de colonias granulocitos-monocitos con persistencia de neutropenia, motivo por el cual fue enviado a nuestra institución para abordaje diagnóstico y terapéutico. El día 8 de febrero de 2016 se ingresa a hospitalización. A la exploración física: cráneo, cara, cuello, tórax y cardio-pulmonar sin datos patológicos; abdomen, blando depresible no doloroso, hígado y bazo no palpables a la inspiración profunda. Se realizó biometría hemática en donde se observó pacitopenia. Se decide realizar FSP en el que se observan CP, se realiza aspirado de medula ósea y se solicita inmunofenotipo el cual reporta: CD11c, CD20 positivo intenso, CD19, CD25, CD103 y cadenas kappa positivos y CD123 positivo tenue, compatible con LCP. La inunohistoquímica reportó CD20 positivo, DBA44 positivo débil multifocal en células neoplásicas, ciclinaD1 positivo débil nuclear multifocal y fosfatasa ácida

resistente a tartrato (TRAP) débil focal granular. Se realizó tomografía por emisión de positrones con captación esqueleto axial y bazo.

**Conclusiones.** La LCP es un padecimiento raro y poco frecuente en nuestro país, en actualidad el inmunofenotipo por CF e inmunohistoquímica son herramientas esenciales para realizar un diagnóstico correcto y terapia oportuna.

### 1251 Síndrome colestásico como presentación atípica inicial de leucemia linfoblástica aguda

*Mcnally Guillen Bosco Martín, Bermúdez Ferro Karla Eugenia, Ríos Contreras José Guadalupe, Aguilar Rodríguez Manuel, Espinosa Bautista Karla Adriana, Palacios Campos Adriana Victoria, Acosta Ayala Luis Alonso*

Instituto Nacional de Cancerología  
adri\_5campos@hotmail.com

**Objetivo.** Presentación de caso con manifestación colestásica inicial de leucemia aguda linfoblástica.

**Antecedentes.** La leucemia linfoblástica aguda puede comprometer diferentes sitios extramedulares al diagnóstico o durante el transcurso de la enfermedad. A nuestro conocimiento, solamente se han reportado dos casos en población adulta con compromiso a nivel pancreático asociadas a infiltración con cuadros de pancreatitis y hepatitis colestásica.

**Caso clínico.** Femenino de 34 años sin antecedentes crónico degenerativos. Inicia dos meses previos a su ingreso con dolor abdominal e ictericia progresivos, con patrón bioquímico compatible con colestasis y biometría hemática normal (incluyendo diferencial de leucocitos). En protocolo de síndrome colestásico con CPRE con colocación de endoprótesis sin remisión de la ictericia, realizándose USG endoscópico con reporte de datos sugestivos de pancreatitis y lesión

sólida dependiente de cabeza de páncreas e hígado con toma de biopsia y RHP de infiltración sinusoidal y portal por leucemia aguda linfoblástica B (IHQ TdT, CD34, CD10, PAX-5 positivos, CD20 y CD79a +/-, Ki67+). Se ingresa para protocolo diagnóstico con BH solo anemia normocítica normocrómica (Hb 11.7) sin blastos y DHL 1061UI/L. Se realiza AMO/BAMO/IF con blastos linfoides 85%, con CMF TdT, CD34, CD19, CD10, CD20, CD58, CD66c, CD22 positivos y clgM, slgM negativas con diagnóstico de Leucemia Aguda linfoblástica B común y se inicia tratamiento.

**Conclusiones.** La presentación típica de LAL cursa con síndromes asociados a disfunción medular con citopenias o leucocitosis por blastos en sangre periférica; el 50% cursa con linfadenopatías, hepato/esplenomegalia. La ictericia colestásica es una presentación inusual en LAL condicionada por infiltración difusa de los sinusoides hepáticos o por una tumoración pancreática. En la literatura se encontraron sólo cinco reportes en población pediátrica y dos en adultos, donde la mayoría existió afección extramedular múltiple; en esta paciente se descartó otro sitio de afección extramedular incluyendo a SNC tratándose de una presentación atípica en la que inicialmente no hubo sospecha clínica ni hematológica. Por la baja incidencia de afección pancreática con sólo casos reportados, es difícil determinar el impacto pronóstico y la necesidad de tratamiento más agresivo.

### 1257 Mieloma múltiple y trombocitemia esencial sincrónicos: reporte de un caso

*Carrasco Martínez Ivette Lenina, Sánchez Almazán Natirene, Urbina Aragón Karina Alejandra, Rubio Jurado Benjamín*

<sup>1</sup> Instituto Mexicano del Seguro Social, CMNO

**Objetivo.** Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura sobre la coexistencia de mieloma múltiple y trombocitemia esencial.

**Antecedentes.** La coexistencia de trombocitemia esencial y mieloma múltiple es extremadamente rara, y en el 80% de casos reportados la trombocitemia esencial precede por años al mieloma múltiple.

**Caso clínico.** Paciente de 60 años de edad, con hipertensión arterial de larga evolución sin más antecedentes de importancia. Con padecimiento de 3 meses de evolución con dolor en región lumbar y subescapular bilateral EVA 6/10 progresivo, así como pérdida de peso de 10 kg por lo que se decide su hospitalización. En citometría inicial se reporta trombocitemia de >1,000,000 de plaquetas por micro litro, al no encontrar causa secundaria de trombocitosis se realiza aspirado de medula ósea, encontrando aumento de la celularidad, megacariocitos abundantes y a la inmersión 50% de células plasmáticas, algunas de ellas binucleadas. Es referida a nuestro centro en donde se continúa protocolo encontrando: Hb 10.7 g/dl, Htco 31.5 %, VCM 86.2 fl, Leucocitos 9 350/mcL, Neutrófilos 6 440/mcL, Plaquetas 2'002,000/mcL, IgG: 686 mg/dl, IgA 88.3 mg/dl, IgM 27.2 mg/dl. Cadenas ligeras kappa en suero 0.7 mg/dl, cadenas ligeras lambda 3 mg/dl. TP 12.2/12.4 segundos, TTP 37.2/32 segundos, Fibrinógeno 454.6/299.3, Dímero D 4620 ng/ml, Glucosa 91 mg/dl, Depuración de creatinina en orina de 24 hrs 92.24 ml/1.73m<sup>2</sup> SC, Proteinuria 24 hrs 0.4 g, Beta 2 microglobulina 4. Albúmina 3.3 g/dl, Globulinas 2.6 g/dl. PCR para mutación JAK2V617F negativa, PCR para BCR/ABL1 negativa. Cariotipo 46XX, se demuestra delección del gen p53 por FISH. Biopsia de médula ósea reporta: Celularidad del 50%, 27 megacariocitos/mm<sup>2</sup>, en su

mayoría grandes de núcleo atípico, reticulina incrementada grado 1, focalmente grado 2 en escala de Thiele. Células CD 138 positivo del 75%. En estudios de imagen serie ósea metastásica muestra múltiples lesiones líticas en huesos de cráneo, esqueleto axial, cadera, fémur, tibia, peroné bilaterales así como acuñaamiento de las vértebras T8, L1 y L3. Se realiza diagnóstico de Mieloma múltiple sintomático, Durie Salmon IIIA, ISS II + trombocitemia esencial, iniciándose manejo con ciclofosfamida/dexametasona/ talidomida e hidroxiurea.

**Conclusiones.** En la mayoría de los casos la aparición del mieloma múltiple se asocia a la terapia citotóxica para trombocitemia esencial. Kuroda y cols. En 2008 realizan el primer reporte de la existencia sincrónica de las neoplasias, determinando el origen diferente de ambas clonas en base al diagnóstico molecular.

#### 1260 Expresión aberrante de células T en linfoma de Hodgkin, presentación de un caso

*Acosta Ayala Luis Alonso, Palacios Campos Adriana Victoria, Bermúdez Ferro Karla Eugenia*  
 Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivo.** Se presenta un caso de linfoma de Hodgkin clásico (LHc) con expresión aberrante de células T en las células de Hodgkin/Reed-Stenberg (HRS) refractario a 3 líneas de tratamiento.

**Antecedentes.** La presencia de antígenos relacionados con células T (ACT) en las células de HRS en el LHc se ha asociado con un pronóstico desfavorable a pesar de la naturaleza potencialmente curable del LHc. Estudios moleculares celulares recientes han demostrado que 95% de los casos de LHc derivan de células B de origen centro germinal pero en el resto de los casos no se ha identificado un origen.

**Caso clínico.** Acudió masculino de 26 años de edad con dolor lumbar, sudoración nocturna y pérdida de peso de 2 años de evolución. Se encontró linfadenopatía cervical, axilar bilateral e inguinal izquierda de 1 cm de diámetro el cuál fue extirpado para estudio histológico. Los paraclínicos mostraron hemoglobina de 14,4 g/dl, glóbulos blancos de 13,4 mil/mm<sup>3</sup> con linfocitos de 1,2 mil/mm<sup>3</sup> y su velocidad de sedimentación globular fue 67 mm/h; el frotis de sangre periférica no mostró células anormales. La biopsia de médula ósea fue negativa para malignidad y el estudio histológico fue positivo para linfoma de Hodgkin celularidad mixta con inmunohistoquímica CD15, CD30. MUM1, CD3 y CD4 positivo en células neoplásicas con p53 positivo en menos del 10 por ciento de las células neoplásicas. Se realizó tomografía por emisión de positrones con 5-fluorodesoxiglucosa encontrando adenopatías cervicales bilaterales, linfadenopatía mediastínica, infiltración en el músculo psoas izquierdo, linfadenopatía retroperitoneal y aumento de actividad metabólica en el cuerpo vertebral de L2 y L3. Se clasificó en etapa clínica IVEB con IPS 3 puntos por etapa clínica, género y albúmina iniciando tratamiento con BEACOPD por 6 ciclos con consolidación con radioterapia a mediastino y retroperitoneo con segunda línea con ICE por tres ciclos y progresión a tercera línea con gemcitabina y navelbine en progresión.

**Conclusiones.** El LHc representa uno de los tipos más comunes de linfomas malignos en el mundo occidental. Se caracteriza por la presencia de un bajo número de células HRS (generalmente <1%) que reside en una mezcla abundante de células no malignas de diferentes tipos. En México la incidencia es de 1,677 nuevos casos para 2015 pero

el 30 por ciento de los pacientes recaerán en el curso de la enfermedad. Estudios recientes indican que la expresión de ACT tienen un papel pronóstico debido a que tienen menores tasas libres de eventos así como menor supervivencia global.

#### 1267 Un paciente con síndrome de POEMS con involucro renal: la patología de la microangiopatía glomerular

*Armillas Canseco Flor María, Vera Zertuche Juan Mauricio, Martínez Baños Déborah María*  
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán  
 flor\_arm26@hotmail.com

**Objetivo.** Reportar los hallazgos histopatológicos renales de un paciente quien presentó a su diagnóstico lesión renal aguda y en quien posteriormente se integró diagnóstico de síndrome de POEMS.

**Antecedentes.** En la literatura se ha reportado involucro renal en Sx POEMS en <5% de los casos. La glomerulopatía del síndrome de POEMS ha sido descrita como una lesión tipo glomerulonefritis membrano-proliferativa, microangiopatía trombótica o microangiopatía glomerular; pareciendo este último el término más correcto. Los hallazgos característicos incluyen edema subendotelial y mesangiólisis con o sin asociación de interposición mesangial, crecimiento glomerular con interposición capilar.

**Caso clínico.** Hombre de 39 años con 2 meses de evolución con edema de MPs, edema facial, aumento del perímetro abdominal, debilidad de MPs y MTs. A la EF ascitis no a tensión, MPs con edema, fuerza 2/5 en MTs y 2/5 en MPs. Labs: Leu 11.8 Hb 16.8, Plq 320, Alb 3.2, Glo 3.6, Cre 5, BUN 97.4, AU 10.6, Na 132, K 8.9, CO2 11, P 9.7, EGO con proteínas ++, Leu 21-30/c, Eri 3-5/c, CE 6-10c. FENa 0.3%. USG renal

normal. Por la presencia de falla renal con requerimiento dialítico al ingreso se inició hemodiálisis y se realizó Bx renal. Se integró dx de AIDP pb etiología paraneoplásica. Se solicitaron EFPs con PM gamma 1.52 g/dl, IFs patrón IgG lambda, CLL kappa 193.25, lambda 215.25, K/L 0.89. Ante sospecha de POEMS se solicitó VEGF 3041.2 pg/ml, PET (-) para lesiones óseas. TAC negativa para adenopatías y hepatoesplenomegalia. Criterios menores documentados: pérdida de peso, ascitis, edema, hipogonadismo hipogonadotrópico, bx piel con hemangioma capilar. Se descartó MM y amiloidosis primaria. El reporte de la bx renal reveló microangiopatía glomerular asociada a síndrome de POEMS con fibrosis intersticial y atrofia tubular leve 15%.

**Conclusiones.** Los hallazgos de la microangiopatía glomerular del Sx POEMS sugieren que puede ocurrir en el contexto de síndrome de fuga capilar sistémica que se establece en el contexto de daño endotelial crónico.

**1277 Presentación de un caso: trombosis y cáncer en pediatría. Un caso clínico y evidencia epidemiológica**

*Paredes Sánchez Johanna, Rivera Marquez Hugo, Ortiz Morales Daniel, Espinosa Elizondo Rosa Martha*  
Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga  
jocka.paredes@gmail.com

**Objetivo.** Demostrar la asociación trombosis-cáncer con un caso clínico y sustentar la frecuencia con datos de una Unidad

**Antecedentes.** Trombosis y cáncer es una asociación que se ha reconocido como causa de incremento en la morbimortalidad. El aumento en la expresión de factor tisular y la liberación de micropartículas por el tumor son los principales

factores involucrados en la etiopatogenia de ésta "simbiosis" onco-hemostática.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 16 años de edad, con iniciales PPE, originario y residente de Veracruz. Sin antecedentes heredofamiliares. Antecedentes personales patológicos: ninguno de importancia. Se recibe paciente en el Área de Hemato-oncología de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, en febrero 2016, iniciando protocolo de estudio de síntomas B más crecimiento ganglionar cervical bilateral. Diagnóstico de Linfoma Hodgking variedad Esclerosis Nodular EC IIB. Inmunohistoquímica CD15 +, CD 30+, CD 3 -, PAX -, 25.04.16: Se colocó catéter puerto, el 15.05.16: Inicio esquema de quimioterapia primer ciclo de ABVD el 17.05.17. Completa 6 ciclos ABVD último el 04.01.17, radioterapia 21.6 Gy, en 12 fracciones. Presenta el 07.01.17 clínica de vena cava superior, con aumento de volumen en región cervical de manera bilateral. USG doppler cuello 11.01.17: trombosis bilateral de venas yugulares internas con trombosis de vena subclavia derecha, se recomienda descartar síndrome compresivo y-o triomfótico a nivel mediastinal, Inicio manejo con enoxaparina 1mg/kg/dosis. Ecocardiograma FEVI 68 % estudio dentro de parámetros normales, flebotomografía de cuello y tórax: se observa defecto de llenado difuso (trombosis) de las venas yugulares internas de forma bilateral desde tercio superior hasta su drenaje en las venas subclavias. Con defecto de llenado (trombosis) en el tronco braquiocefálico derecho así como en todo el trayecto de la vena subclavia ipsilateral, vena axilar opacificada. Se identifica opacificación vena cava superior con reflujo a través del arco de la vena acigos ocasionando dilatación. Zona de infarto en su tercio superior esplé-

nica. Es egresado con diagnóstico de Síndrome de Linfoma Hodgkin Esclerosis nodular EC IIB. Vena cava superior secundario a trombosis. Es egresado con mejoría de la sintomatología con rivaroxaban 15 mg cada 24 horas por 3 meses.

**Conclusiones.** La frecuencia de trombosis en pacientes con LH es semejante a lo reportado internacionalmente. Los nuevos anticoagulantes orales ofrecen eficacia y seguridad terapéutica. Sin embargo cabe recalcar que en edad pediátrica es poco frecuente la presentación de trombosis.

**1285 Síndrome mieloproliferativo transitorio del niño con síndrome de Down: presentación de un caso**

*Espinosa Elizondo Rosa Martha, Paredes Sánchez Johanna, Ortiz Morales Daniel, Rivera Marquez Hugo, Toro Pastrana Yessica*  
Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

**Objetivo.** Presentar el caso de neonato con síndrome mieloproliferativo transitorio con infiltración a piel que requirió uso de quimioterapia y su evolución.

**Antecedentes.** Los pacientes con síndrome de Down presentan mayor riesgo de padecer enfermedades proliferativas de la médula ósea que los niños con cariotipo normal. La incidencia aproximada es del 10%, sin requerir tratamiento específico. El 20% de estos pacientes evolucionan a leucemia mieloide en los primeros 4 años de vida.

**Caso clínico.** Recién nacido masculino producto de la gestación 1 de madre de 39 años, control prenatal con 9 consultas, único ultrasonido reportado como normal. Ingresa paciente con polihidramnios y flujometría alterada de la arteria cerebral media por lo que se realiza cesárea. Al nacimiento Apgar 6/5/8 peso 2200gr con ras-

gos fenotípicos de Síndrome de Down confirmando trisomía 21 por cariotipo, ingresa para vigilancia y protocolo de estudio, en su estancia biometría hemática con leucocitosis de 197.100 con 77% de blastos. En aspirado de médula ósea con hiperplasia y blastos de estirpe mieloide M-2. A los 26 días de vida presenta lesiones vesiculares con costra meliácea en cara y tórax, se toma biopsia de piel confirmando leucemia cutis mieloide. Hematología da manejo con hiperhidratación, sin mejoría por lo que se da quimioterapia con citarabina durante 5 días, con disminución de leucocitos y lesiones en piel. El paciente progresa adecuadamente con estudios normales, se egresa, actualmente en vigilancia clínica sin medicación.

**Conclusiones.** El síndrome de Down representa mayor riesgo de padecer enfermedades proliferativas de la médula ósea que los niños con cariotipo normal. La incidencia aproximada es del 10%, sin requerir tratamiento específico, sin embargo nuestro paciente no respondió adecuadamente a la terapia de soporte con hiperhidratación requiriendo 1 ciclo de quimioterapia con mejoría clínica y hematológica, alcanzando remisión completa a las 4 semanas, las lesiones dermatológicas desaparecen paulatinamente. El 20% de estos pacientes evolucionan a leucemia mieloide en los primeros 4 años de vida, por lo que se dará seguimiento al paciente.

### 1290 Linfoma folicular en fase leucémica al diagnóstico. Reporte de un caso en el Instituto Nacional de Cancerología

*Pérez Gómez Karen Daniela, Barrera Carmona Claudia Cristina, Bermúdez Ferro Karla Eugenia, Santana Vargas Paulina Elizabeth, Mendoza Torres Alejandra, Ramírez Ibarquén Ana Florencia, Rivas Vera*

*María Silvia, Labardini Méndez Juan Rafael*  
 Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivo.** Comentar el caso de paciente con fase leucémica como la presentación inicial de linfoma folicular. Esta presentación atípica se ha informado raramente.

**Antecedentes.** El linfoma folicular es una neoplasia derivada de linfocitos B maduros del centro germinal. Es un linfoma indolente clásicamente nodal, la infiltración de la médula ósea se encuentra en el 40-70% de los casos, sin embargo sólo el 5-10%, se presentan con una fase leucémica. Los linfocitos de la sangre periférica exhiben un aspecto descrito como "célula de núcleo hendido". El recuento de linfocitos oscila entre 5.000 y <500.000 células / mm<sup>3</sup>.

**Caso clínico.** Masculino de 63 años de edad con antecedente de tabaquismo y exposición a mielotóxicos, su padecimiento inicia con la presencia de síntomas B de 5 meses de evolución así como la aparición de adenomegalias cervicales e inguinales bilaterales, de donde se realiza biopsia y se envía a nuestro instituto con diagnóstico de probable linfoma. A su ingreso ECOG 1, adenomegalias cervicales axilares e inguinales bilaterales, esplenomegalia 3cm por debajo del reborde costal. Los exámenes bioquímicos mostraron datos de lisis tumoral y Leucocitosis 79.8 m/mm<sup>3</sup> (95% linfocitos 5 % neutrófilos) el resto sin alteraciones, el frotis de sangre periférica demostraba linfocitos de aspecto maduro con núcleo hendido en un 90% se realizó inmunofenotipo encontrando infiltración por neoplasia B madura CD45+,CD20+,CD19+,+,CD10+,CD79b+,CD200-,CD43-. El diagnóstico definitivo fue Linfoma folicular grado 1 CD 20 (+) Bcl-2 (+) Bcl-6 (+) Ki-6760% CD 3 (+) CD 5 (+)CD 43 (+) CD 23 (+) Ciclina D1

(-) t(14:18) en 69%, el BAMO con infiltración por linfoma folicular, la PET CT demostraba actividad metabólica supra e infra diafragmático e hipermetabolismo en médula ósea. Clasificándolo como EC IV, FLIPI 2 Alto, Se trató con RCHOP por 8 ciclos, la biopsia de médula ósea sin infiltración, sin embargo el PETCT con disminución del 50% a nivel inguinal sin otras lesiones, por lo que se evaluará continuar con radioterapia.

**Conclusiones.** Dada la naturaleza indolente del linfoma folicular, es difícil establecer la verdadera agresividad de las presentaciones leucémicas. El FLIPI-2 considera la afección de la médula ósea como un factor adverso. Sin embargo, la presentación leucémica no se evaluó como factor pronóstico. El uso de inmunoterapia, la introducción de anticuerpos monoclonales anti-CD20 ha mejorado la respuesta y aumentado la tasa de supervivencia en este grupo de pacientes, En el caso de nuestro paciente continuará con radioterapia a lesión única por respuesta parcial.

### 1296 Tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria en el embarazo y parto, reporte de un caso

*Caballero Caballero Rocío<sup>1</sup>, Vázquez Ordaz Dario<sup>2</sup>, Castro Sosa Juan<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> IMSS, <sup>2</sup> Universidad Regional del Sureste  
 cab-721110@hotmail.com

**Objetivo.** Reportar la experiencia en el manejo de trombocitopenia inmune primaria (TIP) durante el embarazo y el parto en un caso

**Antecedentes.** Se estima que la incidencia de trombocitopenia inmune primaria (TIP) en el embarazo es de 1 caso por cada 1000-10000, es la causa más frecuente de trombocitopenia aislada en el primer trimestre de la gestación y acontece

en 1-4% de las trombocitopenias asociadas al embarazo.

**Caso clínico.** Femenino de 37 años con diagnóstico de TIP de 8 años de evolución, con antecedentes GO; G:2, C:2, la primera cesárea se realizó hace 7 años indicada por DCP fue atendida por ginecólogo fuera del instituto tuvo trombocitopenia de  $23 \times 10^3/\text{mcl}$ , se complicó con hemorragia uterina recibió hemotransfusión sin seguimiento ulterior. Fue enviada a HGZ1 el 18/11/16 con 32 SDG por plaquetas de  $8 \times 10^3/\text{mcl}$ , no presentó datos de sangrado, requirió hospitalización para aplicación de bolos de metilprednisona y vigilancia estricta, las plaquetas aumentaron a  $44 \times 10^3/\text{mcl}$  en estudios posteriores, El 10/01/17 ingresa a piso de ginecología por detección de plaquetas de  $39 \times 10^3/\text{mcl}$ , después recibió prednisona 30 mg/día manteniendo cifra plaquetaria entre 30 y 40 mil. A los 35 SDG por FUR inicia con trabajo de parto BH del 11/01/17 a las 08:00 horas reveló: Hb: 15.6 g/L, PL:  $30 \times 10^3/\text{mcl}$ , L:  $8.3 \times 10^3/\text{mcl}$ , por lo que se aplican gammaglobulina humana hiperinmune 2 gr/kg/dosis a las 14:03 horas, a las 22:25hr tuvo BH Hb 16.3g/L PLQ:  $56 \times 10^3/\text{mcl}$ , L:  $15.4 \times 10^3/\text{mcl}$  TP: 13 s, siendo las 16:42 se realiza cesárea con apoyo de anestesia regional, la BH del 12/01/17: plaquetas:  $54 \times 10^3/\text{mcl}$ , Hb: 14.9 g/dl, L:  $15 \times 10^3/\text{mcl}$ ; se obtuvo producto masculino de 3600 gr a las 4:40, no se reportaron otras complicaciones, paraclínicos del 13/01/17 Hb: 15.6 g/dl, PL:  $71 \times 10^3/\text{mcl}$  L:  $17 \times 10^3/\text{mcl}$ . El recién nacido presentó petequias y plaquetopenia detectada el 13/01/17 a las 09:08 de  $16 \times 10^3/\text{mcl}$ , se decide administrar gammaglobulina 1g/kg/dosis, mostrando mejoría en resultados de laboratorio el 14/11/17 con plaquetas de  $172 \times 10^3/\text{mcl}$ .

**Conclusiones.** El reporte del caso resulta interesante porque no se encuentran reportes del manejo de

TIP durante el embarazo y parto en la literatura mexicana.

### 1297 Linfoma intravascular: reporte de un caso

*Macedo Reynada Jaime David, Aguilar López Lilia Beatriz, Rubio Jurado Benjamín, Garcés Ruíz Oscar Miguel, Vega Ruíz Arturo, Borjas Gutiérrez César, Calderón García Francisco A*

Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social

**Objetivo.** Describir la presentación clínica y evolución de un caso con linfoma intravascular.

**Antecedentes.** El linfoma intravascular (LIV) es una variante rara de los linfomas no hodgkinianos difusos de células B grandes. Se caracteriza por un crecimiento tumoral selectivo a nivel de la microvasculatura en múltiples órganos y tejidos. Generalmente no se manifiestan adenopatías, masas sólidas, ni leucemización de sangre periférica y tiene un curso clínico agresivo. La piedra angular en el tratamiento es el rituximab aunque el entendimiento biológico y clínico de la enfermedad sigue en evolución. Se describe un caso clínico el cual ejemplifica el reto diagnóstico que implica ésta patología.

**Caso clínico.** Femenina de 41 años de edad quien debuta en noviembre 2014 con dolor en miembros torácicos posteriormente pélvicos que respetaba palmas y plantas, abordada por neurología en hospital de zona con sospecha de proceso infeccioso a SNC por LCR, egresada por mejoría. Ingresa nuevamente dos meses después, con agravamiento del cuadro, el cual semejava a enfermedad de Pott, por lo que se inicia tratamiento con Dotbal y es enviada a tercer nivel para valoración por Neurología. Durante su estancia en esta unidad se determinó perfil

reumatológico negativo, se repitió punción lumbar con datos sugestivos de tuberculosis, continuado tratamiento, sin embargo, la PCR en LCR resultó negativa. Evoluciona de manera tórpida, adquiriendo neumonía nosocomial por *Klebsiella pneumoniae* ESBL, presentó deterioro que requirió soporte ventilatorio. Neurológicamente con progresión, sin presentar mejoría a pesar de antivirales, antibióticos de amplio espectro y antifímicos. Presentó datos francos de sepsis severa, con evidencia laboratorial de pancitopenia y datos de CID que no mejoraba a pesar de la administración de hemocomponentes motivo por el cual se solicitó valoración por nuestro servicio sin encontrar alteraciones hematológicas en frotis y aspirado de médula ósea, solo cambios reactivos. La paciente presentó deterioro progresivo tanto de la función neurológica como del estado hemodinámico falleciendo el 11 de mayo de 2015. Se realiza necropsia donde como hallazgos relevantes se reporta la presencia de células de aspecto neoplásico a nivel de microvasculatura pulmonar, renal, gastrointestinal e incluso SNC y nervios periféricos compatibles con linfoma difuso de células grandes B.

**Conclusiones.** El curso clínico del LIV es altamente agresivo y en muchas ocasiones fulminante, representando un reto dada la dificultad de establecer su diagnóstico, teniendo en cuenta la amplia gama de manifestaciones clínicas que éste puede presentar. No hay estudios clínicos aleatorizados y controlados que evalúen la eficacia de las distintas pautas terapéuticas. Su pronóstico generalmente es funesto.

### 1298 Hombre con ortorexia y linfoma no Hodgkin

*Olvera Díaz Amigerad, Palomares Anda Pascual*

Hospital General de León  
cdmaod@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar caso clínico para diagnóstico diferencial de pérdida de peso, en varón con 8 años de evolución de ortorexia.

**Antecedentes.** La ortorexia es la obsesión patológica por la comida biológicamente pura, lo que lleva a importantes restricciones alimentarias. Esta obsesión lleva a una pérdida de relaciones sociales y a una insatisfacción afectiva que a su vez favorece la preocupación obsesiva por la comida, que le provoca pérdida de peso.

**Caso clínico.** Masculino de 24 años de edad. Antecedente de depresión, pérdida de peso de 40 kg aproximadamente de 8 años a la fecha, que “el paciente asociaba a deporte y buena dieta”. Ha recibido atención psicología y psiquiátrica por presentar obsesión hacia la ingesta de comida saludable, evitando por cualquier motivo aumentar de peso. Consulta por primera vez por fatiga generalizada, desde hace 2 años presentaba diaforesis profusa de carácter nocturno, se agregó aumento de volumen abdominal, acompañado de dolor, localizado a flanco y fosa iliaca izquierda así como cambios en el hábito intestinal. Exploración física: peso usual: 81.7 kg, peso actual: 47 kg, talla: 1.66 mts. IMC: 17. Edema facial, palidez generalizada, caquético, cuello sin adenomegalias, atrofia muscular generalizada, mucosas sin signos de infección, exploración pulmonar sin alteraciones, exploración de área cardiaca normal, abdomen con discreto aumento de volumen, sin palpase hepato-esplenomegalia, tacto rectal negativo a masas. Úlcera por decúbito grado I en región sacra, edema de extremidades inferiores +. El diagnóstico por imagen tomográfica fue presencia de conglomerado ganglionar retroperitoneal. Biopsia: hiperplasia mesotelial reactiva en líquido peritoneal, hiperplasia sinusal (histiocitosis sinusal), con

inmunohistoquímica positiva para CD20, CD3 y BCL-2; diagnóstico definitivo de linfoma folicular grado I, con patrón folicular de más del 75%. Laboratorios: anemia macrocítica hipocrómica, leucopenia leve, neutrófilos y linfocitos normales, hierro sérico 71 mcg/dl, saturación de hierro 30.08%, función renal normal, perfil tiroideo normal, serología para VIH negativo, examen urinario normal, sangre oculta en heces negativo. DHL: 544. PCR de ganglio linfático negativa para *Mycobacterium tuberculosis*.

**Conclusiones.** Observamos que la pérdida de peso en el paciente oncológico es multicausal y que se encuentra presente al diagnóstico en 25% de los casos. Existen múltiples alteraciones metabólicas asociadas pérdida de peso en cáncer, su consecuencia es la pérdida importante de la masa muscular y del tejido adiposo, catabolismo proteico anormal, deterioro nutricional progresivo, se requiere enfocar las intervenciones terapéuticas guiadas en la fisiopatología de esta.

### 1302 Presentación atípica de la enfermedad por crioaglutininas en un paciente con diagnóstico de síndrome antifosfolípidos (SAAF)

*Caballero Caballero Rocío<sup>1</sup>, Castro Sosa Juan<sup>2</sup>, Vazquez Ordaz Dario<sup>2</sup>*  
<sup>1</sup> IMSS, <sup>2</sup> Universidad Regional del Sureste  
 cab-721110@hotmail.com

**Objetivo.** Reportar la aparición de la enfermedad por crioaglutininas en un paciente con SAAF

**Antecedentes.** La enfermedad por crioaglutininas es un tipo de anemia hemolítica autoinmune que puede aparecer secundaria a una infección o puede reflejar la presencia de un desorden linfoproliferativo, es rara y representa aproximadamente el 15% de las anemias hemolíticas y tiene una incidencia de un caso por

millón en un año. Afecta a mujeres en la séptima década de la vida en un rango de presentación que va de los 41 a 83 años. Es caracterizada por la presencia de síntomas clínicos relacionados a la exposición al frío, anemia hemolítica y anticuerpos (más común IgM, raramente IgA o IgG) directamente en contra de los antígenos de polisacáridos en la superficie de los glóbulos rojos que son responsables de su aglutinación a bajas temperaturas.

**Caso clínico.** Se trata de paciente femenino de 52 años de edad con diagnóstico de SAAF hace 30 años y DM 2 de dos años de evolución, acude a hematología del HGZ1 por anemia microcítica e hipocrómica, se trata con hierro oral que se suspende por cinética de hierro normal. Posteriormente ingresa a esta unidad con dolor en hipocondrio derecho y datos clínicos sugestivos de anemia hemolítica se protocolizó encontrando elevación de DHL coombs directo positivo, por lo cual se confirma el diagnóstico de la misma. El test de crioaglutininas en suero dio positivo hasta la dilución 1:16 determinándose el diagnóstico de la patología e inmediatamente recibió esteroides a dosis altas y azatioprina, ante la falta de respuesta se decidió iniciar el tratamiento con rituximab 372 mg/sc semanal por 4 semanas. Aproximadamente al año de diagnóstico tiene recaída con hemólisis y acrocianosis en miembros superiores e inferiores y necrosis del 2º. orjejo del pie derecho por lo cual fue tratada en esta unidad, este episodio evidenció los signos y síntomas de esta patología y nuevamente recibe rituximab.

**Conclusiones.** La incidencia de la enfermedad por crioaglutininas es muy rara y normalmente se asocia a causas infecciosas o linfoproliferativas, con escasos registros de su presentación en pacientes con SAAF en donde la anemia hemolítica es causada por anticuerpos

calientes, de ahí la importancia del reporte de este caso.

### 1304 Síndrome de Richter. A propósito de un caso y revisión de la literatura

*Barrera-Carmona Claudia Cristina, Pérez-Gómez Karen Daniela, Ramírez-Ibargüen Ana Florencia, Rivas-Vera Silvia*

Instituto Nacional de Cancerología

**Objetivo.** El objetivo consiste en presentar el caso de paciente con LLC que en el transcurso de su enfermedad presenta transformación a un linfoma de alto grado.

**Antecedentes.** El síndrome de Richter se define como la transformación de un linfoma de bajo grado a una enfermedad de alto grado, en la LLC el riesgo de transformación es de 0.5 a 1% por año. Los factores de riesgo son múltiples entre ellos se incluyen las características genéticas de la línea germinal, mutaciones somáticas y características biológicas. Desde el punto de vista clínico las linfadenopatías voluminosas, estadio de Rai III y IV así como quienes son sometidos a tratamiento con análogos de purinas y agentes alquilantes presentan mayor riesgo que quienes no cuentan con estas características.

**Caso clínico.** Masculino de 77 años, originario del Estado de México, campesino con exposición a pesticidas. Inicia su padecimiento un mes previo a su ingreso con astenia, adinamia y diaforesis nocturna. Acude a valoración, estudios de escrutinio con leucocitosis de 693,000 miles/mm<sup>3</sup> se refiere a este Instituto con diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda. Al interrogatorio dirigido el paciente refiere tos y plenitud postrandial. Exploración física con adenopatías cervicales, supraclaviculares y axilares de 1 cm, esplenomegalia a 8 cm de borde costal. Laboratorio a su ingreso leucocitos 422.8

miles/mm<sup>3</sup>, Hemoglobina 6.5 gr/dL, Hematocrito 29.5%, VCM 147.7 fL, CMH 32.5 pg, plaquetas 109 miles/mm<sup>3</sup>, 92% de linfocitos, DHL 501UI/L. AMO infiltrada por leucemia linfocítica crónica/linfoma de linfocitos pequeños. Inmunofenotipo con score de Matutes CD79b (-), CD 23 +débil (1 punto), CD5+ (1 punto), FMC7- (1 punto), sIgM (1 punto). Total 4 puntos. Se concluye LLC IV de Rai, Binet C. Inicia tratamiento con clorambucil y prednisona 6 ciclos con respuesta parcial. Posterior a cuatro meses, nuevas adenopatías axilares y síntomas B, se sospecha evolución clonal. Biopsia de adenopatía axilar con Leucemia linfocítica crónica/Linfoma de linfocitos pequeños estirpe B con áreas de transformación hacia linfoma difuso de células grandes B. Por estado funcional inicia tratamiento con mini R-CHOP, PET de intervalo con respuesta parcial.

**Conclusiones.** Aquellos pacientes con LLC en vigilancia que de forma subaguda presentan nuevamente síntomas B, nuevas linfadenopatías o persistencia de las mismas tras el tratamiento, hipercalcemia y DHL elevada así como involucro extranodal. La PET-CT es una herramienta diagnóstica que nos ayudará a elegir el ganglio que será sometido a biopsia, determinará el diagnóstico definitivo. El pronóstico es sombrío con supervivencia de 13 a 62 meses.

### 1307 Trombosis venosa cerebral como complicación en paciente tratado con L-asparaginasa

*Pérez Gómez Karen Daniela, Barrera Carmona Claudia Cristina, Bermúdez Ferro Karla Eugenia, Espinosa Bautista Karla Adriana*  
Instituto Nacional de Cancerología  
danip007@hotmail.com

**Objetivo.** Reportar una complicación súbita tras la administración de L-asparaginasa.

**Antecedentes.** La L-asparaginasa es un inhibidor enzimático de la síntesis de proteínas que se incluye en el protocolo de tratamiento de leucemia linfoblástica aguda. Aproximadamente un 1-2% de los pacientes tratados con L-asparaginasa desarrollan hemorragia o isquemia en el SNC. El proceso por el que induce la coagulopatía es resultado del desequilibrio entre el sistema procoagulante y el anticoagulante. Al efecto trombótico de este medicamento puede sumarse la invasión directa tumoral de los senos venosos y el estado de hipercoagulabilidad asociado a la patología hematológica, que aumentan la susceptibilidad a las lesiones por oclusión vascular.

**Caso clínico.** Femenino de 20 años de edad con antecedente de Síndrome de Down e hipotiroidismo con diagnóstico hematológico de leucemia linfoblástica aguda B por lo que se inicia manejo en base al Protocolo Berlín Frankfurt Munster (L-asparaginasa, daunorubicina, citarabina, prednisona, vincristina). Se aplicaron durante el protocolo de inducción 13.000 UI de L-asparaginasa por 6 dosis. El perfil de coagulación desde su ingreso sin alteraciones, sin embargo, posterior a la cuarta dosis de L-asparaginasa se evidenció prolongación de tiempo de trombina 24.3/14.3seg así como hipofibrinogenemia >35 mg / dl, se transfundieron 10 crioprecipitados, con un control de fibrinógeno 179 mg/dl, la cuenta plaquetaria se mantuvo sin alteraciones. Posterior a la última dosis inicia con cefalea súbita holocraneana incapacitante asociada a fotofobia y náusea intensa, por lo que se solicita resonancia magnética reportando Trombosis del sistema venoso intracraneal (seno sagital superior y seno transversal izquierdo) así como hemorragia intraparenquimatosa con edema perilesional a nivel del lóbulo occipital derecho

y ganglio basal izquierdo, sin datos bioquímicos de coagulopatía. Se realiza punción lumbar como parte del protocolo, sin evidencia de infiltración neoplásica. Por lo anterior se inició tratamiento con enoxaparina, con posterior anticoagulación oral, se continuó con profilaxis antitrombótica así como el resto del esquema que incluye L-Asparaginasa. Actualmente la paciente se encuentra en buenas condiciones generales sin alteraciones neurológicas.

**Conclusiones.** El tratamiento de los pacientes en tratamiento con L-asparaginasa representa un dilema clínico, por un lado, el TTPa y PT están prolongados, sin embargo, existe mayor riesgo de trombosis. Hay revisiones que apoyan continuar con la terapia a pesar de una trombosis, siempre y cuando exista profilaxis secundaria. Otros grupos apoyan la suspensión del mismo. La evolución de las complicaciones cerebrovasculares asociadas a la L-asparaginasa generalmente es favorable, sólo algunos casos de curso fatal han sido reportados.

### 1308 Leucemia de células peludas, manifestaciones clínicas, complicaciones asociadas y tratamiento

*Barrera Carmona Claudia Cristina, Pérez-Gómez Karen Daniela, Álvarez-Sekely Ana Magaly, Estrada-Rico José Luis, Nolasco-Medina Diana Berenice, Espinosa-Bautista Karla Adriana, Rivas-Vera Silvia*  
 Instituto Nacional de Cancerología  
 barreracristinamd@gmail.com

**Objetivo.** La leucemia de células peludas, representa sólo el 2% de las leucemias en los adultos, el objetivo es describir las manifestaciones clínicas y complicaciones asociadas a esta entidad poco frecuente.

**Antecedentes.** La leucemia de células peludas representa una

población clonal que infiltra la médula ósea, el bazo y el hígado. Clínicamente los pacientes refieren fatiga y debilidad asociado a la esplenomegalia incluso masiva e infección activa por inmunosupresión crónica hasta en el 30% de los pacientes. El inmunofenotipo clásico corrobora el diagnóstico. Cladribine es considerado como el tratamiento de elección con tasas de respuesta del 75 al 92%.

**Caso clínico.** Mujer de 44 años de edad inicia su padecimiento actual 6 meses previos a su ingreso con fiebre intermitente, astenia, adinamia y equimosis de aparición espontánea, recibió múltiples esquema antibióticos ante sospecha de salmonelosis sin mejoría. Se agrega a cuadro clínico distensión abdominal y pérdida de peso de 6 kg. Es valorada por hematólogo quien realiza frotis de sangre periférica y observa 42% de blastos linfoides, motivo de referencia. Exploración física palidez de tegumentos, adenopatías cervicales y axilares bilaterales, hepatomegalia 4 cm y esplenomegalia 10 cm por debajo del borde costal. Laboratorio Leu 3.8, Neu 0.1, Lin 0.4, Mon 2.0, Hb 9.2, Hto 28.3, VCM 86.7, CMH 32.7, Plaquetas 65 000, DHL 132. AMO médula ósea infiltrada por leucemia de células peludas CD20+, CD123+, BRAF+ así como fibrosis reticular grado 2. Inmunofenotipo con población de células B maduras que presenta coexpresión de CD103+/CD 125+ , LAIR+, CD200 con alta intensidad media de fluorescencia. Inicia tratamiento empírico con cef tazidima en el contexto de paciente con inmunosupresión crónica, sin embargo, ante la persistencia de fiebre se realiza estudio tomográfico parénquima pulmonar lesión que presenta broncograma en su interior con vidrio despulido adyacente 2.3 x 2.4 cm. Esplenomegalia 16 x 10 cm. Galactomano - . Sin em-

bargo por hallazgos tomográficos se decide iniciar tratamiento con voriconazol por 6 semanas. PET actividad metabólica generalizada en la médula de forma heterogénea. Un mes posterior inicia con pápulas violáceas generalizadas con afección del 80% que confluyen formando grandes placas con escama fina. Se realiza biopsia de lesión con reporte de infiltración linfohistiocítico reactivo por lo que se concluye farmacodermia asociada a cladribine. Médula ósea tres meses posteriores al tratamiento sin evidencia de infiltración.

**Conclusiones.** Se precisa contar con las herramientas diagnósticas, la sospecha clínica y el tratamiento adecuado confiriendo altas posibilidades de respuesta.

### 1310 Aplasia pura de serie roja asociada a timoma. Descripción de un caso

*Pérez Gómez Karen Daniela, Grimaldo Gómez Flavio Adrian, Rivas Vera María Silvia, Barrera Carmona Claudia Cristina, McNally Guillen Bosco Martín*  
 Instituto Nacional de Cancerología  
 danip007@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar un caso clínico de aplasia pura de serie roja como síndrome paratímico.

**Antecedentes.** La aplasia pura de serie roja aparece en 5 a 10% de los casos de timoma y es causada por una reacción inmunológica anormal contra los precursores eritroides en la médula ósea se caracteriza por anemia severa normocítica, normocrómica, arregenerativa y ausencia absoluta de eritroblastos en la médula ósea, con normalidad de las otras series hematopoyéticas A continuación se presenta el caso de un varón de 61 años con un timoma irreseccable. El sujeto desarrolló una aplasia medular grave al diagnóstico, con mala respuesta al tratamiento oncológico..

**Caso clínico.** Masculino de 61 años sin antecedentes de importancia, acude por disnea lentamente progresiva de 7 meses de evolución además de tos seca, astenia, adinamia, fatiga, palpitaciones y datos falla cardíaca, motivo de envío a nuestro instituto. A su ingreso destacaba palidez de tegumentos y mucosas. La exploración del tórax mostró hipoventilación basal bilateral, sin dificultad respiratoria, soplo sistólico multifocal G II, edema de miembros pélvicos ++/+++ . Los estudios de laboratorio mostraron anemia normocítica normocrómica grado IV (hemoglobina: 4.2 g/dL, reticulocitos corregidos 0.6%), perfil vitamínico dentro de parámetros normales, serología para hepatitis y VIH negativos. La médula ósea con celularidad del 30%, adecuada morfología y maduración de la línea granulocítica, marcada disminución de la serie eritroide con precursores menores de 1%, E-cadherina y glicoforina negativas. El PET-CT mostró tejido sólido en mediastino anterior, lobulado, que rodeaba grandes vasos, de 71 x 57 x 49 mm con SUV<sub>máx</sub> de 7.6. Se sometió a esternotomía anterior encontrando un tumor dependiente del timo con componente transpericárdico e invasión de aurícula y ventrículo derechos y aorta ascendente por lo que se consideró irreseccable. El estudio histológico de la biopsia que reportó TIMOMA B2. Recibió tratamiento con prednisona y transfusión de concentrados eritrocitarios con mejoría temporal, sin embargo, el paciente falleció a consecuencia de progresión de la enfermedad.

**Conclusiones.** La aplasia pura de serie roja asociada a timoma es una entidad poco frecuente. El reconocimiento de las manifestaciones clínicas y un tratamiento inmediato de la neoplasia e intensivo soporte hemoterápico puede aumentar la supervivencia en estos pacientes.

Desafortunadamente nuestro caso evolucionó en forma fatal.

**1314 Coagulación intravascular diseminada asociada con adenocarcinoma de pulmón: reporte de un caso en el Instituto Nacional de Cancerología**

*Martínez Cornejo Tania Lizbeth<sup>1</sup>, González Hernández Alba Yunuhen<sup>2</sup>, Pérez Gómez Karen Daniela<sup>3</sup>, Barrera Carmona Claudia Cristina<sup>3</sup>, Alvarez Sekely Ana Magaly<sup>3</sup>, Bermúdez Ferro Karla Eugenia<sup>3</sup>, García Fernández Laura<sup>3</sup>, Baz Gutiérrez Patricia Elena<sup>3</sup>, Cesarman Maus Gabriela<sup>3</sup>, Rivas Vera María Silvia<sup>3</sup>*

<sup>1</sup> Hospital Central Militar, <sup>2</sup> Hospital de Pediatría, Centro Medico Nacional Siglo XXI, <sup>3</sup> Instituto Nacional de Cancerología  
danip007@hotmail.com

**Objetivo.** Se reporta caso clínico de paciente con coagulación intravascular diseminada asociado a adenocarcinoma de pulmón tratado con heparina de bajo peso molecular y transfusión de hemoderivados con evolución desfavorable.

**Antecedentes.** La coagulación intravascular diseminada es un proceso patológico que se produce como resultado de la activación y estimulación excesiva del sistema de la coagulación y que ocasiona microangiopatía trombótica por depósito de fibrina en la microcirculación y fibrinólisis secundaria. Se presenta asociada siempre a una serie de fenómenos patológicos definidos por ejemplo tumores sólidos. Las manifestaciones clínicas pueden incluir fenómenos trombóticos y hemorrágicos. El depósito de pequeños trombos en la circulación conduce finalmente a disfunción orgánica múltiple y en algunos casos a la muerte.

**Caso clínico.** Femenino de 44 años de edad con diagnóstico de Adenocarcinoma moderadamente diferenciado de pulmón con activi-

dad metastásica a nivel mediastinal, cerebral (implantes a nivel temporal derecho), y lesiones blásticas en vertebras T8-T10 y L5-S1 sin datos de compresión medular se manejó con Radioterapia en columna dorsolumbar 30Gy, se propuso manejo con pemetrexed sin embargo previo al inicio de tratamiento oncológico, presentó pérdida del estado de alerta, desorientación y cefalea holocraneana. A la exploración física sólo destacaba disartria y desorientación se realizó resonancia magnética de cráneo reportando Lesión hemorrágica en el aspecto lateral derecho de la rodilla del cuerpo calloso. Imagen compatible con evento isquémico en territorio de ramas estriadas de la arteria cerebral media izquierda. Llama la atención trombocitopenia que no se había documentado anteriormente (plaquetas 25.0m/mm<sup>3</sup>), fibrinógeno menor 35 g/dl dímero D 21705, tiempo de trombina 28.5/14.3seg TTPa 32.5/28 seg TP 22.5/10.8seg INR 1.3 el frotis de sangre periférica dacriocitos 1-2/C esquistocitos 2/c, trombocitopenia. Debido a la asociación trombohemorrágica se sospecha en coagulación intravascular diseminada (ISHT score 5puntos) se manejó con transfusión de crioprecipitados, aféresis plaquetarias y heparina de bajo peso molecular, por parte de oncología se inicia pemetrexed, con pobre respuesta al tratamiento. Fallece secundario a progresión de la enfermedad.

**Conclusiones.** La corrección inmediata de la causa es prioritaria, Si el tratamiento es eficaz, la CID remitirá rápidamente. Si la hemorragia es grave, está indicado el tratamiento adyuvante de reemplazo con concentrados de plaquetas para corregir la trombocitopenia y crioprecipitados para reponer fibrinógeno. La heparina es útil en el tratamiento de la CID de lenta evolución con trombosis venosa o embolia pulmonar. Desafortunadamente en el caso de

nuestra paciente el pronóstico fue desfavorable por las condiciones oncológicas.

### 1316 Reacción leucemoide en paciente con cáncer testicular. Reporte de un caso

*Barrera Carmona Claudia Cristina, Pérez-Gómez Karen Daniela, Lozano-Zavaleta Valentín, Rivas-Vera Silvia*

Instituto Nacional de Cancerología  
 barreracristinamd@gmail.com

**Objetivo.** El objetivo es presentar el caso de paciente oncológico el cual es valorado por la sospecha de neoplasia mieloproliferativa crónica, sin embargo, este presenta reacción leucemoide de forma persistente secundario a enfermedad de base y múltiples procesos infecciosos asociados.

**Antecedentes.** Las reacciones leucemoides son leucocitosis reactivas donde se produce como consecuencia de la presencia de una infección activa con mayor frecuencia o a tumor por producción de factores estimulantes de colonias que actúan directamente sobre la médula ósea, por citocinas circulantes.

**Caso clínico.** Masculino de 21 años de edad con antecedente de tumor germinal de testículo metastásico con actividad en retroperitoneo, pulmón e hígado. Se solicita interconsulta por esplenomegalia de 4 meses de evolución asociada a leucocitosis persistente. A la exploración física paciente febril, caquético, con palidez de conjuntivas, regular estado de hidratación, abdomen en batea, esplenomegalia 6 cm por debajo de reborde costal. Llama la atención presencia de síndrome derrame pleural izquierdo y estertores diseminados sin integrar síndrome pleuropulmonar. Biometría hemática con leucocitos 56.6, hemoglobina 9.4, hematocrito 27.8, VCM 89.0, HCM 30.2, plaquetas

111, neutrófilos 94%, bandas 0, eosinófilos 1%, linfocitos 2%. Ante la sospecha de neoplasia mieloproliferativa asociada se realiza aspirado de médula ósea con celularidad del 100%, relación mieloide/eritroide 6 a 1 con infiltración neoplásica por proceso mieloproliferativo sugestivo de leucemia granulocítica crónica, sin incremento de blastos. Mielofibrosis grado II. Se realiza estudio de citogenética en búsqueda de la translocación BCR/ABL por FISH, con reporte de marcador negativo. El diagnóstico de LMC es sospechado con los hallazgos típicos de médula ósea y sangre periférica y confirmado por la demostración del cromosoma Philadelphia por estudios citogenéticos adicionales (FISH, el cual es negativo) o RT-PCR. Paciente que durante evolución presenta progresión franca de enfermedad de base asociada a choque séptico de origen pulmonar, quien finalmente fallece.

**Conclusiones.** Ante toda reacción leucemoide es necesario realizar un diagnóstico diferencial con la mielofibrosis con metaplasia mieloide y los síndromes mieloproliferativos crónicos, sobre todo con la leucemia mieloide crónica, y con la leucemia neutrofilica crónica así como buscar una causa secundaria. Para ello debemos realizar frotis de sangre periférica y examen del aspirado biopsia de médula ósea así como estudios de citogenética siendo ésta última la de mayor utilidad. Las causas más frecuentes incluyen infecciones graves, intoxicación, neoplasias, hemorragia grave y hemólisis aguda. En nuestro caso el estudio de médula ósea y de biología molecular fueron negativos para diagnóstico de leucemia mieloide crónica.

### 1317 Experiencia con trasplante haploideéntico en enfermedad benigna hematológica en un centro médico del noreste de México

*Gonzalez María Guadalupe, Baez de la Fuente Enrique, Sandoval Gonzalez Adriana, Staines Boone Tamara, García Campos Jorge, Corolla Salinas Madia, Ling Sáenz Juan Carlos*

Hospital de Altas Especialidades Médicas del IMSS Núm. 25, Monterrey, NL  
 lupygo@hotmail.com

**Introducción.** El trasplante de células precursoras hematopoyéticas, terapia curativa en ciertas enfermedades hematológicas benignas sin embargo, solo 30% de pacientes cuentan con donador idéntico por lo que ha sido necesario uso de donadores familiares haploideénticos. Presentamos la experiencia con trasplante haploideéntico en 5 pacientes con enfermedad hematológica benigna

**Objetivo.** Utilizar como fuente de obtención de células hematopoyéticas al padre biológico utilizando como regimen de profilaxis al EICH ciclofosfamida en el día +3 y +4, acompañado de tacrolimus y micofenolato.

**Material y métodos.** Se realizaron 5 trasplantes haploideénticos, en todos, la fuente de obtención fue su padre biológico, y la recolección de la células se realizó por vía periférica, previa estimulación con factor de crecimiento de granulocitos macrófagos. El régimen de acondicionamiento fue BUCY 2 (Ciclofosfamida 120mg/kg/peso en 2 días y Busulfán 16 mg/kg en 4 días y globulina antitimocito (GAT) a 3 mg /kg / peso por 4 días a 2 pacientes con síndrome de Wiskott Aldrich, un paciente con inmunodeficiencia combinada severa, y un paciente con aplasia de serie roja con sobrecarga de hierro. En el paciente con aplasia medular severa se utilizó ciclofosfamida 120 mg/kg/peso, fludarabina 30mg/kg/peso /4 días y GAT 3mg/kg/4días. En todos los pacientes se utilizó como profi-

laxis del EICH ciclofosfamida 50mg/kg/día en los días +3 y +4 además de tacrolimus y micofenolato en el día +5

**Resultados.** De 5 pacientes, cuatro están vivos, un paciente con SWA en su segundo trasplante injerto +21, pero murió por complicaciones relacionadas al TMO, tres quimerizados 100%, el cuarto recuperado al 100% en espera del quimerismo. La paciente con aplasia de serie roja tuvo falla a la primer infusión se pasó  $2 \times 10^6$  CD34 y el día +28 se realizó una segunda infusión  $6 \times 10^6$  CD34, presentando citopenias, EICH piel grado I ameritado uso de GAT y bolos de esteroide con recuperación hematológica, actualmente en día +100 postrasplante sin complicaciones. La cantidad de células CD34 en paciente SWA fue de  $27 \times 10^6$  CD34, en el día +30 inició con crisis convulsivas por absceso cerebral, resuelto favorablemente, se encuentra en el día +240 sin tratamiento inmunosupresor sin complicaciones. La paciente de SIDCS se infundieron  $52 \times 10^6$  CD34 ella tuvo abscesos bacterianos, actualmente en resolución día +130, y aplasia medular severa recibió  $30 \times 10^6$  CD34, en el día +21 con injerto de plaquetas, leucocitos y reticulocitos 2.5% sin complicación.

**Conclusiones.** La utilización de trasplante haploidentico puede ser utilizada en nuestro medio con buenos resultados en enfermedades hematológicas benignas, en nuestra experiencia esquemas de tratamiento intenso presentan prendimiento adecuado y con baja tasa de injerto contra huésped agudo o crónico.

### 1319 Trombocitopenia inmune como síndrome paraneoplásico en linfoma Hodgkin

Díaz Vargas Guillermo, Ramos Ena, Gutierrez Serdan Ruth  
Centro Oncológico Estatal Issemym  
ruth\_gtz21@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar el caso de un paciente que se realiza diagnóstico de trombocitopenia inmune primaria que durante su evolución se diagnostica linfoma.

**Antecedentes.** La trombocitopenia inmune primaria es un desorden autoinmune raro en linfoma de Hodgkin, se menciona que este puede preceder por meses a el linfoma, sin embargo reportes donde esta se puede presentar concomitante e iniciarse como la única manifestación previa, comportándose como un síndrome paraneoplásico, sin embargo como son casos aislados también puede reportarse como asociación.

**Caso clínico.** Masculino de 58 años diabético tipo 2, presentó epistaxis y petequias generalizadas en mayo del 2013 por lo cual ingresa y se realizan estudios para descartar causas secundarias las cuales se reportan negativas (inmunológicos, virales, infecciones y por tomografía no evidencia de neoplasia), se maneja con esteroide con respuesta sin embargo tres meses posteriores presenta recaída realizándose nuevamente estudios los cuales son negativos, aspirado de médula ósea con datos compatibles con destrucción periférica de plaquetas, se realiza esplenectomía como 2a línea de tratamiento, con reporte de patología de congestión, presentó como complicación neumonía intrahospitalaria, se realizan estudios y documentan adenopatías mediastinales, se toma biopsia con reporte de hiperplasia folicular el paciente con mejoría clínica y de su cifra de plaquetas, presenta al mes recaída y disminución de la fuerza muscular, se realiza nuevamente tomografía con adenopatías y PET CT positivo con SUV max 5.7 a nivel retroperitoneal, se programa a LAPE y se diagnostica linfoma de Hodgkin celularidad mixta, se inicia tratamiento con ABVD y el paciente presentó

resolución en la cifra de plaquetas y en la debilidad muscular,

**Conclusiones.** El presente caso es interesante ya que se reporta en la literatura que la trombocitopenia inmune primaria se presenta en 0.2 al 1% de los linfomas Hodgkin en general precede a la enfermedad o en el curso de la misma, sin embargo hay escasos reportes en los que realmente se ha asociado como paraneoplásico como en este caso, esto puede deberse a desregulación en el sistema inmune, siendo que con el tratamiento el paciente control la cifra de plaquetas y hasta el momento no ha recaído.

### 1322 Microangiopatía trombótica en el paciente postrasplanteado renal: reporte de un caso

Aguilar López Lilia Beatriz<sup>1</sup>, Rubio Jurado Benjamín<sup>1</sup>, Borjas Gutiérrez César<sup>1</sup>, Garcés Ruíz Oscar Miguel<sup>1</sup>, González Prieto Susana Gabriela<sup>1</sup>, Macedo Reynada Jaime David<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social, 2 Instituto Mexicano del Seguro Social  
dave16z89@hotmail.com

**Objetivo.** Describir un caso de microangiopatía trombótica en el contexto de trasplante renal.

**Antecedentes.** Las microangiopatías trombóticas (MAT) son trastornos oclusivos de tipo microvascular caracterizados por agregación plaquetaria sistémica o intrarrenal con ruptura eritrocitaria mecánica e isquemia en distintos territorios con predominio a SNC. Es común la superposición de cuadros de SUH/PTT. El trasplante de órganos sólidos es una causa ampliamente documentada. El cuadro característico incluye trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y elevación de DHL. La mortalidad a pesar del tratamiento con recambios plasmáticos es elevada (10 al 20%) sobre

todo en las primeras 48 horas de instauración del cuadro.

**Caso clínico.** Paciente femenino de 23 años de edad con enfermedad renal crónica de 5 años de evolución. Recibe injerto renal de donador vivo afectivo el 09 de abril de 2016 el cual se realiza sin incidentes o complicaciones posquirúrgicas inmediatas. Recibió inducción inmunológica pretrasplante con basiliximab. 48 horas posteriores al evento quirúrgico cursa con trombocitopenia progresiva con nadir de hasta 30 mil células/microL. Presenta además anemia sin evidencia de foco hemorrágico, elevación de DHL, Coombs negativo, esquistocitos en sangre periférica (3%), hipocomplementemia y presencia de crisis convulsivas integrando diagnóstico de microangiopatía trombótica. Se indican recambios plasmáticos diariamente hasta lograr elevación de cifras plaquetarias > 150 000/mcL, (recibiendo un total de 5) y metilprednisolona. Ante la evidencia de alteraciones neurológicas se programa iniciar el día 15 de abril Rituximab a dosis de 375 mg/m<sup>2</sup>/semana, completando 4 dosis totales. Presenta incremento de azoados por lo que realiza biopsia de injerto renal con reporte de rechazo agudo. Dada la contraindicación de inhibidores de la calcineurina se decide iniciar timoglobulina a dosis acumulada de 3mg/kg logrando respuesta al tratamiento. Se reportan pruebas especiales negativas: toxina Shiga, ADAMTS13 con actividad normal, serologías virales, SLA negativos, sólo con hipocomplementemia persistente. Al momento se encuentra en seguimiento conservando creatinina basal y niveles plaquetarios óptimos.

**Conclusiones.** La combinación de anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia en un contexto clínico como el postrasplante renal debe acompañarse

de una actitud terapéutica precoz en espera de la confirmación de la etiología, debido a la enorme mortalidad que el retrasar el tratamiento pudiera implicar. Las claves que orientan hacia el diagnóstico de MAT son el hallazgo de esquistocitos, elevación de bilirrubinas séricas con ausencia de haptoglobina sérica y resultados normales en el perfil de la coagulación con una prueba de Coombs negativa. El recambio plasmático logra sobrevividas >85% por lo que es la piedra angular del tratamiento.

### 1326 Linfoma anaplásico cutáneo primario tratado con brentuximab vedotina, reporte de caso y revisión de la literatura

Chávez Trillo Carlos<sup>1</sup>, Aguirre Sotelo Jacqueline Paulina<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Christus Muguerza Hospital del Parque, <sup>2</sup> Hospital Central del Estado de Chihuahua

**Objetivo.** Paciente con diagnóstico de pc-ALCL, se le ofrece tratamiento con Brentuximab vedotina, según los lineamientos y recomendaciones de las guías de NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: T-cell Lymphomas; evidenciando favorable respuesta al mismo.

**Antecedentes.** La inmunoterapia ofrece una terapia blanco efectiva contra antígenos específicos y con baja toxicidad sistémica, ofreciendo adecuados resultados clínicos.

**Caso clínico.** Masculino de 51 años, inicia en mayo 2016 presentando lesión indurada, ulcerada, de bordes elevados en pantorrilla izquierda, con evolución indolente y progresiva, con dimensión de 5x7cm. En agosto 2016 acude con dermatólogo quien realiza biopsia de piel, con reporte histopatológico de linfoma anaplásico de células grandes, confirmado por inmunohistoquímica. Posteriormente, acude con hematólogo quien realiza aspirado de médula ósea y

biopsia de hueso, sin evidenciar infiltración, con estudios de extensión con PET-CT con reporte de actividad en ganglio inguinal izquierdo; confirmando diagnóstico de linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes CD30+ (pc-ALCL) con compromiso ganglionar regional. Se solicitó inmunohistoquímica para ALK, con resultado negativo. Se decidió inducción a la remisión con Brentuximab vedotina, iniciando tratamiento en octubre 2016 a dosis de 1.8 mg/kg, ajustado a un máximo de 150 mg, con ciclos cada 21 días. Actualmente ha recibido 6 ciclos con buena respuesta, desaparición de la lesión y cicatrización de la misma.

**Conclusiones.** Los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+ son la segunda forma más común de linfomas cutáneos de células T. El pc-ALCL representa el 8% de todos los casos de linfomas cutáneos, afecta principalmente varones en la sexta década de la vida. Se manifiesta como un nódulo solitario o tumores frecuentemente ulcerados, el 20% de los casos presentan lesiones múltiples, el 10% lesiones extra cutáneas, incluyendo ganglios linfáticos; algunas lesiones presentan remisión espontánea. Histológicamente muestra un infiltrado circunscrito de células linfoides con afinidad cutánea, con más del 75% de células grandes CD30+ con apariencia anaplásica, pleomórfica e inmunoblástica que se extiende hacia la dermis e hipodermis. Tiene un excelente pronóstico a pesar de tener frecuentes recaídas. Para su diagnóstico requiere correlación clínica, inmunológica e histopatológica, búsqueda de ganglios regionales y toma de biopsias, así como estudios de PET-CT. Según la NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: T-cell Lymphomas, el algoritmo de diagnóstico y tratamiento para pc-

ACL con ganglio regional ofrece entre los esquemas de primera línea Brentuximab vedotina <> RT; este fármaco ha resultado seguro y efectivo como terapia para LCCT CD30+ presentando tasa de respuesta del 73% en comparación con otros agentes.

### 1329 Mielofibrosis de alto riesgo JAK-2 positivo

Guajardo Efrain Ernesto, Gonzalez de la Rosa Andres, Razo Hernández Gustavo Eduardo  
Centro Médico ISSEMYM Ecatepec  
d.e.guajardo@gmail.com

**Objetivo.** Describir un caso clínico de mielofibrosis de alto riesgo.

**Antecedentes.** La mielofibrosis, neoplasia mieloproliferativa crónica caracterizada por fibrosis de la médula ósea, esplenomegalia, hematopoyesis extramedular, leucoeritroblastosis y ausencia de cromosoma Philadelphia, más común en adultos de 64 a 67 años, incidencia de 0.25/100000 anual en los EU. Factores de riesgo son las mutaciones del JAK2 (50-65% de los casos), CALR (26-35%), TET2 (17%); la patogenia se centra en la desregulación de las vías del JAK-STAT lo que resulta en falta de actividad en la tirosin cinasa intrínseca, proliferación celular y resistencia a la apoptosis, además de proliferación de las células hematopoyéticas. Clínicamente se manifiesta con un síndrome constitutivo, síndrome anémico además de la presencia de hepatoesplenomegalia. El diagnóstico se realiza con los tres criterios mayores de la OMS más la presencia de al menos uno menor.

**Caso clínico.** Femenino 42 años inicia padecimiento en Agosto del 2015 con fiebre de 40°C de predominio nocturno, escalofríos, malestar general, náusea, vómito, y pérdida de peso de 22 kg en 8 meses. A la exploración con ta-

quicardia, palidez, deshidratación moderada, adenomegalia en región supraclavicular izquierda de 1.5 x 1.5 cm de consistencia hulsosa, móvil no dolorosa, hepatomegalia 2-2-0. Laboratorios: leucocitos 2090, neutrófilos 700, linfocitos 600, hemoglobina 6.5 mg/dl, hematocrito de 21%, VCM de 92.5 fL, HCM de 28.6 pg, plaquetas de 139000, BUN 11 mg/dl, creatinina 0.65 mg/dl, ácido úrico 5.88 mg/dl, bilirrubina total 0.80 mg/dl, proteínas totales 5.4 g/dl, albúmina 2.7 g/dl, FA 80 U/L, DHL 334 U/L, Frotis de sangre periférica con macrocitos, microcitos, eliptocitos escasos, hipocrómica, plaquetas grandes. Impronta ósea compatible con hipocelularidad ++. Aspirado de médula ósea "seco". Biopsia de hueso con hipocelularidad, incremento en el tamaño de sinusoides, a expensas de síndrome mieloproliferativo compatible con mielofibrosis primaria, Ultrasonido hígado con cambios por proceso parenquimatoso crónico, esplenomegalia, JAK-2 V617F positivo con 55.17% del alelo detectado. Fue tratada con hidroxycarbamida y danazol presentando toxicidad siendo suspendido, considerada de alto riesgo haciéndola candidata a tratamiento con Ruxolitinib.

**Conclusiones.** El paciente cumple criterios de la OMS para mielofibrosis primaria, de acuerdo al DIPSS-plus con 5 puntos clasificándola en alto riesgo con una supervivencia de 16 meses. Inicio tratamiento con hidroxycarbamida con intolerancia. Se detectó JAK2 y se inició tratamiento con Ruxolitinib primera línea de tratamiento en el manejo de los síntomas de acuerdo a la BCSH, que está relacionado a un incremento en la sobrevida y disminución de los síntomas en pacientes con mielofibrosis de alto riesgo.

### 1330 Progresión de un mieloma múltiple no secretor a leucemia de

### células plasmáticas con expresión fenotípica y molecular inusual

Fragoso Flores Jaime, Zamora Pérez Elia, Pérez Solís D, Cabrera García Alvaro, Ayala Davila DT, Hernández Mendoza EA  
Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca

**Objetivo.** Describir un caso de MM no secretor e inicialmente negativo para delección 13q, que progresa a LCP con expresión fenotípica aberrante de MPO y positividad para delección 13q.

**Antecedentes.** Entre 2 y 4% de los pacientes con mieloma múltiple (MM) progresarán a leucemia de células plasmáticas (LCP). El diagnóstico de LCP se basa en el hallazgo de células plasmáticas en sangre periférica por arriba del 20%. La expresión fenotípica de los trastornos clonales de células plasmáticas ha sido revisada en distintos reportes de la literatura, en donde la co-expresión de CD38 y CD138 es empleada para identificación de células plasmáticas, sin embargo la LCP carece de expresión del antígeno CD56 a diferencia del MM, comúnmente positivo. Se ha detallado también la presencia de los antígenos mieloides CD13 y CD117, y en ninguno de estos reportes se describe positividad a la mieloperoxidasa (MPO). Ha sido descrito que la transformación de MM a LCP está regulada por la presencia de variantes de nucleótido único (SNV) en estrecha relación al efecto represor y selectivo que ejerce un tratamiento farmacológico fallido pudiendo modificar el contexto genético de la enfermedad.

**Caso clínico.** Hombre de 47 años, con múltiples lesiones líticas así como plasmocitoma frontal y mandibular. Al inicio Hb 9.5 g/dL, leucocitos de  $8 \times 10^3/\text{microL}$ , plaquetas  $162 \times 10^3/\text{microL}$  y calcio 11.3 mg/dL. Aspirado de médula ósea (MO) con 50% de células plasmáti-

cas. Electroforesis e inmunofijación sin evidencia de proteínas monoclonales, cadenas ligeras libres así como relación kappa/lambda normales. Positivo para t(11;14) y negativo para deleción 13q por FISH. Hueso con infiltración de células plasmáticas neoplásicas CD138, CD38, CD20 y cadenas Lambda positivas. Inicia tratamiento con ciclofosfamida, bortezomib y dexametasona, sin evidencia de enfermedad activa durante 1 año y medio. Recae con leucocitosis de  $52.4 \times 10^3/\text{microL}$ , Hb 12.3 g/dL, plaquetas  $104 \times 10^3/\text{microL}$ , identificando 41% de células plasmáticas en sangre periférica (SP). Inmunofenotipo en MO CD45 tenue, CD138, CD38, CD71, CD33 y MPO. Un nuevo análisis develó deleción 13q positiva en 21% de células en SP. Se inicia tratamiento de rescate con Ciclofosfamida, Carfilzomib, Dexametasona.

**Conclusiones.** La expresión de antígenos de linaje celular es esencial tanto para establecer la pauta a seguir durante un análisis fenotípico como para la interpretación final del mismo. El hallazgo de MPO aberrante no está descrito en LCP. La deleción 13q positiva en un segundo análisis sustenta la hipótesis de que la transformación es el resultado de la selección de una clona refractaria al tratamiento inicial.

### 1332 Reporte de caso de gemelas monocigóticas discordantes para hemofilia B grave a causa de una mutación nueva

Gutiérrez Eric<sup>1</sup>, Tiznado García Héctor Manuel<sup>2</sup>, Jaloma Cruz Ana Rebeca<sup>3</sup>, Lara Navarro Irving Jair<sup>4</sup>, Meléndez Aranda Lennon<sup>4</sup>, Medina López Yuliana Montserrat<sup>5</sup>, Medina López Yuliana Montserrat<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Hematólogo Pediatra. Hospital Starmédica, Mérida, Yucatán, <sup>2</sup> Adscrito al Servicio de Hematología Pediátrica, Hospital de Pediatría Centro Médico de Occidente, IMSS.

Guadalajara, Jalisco, <sup>3</sup> División de Genética, Centro de Investigación Biomédica de Occidente, IMSS. Guadalajara, Jalisco, <sup>4</sup> Doctorado en Genética Humana, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara; División de Genética, Centro de Investigación Biomédica de Occidente, IMSS. Guadalajara, Jalisco, <sup>5</sup> Residente de Hematología Pediátrica, Hospital de Pediatría Centro Médico de Occidente, IMSS. Guadalajara, Jalisco.

**Objetivo.** Describir caso clínico con mutación nueva.

**Antecedentes.** Hemofilia B es deficiencia del factor IX (FIX) de coagulación, se origina por mutación en el gen F9 del cromosoma X; siendo los varones generalmente afectados y las mujeres portadoras asintomáticas. Una mujer puede manifestar hemofilia debido a una monosomía del X, mutaciones homocigóticas en el gen F9, heterocigotos compuestos (productos de madre portadora y padre afectado) o presentar un sesgo extremo en la inactivación del X sano, resultando en la expresión del alelo afectado. Se presenta el caso de gemelas monocigóticas producto de embarazo monocorial biamniótico; una presenta hemofilia B grave con manifestaciones hemorrágicas musculoesqueléticas; en tanto que su gemela es asintomática.

**Caso clínico.** Previo consentimiento se realizó revisión del caso y se obtuvo muestra de paciente para realizar cariotipo del cultivo de linfocitos y tinción con bandas GTG, obtención de DNA para determinar el patrón de inactivación del X por el ensayo de PCR del gen del receptor androgénico humano (HUMARA) para su análisis automatizado por ensayo fluorescente en secuenciador ABI Prism 310 de AppliedBiosystems. Se identificó la mutación mediante estudio de

secuenciación de nueva generación con equipo de Illumina. Se consultó la identificación de la mutación en bases de datos F9-SNP-NCBI, CHAMP-Hemophilia-NCBDDD-CDC y Factor IX VariantDatabase. Femenino de 3 años 4 meses de edad, sin antecedentes de hemofilia B; inició a los 8 meses de edad con hemartrosis de rodilla izquierda tratada con cirugía por sospecha de artritis séptica, presentó choque hipovolémico en postquirúrgico inmediato, se encontró FIX:C 0.9%; posteriormente presentó 7 eventos de hemartrosis. Actualmente con artropatía en rodilla izquierda, TTPa >75 segundos conforme al testigo. Cariotipo normal 46, XX, deleción de T en codón 168 del gen F9 ocasionando codón de paro, con pérdida del 78% de la proteína normal. Fue informativa para HUMARA, y al igual que su gemela idéntica, ambas mostraron un patrón de lyonización aleatorio no sesgado. Se confirmó en las bases de datos que la mutación detectada no ha sido descrita en la literatura.

**Conclusiones.** Se identificó una mutación no reportada previamente y condicionante de la forma severa del padecimiento, la cual no explica sus manifestaciones hemorrágicas; ya que, aunque la mutación en un alelo conduce a la ausencia del FIX, se esperaría que la expresión del alelo sano fuera capaz de lograr la hemostasia. Se sugiere un mosaicismo en inactivación del cromosoma X que determina un sesgo extremo en células hepáticas y la expresión preferencial del alelo afectado.

### 1333 Paciente con LMC en segunda crisis blástica linfoide, manejado de manera exitosa con tcph y dasatinib

Gudiño Ericka Fabiola, Delgado López Nancy  
 Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional SXXI IMSS  
 fabis41@hotmail.com

**Objetivo.** Mostrará la evolución exitosa de un paciente con LMC en segunda crisis blástica linfoide manejado con Dasatinib y TCPH

**Antecedentes.** La LMC en crisis blástica se caracteriza por la presencia de más de 20% de blastos linfoides en un 25% de los casos. Asociada a cambios genéticos adicionales.

**Caso clínico.** Masculino de 35 años inicia en noviembre 2014 con cefalea, dolor abdominal, náusea, diarrea. BH inicial Hb 15.2 d/dL, leucocitos 106 mil, neutrófilos 0, plaquetas 173 mil, DHL 1119. FSP: Patrón leucoeritroblástico. AMO: Heterogéneo, blastos 2%, basófilos 4%. USG abdominal con Bazo de 18 cm. Ingresa por SMP en estudio, iniciándose citorreducción con Hidroxiurea. 11 Nov 2014 con BCR-ABL 302.87% IS concluyéndose LMC. El 2 Dic 2014 inicia Imatinib 400 mg /día, alcanzando al 16 de diciembre 2014 respuesta hematológica, control BCR-ABL del 2 de Junio de 2015 en 274.56% IS (Sin respuesta). Clínicamente con astenia, adinamia, fiebre. FSP: 60% de blastos linfoides. AMO: 90% de blastos linfoides, encontrándose en crisis blástica. El 10 de Junio 2016 inicia Dasatinib 100 mg/día, estudio de mutaciones con Y253H. Se añadió PDN 100 mg/día por 42 días. Y posteriormente INF 90 mcg c/3 semanas. En septiembre 2015 AMO en RC, Cariotipo 46 XY, BCR-ABL 1-29 % IS concluyéndose segunda fase crónica 20 Noviembre 2015 acude por gingivorragia, documentándose citopenias, dándose soporte transfusional y factores estimulantes, posteriormente observándose leucocitosis. FSP con 90% de blastos linfoides. AMO: 83% de blastos linfoides encontrándose en crisis blástica. Se inicia manejo con dexametasona + Dasatinib. Y posteriormente fase IA R-HCVAD, suspendiéndose rituximab por reacción adversa, alcanzando RC.

Continuando fase IB-HCVAD, hasta IIA HCVAD. Sin infiltración a SNC. En febrero de 2016 se encuentra donador relacionado HLA 10/10; al no haber contraindicación para TCPH, se decide el mismo. Acondicionamiento con BUCY. Infusión de CPH el 10 de Marzo 2016 con cuenta  $4.9 \times 10^5$  con injerto mieloide día +12. Continuando seguimiento por CE. En abril 2017 reinicia Dasatinib 50 mg con incremento posterior a 100 mg, recibiendo profilaxis con ciprofloxacino hasta día 100, inmunosupresión con micofenolato, ciclosporina hasta el 14 de abril 2016. 21 junio 2016 con cariotipo 46 XY, BCR-ABL: ND En julio 2016 cistitis hemorrágica y EICH hepático manejado con esteroide. 6 Diciembre de 2016. BCR ABL: ND, 6 diciembre 2016 46 XY (20 metafases), EICH hepático.

**Conclusiones.** Actualmente se encuentra respuesta molecular profunda a un año de TCPH, con pocas complicaciones asociadas al mismo.

### 1338 Presentación morfológica atípica de leucemia promielocítica. Reporte de un caso y revisión de la literatura

*Fragoso Flores Jaime, Zamora Pérez Elia, Cabrera García Alvaro, Ayala Davila DT, Hernández Mendoza EA* Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca

**Objetivo.** Describir un caso de LPA tipo M3v, CD117 negativo/HLA-DR positivo, t(11;17) positiva.

**Antecedentes.** La leucemia promielocítica aguda (LPA) representa cerca del 25% de las leucemias mieloides agudas en América Latina. Existen dos variantes morfológicas, hipergranular (M3) y microgranular (M3v); esta última es poco frecuente y suele confundirse con leucemia mielomonocítica (M4). Fenotípicamente más del 94% son positivas para el antígeno CD117 y

arriba del 90% son negativas para HLA-DR. Poco más del 97% de los casos presenta translocación [t](15;17), la cual confiere susceptibilidad al tratamiento farmacológico convencional, mientras que cerca del 3% de los pacientes expresan la proteína quimérica ZBTB16/RAR-alpha; resultante de la t(11;17) y son resistentes al tratamiento.

**Caso clínico.** Masculino de 40 años con cefalea persistente, equimosis en brazo derecho y lesión infiltrativa en paladar. Se documentó anemia, trombocitopenia y  $89.2 \times 10^3$  leucocitos/mL con 71% de blastos de aspecto mielomonocítico. En el aspirado de médula ósea se observaron células con características similares a las de sangre periférica. El inmunofenotipo mostró 96% de blastos mieloides CD117 y CD34 negativos con CD36, CD64 y HLA-DR heterogéneos. En la tomografía se observaron imágenes hiperdensas en región frontal lado derecho sugerentes de infiltración leucémica. No fue posible realizar punción lumbar. Al cuarto día intrahospitalario presentó hematoma parenquimatoso derecho y herniación uncal, falleciendo al quinto día. Dos días posteriores al deceso el reporte de la RT-PCR puso de manifiesto la t(11;17) confirmando el diagnóstico de LPA.

**Conclusiones.** Distintos reportes describen la LPA atípica como una leucemia M3v, con un patrón de expresión antigénica inusual y una translocación poco frecuente. En una serie de 20 casos con LPA M3v se observó CD117+ en 100% y ninguno HLA-DR+. En otra serie con 16 casos de LPA M3v, 12 fueron positivos para CD117 y solo 1 para HLA-DR. La expresión del antígeno CD36 no ha sido descrita en ningún reporte de LPA. La combinación de CD36 y CD64 se emplea para la identificación de leucemia con diferenciación monocítica. A pesar de su baja frecuencia la t(11;17)

sólo ha sido descrita en LPA con expresión fenotípica habitual. Este caso confirma que puede presentarse la t(11;17) en una LPA con características morfológicas y fenotípicas similares a leucemia mielomonocítica, lo cual debe tomarse en cuenta al diagnóstico para no retrasar el tratamiento. El comportamiento fatal se asocia al retraso en el reconocimiento morfológico de la enfermedad, a la alteración genética responsable de la clonalidad y a la resistencia farmacológica.

#### 1344 Anemia grave súbita no hemolítica como manifestación inicial de hipotiroidismo primario autoinmune

*Cabrera García Alvaro, Zamora Pérez Elia, Balderas Delgado Carolina, Fragoso Flores Jaime, Pérez Solís D, Hernández Mendoza EA*  
 Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapalca

**Objetivo.** Describir un caso de MM no secretor e inicialmente negativo para delección 13q, que progresa a LCP con expresión fenotípica aberrante de MPO y positividad para delección 13q.

**Antecedentes.** Entre 2 y 4% de los pacientes con mieloma múltiple (MM) progresarán a leucemia de células plasmáticas (LCP). El diagnóstico de LCP se basa en el hallazgo de células plasmáticas en sangre periférica por arriba del 20%. La expresión fenotípica de los trastornos clonales de células plasmáticas ha sido revisada en distintos reportes de la literatura, en donde la co-expresión de CD38 y CD138 es empleada para identificación de células plasmáticas, sin embargo la LCP carece de expresión del antígeno CD56 a diferencia del MM, comúnmente positivo. Se ha detallado también la presencia de los antígenos mieloides CD13 y CD117, y en ninguno de estos

reportes se describe positividad a la mieloperoxidasa (MPO). Ha sido descrito que la transformación de MM a LCP está regulada por la presencia de variantes de nucleótido único (SNV) en estrecha relación al efecto represor y selectivo que ejerce un tratamiento farmacológico fallido pudiendo modificar el contexto genético de la enfermedad.

**Caso clínico.** Hombre de 47 años, con múltiples lesiones líticas así como plasmocitoma frontal y mandibular. Al inicio Hb 9.5 g/dL, leucocitos de  $8 \times 10^3/\text{microL}$ , plaquetas  $162 \times 10^3/\text{microL}$  y calcio 11.3 mg/dL. Aspirado de médula ósea (MO) con 50% de células plasmáticas. Electroforesis e inmunofijación sin evidencia de proteínas monoclonales, cadenas ligeras libres así como relación kappa/lambda normales. Positivo para t(11;14) y negativo para delección 13q por FISH. Hueso con infiltración de células plasmáticas neoplásicas CD138, CD38, CD20 y cadenas Lambda positivas. Inicia tratamiento con Ciclofosfamida, Bortezomib y Dexametasona, sin evidencia de enfermedad activa durante 1 año y medio. Recae con leucocitosis de  $52.4 \times 10^3/\text{microL}$ , Hb 12.3 g/dL, plaquetas  $104 \times 10^3/\text{microL}$ , identificando 41% de células plasmáticas en sangre periférica (SP). Inmunofenotipo en MO CD45 tenue, CD138, CD38, CD71, CD33 y MPO. Un nuevo análisis develó delección 13q positiva en 21% de células en SP. Se inicia tratamiento de rescate con ciclofosfamida, carfilzomib, dexametasona

**Conclusiones.** La expresión de antígenos de linaje celular es esencial tanto para establecer la pauta a seguir durante un análisis fenotípico como para la interpretación final del mismo. El hallazgo de MPO aberrante no está descrito en LCP. La delección 13q positiva en un segundo análisis sustenta la hipótesis de que la transformación es el resul-

tado de la selección de una clona refractaria al tratamiento inicial.

#### 1347 Remisión espontánea (RE) de leucemia aguda mieloide (LAM): reporte de caso

*Cruz Rico Jorge<sup>1</sup>, De la Cruz Castillejos Juan Carlos<sup>2</sup>, Hernández-Fernández Cecilia<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Hospital Juárez de México, <sup>2</sup> Residente de Medicina Interna, Hospital Juárez de México

**Objetivo.** Presentar el caso de una paciente que logra remisión espontánea de LAM y analizarlos mecanismos que inducen ésta, diversos y parcialmente mediados por fenómenos inmunológicos.

**Antecedentes.** La RE de LAM involucra la desaparición parcial o completa de la leucemia sin tratamiento dirigido para ejercer una influencia sobre la enfermedad. El conocimiento de los mecanismos subyacentes de la RE puede proporcionar pistas para uso de quimioterapia, terapia dirigida o nuevos enfoques terapéuticos.

**Caso clínico.** Mujer de 43 años de edad. Inició tres meses previos con síndrome anémico, cefalea, fiebre intensa, disminución de peso y de la fuerza. En la exploración física se observó palidez, discreta ictericia, hepatomegalia dolorosa y se corroboró fiebre. La biometría hemática mostro leucocitosis 137,000/mL, la mayoría neutrófilos y blastos mieloides, plaquetas 7,000 y hemoglobina 3.4, por lo que al ingreso requirió terapia transfusional. El aspirado de médula ósea (MO) mostró 84% de blastos mieloides y ausencia de megacariocitos. Inmunofenotipo positivo para CD15 (67%), CD33 (97%), CD 64 (42.4%) y mieloperoxidasa (71.3%). Cariotipo normal. Se demostró neumonía sin germen aislado, por lo que recibió tratamiento antibiótico. En la etapa de mejoría se intentó quimioterapia pero la paciente desarrolló neutropenia fe-

bril, leucocitos 800, neutrófilos 120, linfocitos 570, monocitos 20, LUC 80, hemoglobina 9.6, hematocrito 27.4, plaquetas 17,000, aislando *Acinetobacter baumannii* sensible a amikacina. Un mes después del ingreso, al encontrarla afebril, recuperada, sin infección se realizó aspirado de MO, observando celularidad incrementada, sin blastos, en remisión completa (RC). La RC se mantuvo hasta por tres meses más, sin quimioterapia a solicitud de paciente y familiares, hasta que se presenta con dolor óseo y 90% de blastos en MO, características iguales a las de la médula inicial, cuatro meses antes.

**Conclusiones.** La RE de LAM es un evento raro, desde 1878 se han reportado pocos casos, habitualmente de corta duración (promedio 7.7 meses), los menos con remisión duradera e incluso citogenética. Los mecanismos que inducen la RE son diversos y parcialmente mediados por fenómenos inmunológicos, observando una asociación entre RE en LAM con transfusión sanguínea y/o infecciones concomitantes. La principal asociación es con infecciones bacterianas, ya que se observa elevación del factor de necrosis tumoral  $\alpha$ , interleucina 2 e interferón, así como aumento en la población de células natural killer y células T citotóxicas. En relación a la transfusión sanguínea posiblemente ocurran mecanismos similares a los descritos en el efecto injerto contra leucemia en pacientes trasplantados de células hematopoyéticas. Hasta el momento ninguna de las teorías se ha demostrado.

**1351 Leucemia de células plasmáticas con infiltración pulmonar y alteraciones citogenéticas infrecuentes.**

**Presentación de un caso**

Rivera Salgado Irene<sup>1</sup>, Ramírez Salinas Carmen Margarita<sup>2</sup>, López

Quintanilla Sandra Luz<sup>2</sup>, Hernández Sánchez Merit del Carmen<sup>2</sup>, Saucedo Montes Eric Eduardo<sup>2</sup>, Barrios Hernández Irma Leticia<sup>2</sup>, Cepeda Vargas Ernesto<sup>2</sup>, Martínez Pérez Leticia<sup>2</sup>, Gonzalez Rodríguez Karina<sup>2</sup>  
<sup>1</sup> Hospital Central Sur de Alta Especialidad Pemex, <sup>2</sup> Hospital Regional Pemex Cd. Madero

**Objetivo.** Describir un caso clínico de baja incidencia.

**Antecedentes.** La leucemia de células plasmáticas (LCP) es una variante rara y agresiva de mieloma caracterizada por la presencia de células plasmáticas en sangre periférica. Representa 2-4% de todos los casos de mieloma múltiple. Se clasifica como primaria cuando la encontramos en pacientes sin diagnóstico previo de mieloma o secundaria en aquellos con mieloma en recaída o refractario. La incidencia de LCP primaria se estima en menos de 1 caso/millón y es una entidad clínico-patológica con hallazgos citogenéticos y moleculares diferentes. El curso clínico es agresivo con remisiones y supervivencia cortas pese al uso de esquemas de quimioterapia intensivos y trasplante de células progenitoras hematopoyéticas

**Caso clínico.** Masculino de 74 años que presentó pérdida de peso de 10 kilogramos en un mes con lesiones purpúricas y hemoptisis escasa por lo que se hospitalizó durante 14 días presentando fiebre y neumonía nosocomial. Se recibió en Hematología con pancitopenia y se identificaron 30% células plasmáticas en sangre periférica. El AMO hiper celular con 95% de células plasmáticas. La citometría de flujo identificó población anormal linfocitoide CD 20++ en el 90% de la población, CD38++ en el 100% y negativo para CD2, 3, 5, 7, 10, 19, 34, 117, HLA-DR y MPO. Biopsia de MO con celularidad del 90%, CD138 en 95% de la población y

CD56 en 70%, con CD20+ en 5% y CD23 negativo. Proteínas totales de 8.7 g/dl, globulinas 5.6 g/dl e inmunoglobulina G de 2927 mg/dL. Pico monoclonal de 2.8 g/dl con inmunofijación positiva para proteína monoclonal IgG kappa, cadenas ligeras en suero kappa de 1265 (3-19.4 mg/L) y relación kappa/lambda 111.36 (0.26-1.65 mg/L). Serie ósea metastásica sin lesiones líticas. Calcio sérico normal y deshidrogenasa láctica elevada. Cariotipo en MO 46-55,XY,add(1)(p22),+3,+9,+11,+11,-13,+14,+15, add(17)(p11.2),+18,+19,+21,+1-2mar,12-106dmin[cp4]. Fue sometido a broncoscopia y en el extendido del cepillado bronquial teñido con Wright se observaron abundantes células plasmáticas de aspecto inmaduro. Inició tratamiento con ciclofosfamida/dexametasona y al día +8 presentó fiebre, celulitis de ambos miembros torácicos, aislamiento de *E coli* en hemocultivo y deterioro de sus condiciones generales que condicionaron la muerte al día +15

**Conclusiones.** Se concluye que el curso clínico agresivo y con infiltración pulmonar no habitual, se relaciona a las alteraciones citogenéticas complejas, principalmente a la presencia de double minutes (dm) que son pequeños fragmentos extracromosómicos de DNA que se reportan con mayor frecuencia en tumores sólidos y escasos reportes en leucemia mielóide aguda, promielocítica, mielomonocítica, mielóide crónica y mielodisplásicos.

**1354 Anemia perniciosa: un reto en pediatría**

Restrepo Ruiz Carlos Eduardo, Castillo Martínez Io Daiela, Velásquez Marmolejo Lizette, Moreno González Aida Mashenka  
 Hospital Infantil de México Federico Gómez  
 cares027@yahoo.com

**Objetivo.** Describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de anemia perniciosa atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, manifestaciones al diagnóstico, evolución y respuesta al tratamiento.

**Antecedentes.** La anemia perniciosa es la causa más común de anemia megaloblástica en adultos. Sin embargo, la deficiencia de vitamina B<sub>12</sub> es una condición rara en niños, y lo es aún más cuando es secundaria a la presencia de anticuerpos contra el factor intrínseco. Los síntomas iniciales en este grupo de edad pueden ser inespecíficos (hiporexia, vómito, falla del miedo), orientar hacia otras etiologías y preceder a las manifestaciones hematológicas características de la enfermedad, por lo que en muchos casos es necesario un alto índice de sospecha. Entre estos, los neurológicos cobran gran importancia pues sin tratamiento oportuno las secuelas motoras y cognitivas pueden ser irreversibles.

**Caso clínico. Resultados.** Reportamos 6 casos, 5 de sexo femenino y 1 de sexo masculino, con edades entre los 10 años y los 10 meses al momento del diagnóstico. En 3 de ellos no se consideró inicialmente una deficiencia de vitamina B12. 4 de ellos debutaron con alteraciones neurológicas (66%) y 2 con manifestaciones gastrointestinales (33%), uno con anemia hemolítica dentro de una condición de autoinmunidad con desarrollo de anticuerpos anti FI, y las demás con alteraciones hematológicas clásicas como pancitopenia y/o anemia macrocítica arregenerativa. Así, los hallazgos laboratoriales más frecuentes fueron anemia macrocítica arregenerativa (66%), pancitopenia (50%), 100% con niveles bajos de vitamina B<sub>12</sub> y positividad para anticuerpos contra el factor intrínseco. Cuentan además con estudio por aspirado de médula ósea con

los hallazgos característicos descritos en la literatura (cambios megaloblásticos, diferencias en la maduración citoplasma/núcleo, polisegmentación de neutrófilos, etc). Todos recibieron tratamiento de reemplazo con vitamina B<sub>12</sub> a una dosis de 1,000ug cada día por una semana, cada semana por un mes y posteriormente cada mes, con lo cual se logró remisión completa de los cambios hematológicos en los 6 pacientes, remisión de los síntomas gastrointestinales y casi completa de los signos neurológicos.

**Conclusiones.** Se corrobora la heterogeneidad fenotípica de la enfermedad, que en algunos casos exige una alta sospecha diagnóstica, que permita a su vez un inicio precoz del tratamiento, indispensable para mejorar el pronóstico a corto y largo plazo de los niños afectados. La poca frecuencia de la enfermedad en niños hace necesario estudios colaborativos multicéntricos que permitan evaluar las medidas terapéuticas actuales.

**1355 Neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitoides (NCDBP) CD4+, CD56+, MPO positivo sin involucro cutáneo asociada a tratamiento quimioterapéutico previo**

*Cabrera García Alvaro, Zamora Pérez Elia, Balderas Delgado Carolina, Fragoso Flores Jaime, Pérez Solís D, Ayala Davila DT, Hernández Mendoza EA*  
Hospital Regional de Alta Especialidad de Ixtapaluca

**Objetivo.** Describir la evolución de un caso de NCDBP con positividad en la expresión de Mieloperoxidasa, secundario a tratamiento quimioterapéutico previo por cáncer de mama.

**Antecedentes.** La neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitoides (NCDBP), inicial-

mente llamado linfoma de células Natural Killer blásticas, ha sido ampliamente descrita como una neoplasia hematológica agresiva derivada de precursores de células dendríticas plasmocitoides y caracterizada por la coexpresión de CD4 y CD56, en un 50% las células tumorales son CD68+ sin otros marcadores de linaje específicos. Se ha reportado una incidencia global extremadamente baja (0.44% de las hemopatías malignas y 0.7% de los linfomas cutáneos), con involucro cutáneo en el 70% de los casos y una minoría muestra solamente comportamiento leucémico. Se han descrito casos con expresión de marcadores mieloides como CD33, pero no de mieloperoxidasa. El pronóstico es pobre y la mayoría responden temporalmente a esquemas de quimioterapia diseñados para neoplasias linfoides.

**Caso clínico.** Mujer de 35 años con antecedente de cáncer de mama tratada con quimioterapia (antraciclinas) y radioterapia cuatro años antes de su ingreso. Inicia con hiperpolimenorrea, palidez y plenitud postprandial temprana de tres semanas de evolución, a la exploración física hepatoesplenomegalia y sin lesiones cutáneas. Los laboratorios iniciales mostraron pancitopenia (4.2 g/dL hemoglobina, 26 x10<sup>9</sup>/L plaquetas, leucocitos 2.6 x10<sup>9</sup>/L, neutrófilos absolutos 0.9 x10<sup>9</sup>/L). Biopsia de médula ósea hiper celular con infiltración masiva por células neoplásicas CD68+, S100+, CD117-, CD79a-, CD4+, CD56+, CD1a-, CD34+, MPO positivo intenso y difuso. No fue posible realizar CD123. Recibió tratamiento con esquema de quimioterapia intensiva (H-CVAD + Bortezomib) e integró remisión completa a las 4 semanas. Durante el segundo ciclo de quimioterapia desarrolló neutropenia profunda, fiebre y choque séptico sin respuesta a manejo de reanimación.

**Conclusiones.** La positividad a mieloperoxidasa ha sido usado como criterio para descartar la NCDBP, sin embargo, cada vez existe más información acerca de esta enfermedad y ha habido intentos por establecer criterios diagnósticos objetivos debido al reducido número de pacientes reportados, la diferente presentación clínica y la variabilidad de expresión de marcadores de las células tumorales. Presentamos un caso de NCDBP con presentación inicial leucémica MPO+, que respondió adecuadamente a la inducción con bortezomib y quimioterapia intensiva.

**1361 Enfermedad voluminosa en mediastino, como presentación extramedular de mieloma múltiple sistémico: reporte de un caso y revisión de literatura**

*Pardo Escobedo María Gabriela, Díaz Robles Noé Rogelio*  
IMSS  
gaba\_pardo@hotmail.com

**Objetivo.** Presentación de caso atípico de mieloma múltiple sintomático con actividad extramedular ganglionar voluminosa en mediastino.

**Antecedentes.** El mieloma múltiple es una neoplasia de células plasmáticas clonadas que presenta aproximadamente 13 % de las neoplasias hematológicas, una tasa de incidencia de 6-8 personas por 100,000 habitantes/año y edad de presentación mayor en la séptima década de vida. Las presentaciones clínicas habituales por orden de frecuencia: anemia, enfermedad renal y lesiones óseas. La manifestación clínica extramedular se define como plasmocitoma de tejidos blandos ó infiltración por células plasmáticas de un sitio anatómico distante a médula ósea y secundaria a diseminación sanguínea, siendo rara; al momento del diagnóstico se ha reportado en un porcentaje

no mayor a 8% y los sitios más comunes son hígado, piel, sistema nervioso central, líquido pleural, riñón, ganglios linfáticos y páncreas. Una revisión de 1027 casos realizada por Kyle R.A et al en 2003 reportó afección en adenopatías en 1% con tamaño no mayor de 3cm. Por lo que esta presentación es muy rara.

**Caso clínico.** Masculino de 56 años con hallazgo de ensanchamiento mediastinal durante valoración preoperatoria para cirugía electiva de rodilla por artropatía secundaria a traumatismo en marzo 2014. La tomografía contrastada inicial con conglomerado ganglionar en mediastino anterior de 10 x 20cm - adenopatía de 2 x 1 cm supraclavicular derecha. Se realizó biopsia de ganglio supraclavicular derecho en agosto 2014 e inmunohistoquímica neoplasia de células plasmáticas sin observar expresión de CD20 y Ki67 de 5% compatible con plasmocitoma (se descartó también MW). Principales características al diagnóstico: Hb 10.8g/dl, GB 7.800/mmc, neutrófilos 5.100/mmc, linfocitos 1.900/mmc, monocitos 0.600/mmc, plaquetas 343.000/mmc, células plasmáticas en médula ósea 15%, calcio 8.0 mg/dl, creatinina 1.0mg/dl, IgG 4.9 gr/dl, gammaglobulina 51.5%, albúmina 2.7 g/dl, Inmunofijación IgG-Kappa detectada, múltiples lesiones líticas en arcos costales bilateral, B2 microglobulina 7.98 mg/dl. EstadiolSS II. Fue tratado con talidomida/dexametasona/ciclofosfamida, completó 6 ciclos cada 28 días. Se documentó en TAC contrastada regresión completa de mediastino voluminoso, y muy buena respuesta parcial por reducción del más de 90% de proteína M. En mayo 2015 se documentó nuevamente crecimiento mediastino anterior en TAC contrastada de control. Logró SLP 11 meses.

**Conclusiones.** El mieloma múltiple con afección ganglionar voluminosa como enfermedad extramedular es raro. En la bibliografía sólo se reporta afección ganglionar en ganglios no mayores a 6 cm sólo en un 2% y en enfermedad con progresión y/ó refractaria. Este caso es el primero reportado como manifestación clínica inicial en mieloma múltiple sintomático.

**1364 Leucemia de células peludas: presentación típica de una enfermedad poco común**

*Pérez Eduardo, Sánchez Silvia Berenice, Cázares David, Aranda Alejandra, Ojeda Juan, Amador Fabián*  
Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío  
lalo.medicina@gmail.com

**Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con un síndrome linfoproliferativo con diagnóstico final de tricoleucemia y tratamiento de primera línea.

**Antecedentes.** La leucemia de células peludas (tricoleucemia) es una enfermedad linfoproliferativa crónica de células B, pertenece a la familia de linfomas no Hodgkin de bajo grado, representando el 2% de las leucemias en general. Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen esplenomegalia en el 96% de los pacientes y pancitopenia, con infiltración de células con prolongaciones citoplasmáticas en médula ósea, bazo e hígado. El diagnóstico se realiza por criterios morfológicos y de inmunofenotipo, siendo clave el diagnóstico preciso ante la alta respuesta a tratamiento con análogos de purina (pentostatina y cladribina).

**Caso clínico.** Paciente masculino de 49 años sin antecedentes patológicos. Inició en diciembre de 2016 con síndrome anémico, pérdida de peso no intencionada, sin fiebre. Acudió a revisión médica identi-

ficándose en estudios paraclínicos pancitopenia y esplenomegalia. Fue referido a este hospital, con estudios de laboratorio que reportaron hemoglobina de 6.9 g/dl, leucocitos de  $1240 \times 10^3/\mu\text{L}$ , neutrófilos  $200 \times 10^3/\mu\text{L}$  y plaquetas  $37 \times 10^3/\mu\text{L}$ . Se realizó aspirado de médula ósea el cual resultó hipocelular, con algunos linfocitos. La biopsia de hueso mostró mielofibrosis y el inmunofenotipo concluyó tricoleucemia, con células malignas CD19+, CD20+, CD22+, CD25+, CD79b+, CD11c+, CD25+, CD45+, CD49d+, CD123+, HLA-DR+, cariotipo normal. Se indicó tratamiento con análogo de purinas, cladribina durante 7 días, presentando neutropenia profunda y fiebre y brindándose tratamiento con ureidopenicilina por 7 días sin identificar foco infeccioso. Requiere apoyo con factor estimulante de colonias de granulocitos y transfusión de hemocomponentes por síndrome anémico.

**Conclusiones.** Este caso constituye la presentación clínica típica de un padecimiento poco frecuente, con una prevalencia desconocida en nuestro medio. Existen pocas series de casos publicadas en nuestro país, las cuales muestran concordancia con la literatura mundial en cuanto a los signos y síntomas más frecuentes y la respuesta al tratamiento. En este paciente se logró el diagnóstico oportuno al identificarse inmunofenotipo de células B y antígenos específicos de células peludas, brindándose manejo de primera línea con cladribina, cuyo metabolito activo actúa incorporándose a las bases nitrogenadas del ADN interrumpiendo la elongación y reparación de la cadena. El esquema de quimioterapia ha demostrado remisión completa en más del 85% de los casos, con supervivencia global de 75-87% a 12 años, mismo que ha mostrado superioridad comparado con esplenectomía e IFN- $\alpha$ .

### 1367 Presencia de autoanticuerpo anti E sin desarrollo de hemólisis en paciente pediátrico con síndrome de Di George. Reporte de un caso

*Vorher Angelica, Restrepo Ruiz Carlos Eduardo, Velázquez Marmolejo Lizette, Moreno González Aída Mashenka, Castillo Martínez lo Daiela*

Hospital Infantil de México Federico Gómez  
 dravorherm@gmail.com

**Objetivo.** Dar a conocer un caso poco frecuente de la presencia de autoanticuerpos anti e sin que el paciente muestre datos de hemólisis y el manejo dado con plasmaféresis en un paciente con Síndrome de Di George

**Antecedentes.** Los autoanticuerpos que reconocen a los antígenos Rh usualmente son isotipo IgG y se identifican mediante la prueba indirecta de la antiglobulina (prueba de Coombs). En las personas con el fenotipo Rh nulo (-D-) producen un anticuerpo particular: anti-Rh29, anti-Rh17 (anti-RhCcEe), anti-D, anti-C; o bien, una mezcla de anticuerpos. El anti-e es el segundo en frecuencia, pues aproximadamente 10 a 30 % de la población muestra el antígeno e. Los autoanticuerpos anti-Rh usualmente reaccionan a 37°C y están presentes en el 80 % de los pacientes con anemia hemolítica autoinmune. Frecuentemente tienen especificidad antiRh y pueden no reaccionar con eritrocitos con Rh nulo. Los pacientes con Síndrome de Di George son particularmente vulnerables a padecimientos autoinmunes secundarios a hipoplasia de timo y disfunción del sistema inmunológico. La primera línea de tratamiento para anemia hemolítica autoinmune son los corticoesteroides con los que la mayoría de pacientes responden.

**Caso clínico.** Estudio descriptivo, retrospectivo de un caso. Se revisó

detalladamente el expediente del paciente desde su ingreso al hospital y se describe la evolución del mismo durante su hospitalización, cirugía y las consultas de revisión existentes al momento. Se describe el caso de un paciente de 3 años de edad con diagnóstico de tetralogía de Fallot y delección 22q11 (síndrome de Di George) que ingresó para corrección quirúrgica de cardiopatía, reportándose en el pre quirúrgico incompatibilidad a todos los paquetes globulares con prueba de Coombs directo positivo secundario a autoanticuerpo contra la subunidad e del antígeno Rh, sin datos bioquímicos de hemólisis, manejándose con esteroide vía oral y plasmaféresis, disminuyendo titulación en prueba de Coombs posterior a este procedimiento.

**Conclusiones.** La presencia de autoanticuerpos anti e es poco frecuente y se presentan principalmente en pacientes con antecedentes transfusionales positivos, aunque nuestro paciente no había sido transfundido si tiene diagnóstico de síndrome de Di George, el cual se relaciona con el desarrollo de enfermedades autoinmunes. Nuestro paciente con incompatibilidad a todos los paquetes globulares sin embargo, llama la atención que no presentó manifestaciones clínicas ni bioquímicas de hemólisis. Se dio manejo con corticoesteroides sin tener respuesta por lo que se dio manejo con plasmaféresis resultando en disminución de titulaciones de la prueba de Coombs.

### 1371 Anemia aplásica asociada a lupus, entidad poco documentada en la literatura anglosajona, en una paciente con lupus eritematoso generalizado y mucormicosis rinosinusal

*Amador Medina Fabián, Cazares David, Ojeda Tovar Juan, Sánchez Campos Silvia Berenice*

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

**Objetivo.** Reportar un caso de paciente femenina con lupus eritematoso generalizado, mucormicosis rinosinusal y anemia aplásica asociada a lupus

**Antecedentes.** En una búsqueda electrónica en MEDLINE de enero de 1975 a diciembre del 2013. Se documentaron 26 casos de Anemia aplásica asociada a LEG. La etiología de AA no es clara, se ha considerado hipoproducción de la MO por reacción de drogas, infección viral o autoinmunidad, sin embargo, se sugiere la participación de autoanticuerpos y disregulación de los linfocitos B y T

**Caso clínico.** Femenina de 25 años, con artritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, de un año de evolución, Síndrome consuntivo, fiebre, úlceras orales, caída de cabello, pettequias, y equimosis espontáneas. Hb 6.3 g/dL, 1.0, Leucocitos  $1.0 \times 10^3$  plaquetas 1000. ANAs con patrón homogéneo 1:1280, anti DNA 1:80, Ac anti RO positivo. C3:88, C4:8. Se diagnosticó LEG, tratada con Prednisona y Cloroquina. Hospitalizada por fiebre y neutropenia. En abordaje diagnóstico, Biopsia aspiración de Médula ósea, hallazgos de aplasia medular con infiltración, de células linfoides maduras. Complicada con lesión puntiforme en región maxilar superior derecha, de 3x2cm con centro necrótico y bordes regulares. TC SNP, sinusitis maxilo-etmoidal derecha aguda. Muestra directa tinción con KOH, reporte de Micelio Hialino macrosifonado, cenocítico, dicotomizado; cultivo mucoral.

**Conclusiones.** La AA asociada a LEG es una entidad poco documentada en la literatura anglosajona.<sup>1</sup> Las características de médula ósea en LEG, han sido examinadas en pocos estudios. Voulgarelis et al., estudió a 40 paciente con pancitopenia y LEG encontrando aumento del número

de células plasmáticas y células TCD4 junto con un alta expresión de interleucina- 6 se correlacionó con niveles de anticuerpos anti-ADN de doble cadena.<sup>2</sup> Se han documentado 24 casos de mucormicosis asociados a enfermedades autoinmunes de los cuales 20 (83%) se asociaron a LEG. Entre los 20 pacientes con LEG, 12 (60%) tuvieron un desenlace fatal. La presentación clínica más frecuente es rinosinusal, y los factores de riesgo asociados son la leucopenia, hipocomplementemia y uso de esteroides.

### 1374 Plasmocitoma traqueal como manifestación inicial de mieloma múltiple

*Cazares Sánchez David, Pérez Rodríguez Eduardo, Aranda Morales Alejandra, Amador Medina Lauro Fabian, Sánchez Campos Silvia Berenice*

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío  
silvia209\_dul@hotmail.com

**Objetivo.** Presentar el caso clínico de paciente con Plasmocitoma Traqueal como manifestación inicial de Mieloma Múltiple

**Antecedentes.** Los plasmocitomas extramedulares son neoplasias de células plasmáticas localizadas en tejidos diferentes al hueso. Constituyen del 3-5% de todas las neoplasias de este tipo de células. Los más afectados son hombres y la edad al diagnóstico es alrededor de los 55 años. Aproximadamente el 80% de los plasmocitomas extramedulares aparecen en el tracto respiratorio superior, orofaringe, nasofaringe, laringe y senos paranasales. Sitios inusuales son tracto digestivo, vejiga, ganglios, mama, piel, glándula parótida y sistema nervioso central. El plasmocitoma extramedular se puede encontrar de manera aislada o asociado con mieloma múltiple.

**Caso clínico.** Femenino de 20 años de edad con antecedente de neumonía adquirida en la comunidad (NAC) complicada que requirió de Intubación orotraqueal a los 15 años de edad. Inició su padecimiento actual en Julio del 2016 al presentar cuadro clínico de NAC complicado con Intubación orotraqueal durante 10 días y Traqueostomía. Se solicitó Broncoscopia Diagnóstica por sospecha de estenosis traqueal sin embargo los hallazgos fueron una tumoración subglótica con obstrucción del 80% que ameritó cirugía, se realizó resección traqueal con Reporte Histopatológico de Plasmocitoma con restricción de cadenas kappa en Tráquea, recibió Radioterapia con 4500 cGy en 25 sesiones a región cervical. Estudios de laboratorio con hemoglobina 14.1 mg/dl, leucocitos  $5.71 \times 10^3$ , creatinina 0.6 g/dl calcio 9.1 mg/dl, albúmina de 4.1 mg/dl, B2-microglobulina 3845 mg/L. Electroforesis de proteínas e inmunofijación en suero y orina positiva con componente Monoclonal de tipo IgA kappa con 2830 y 1050 respectivamente. Biopsia y aspirado de médula ósea sin infiltración de células plasmáticas. Serie ósea metastásica con lesiones líticas en cráneo con mieloma múltiple estadio clínico ISS 1 Durie-Salmon IA como conclusión diagnóstica.

**Conclusiones.** El manejo adecuado de plasmocitoma extramedular con mieloma múltiple es controversial, el curso clínico es a menudo agresivo, se asocia con progresión temprana y sobrevida corta. La respuesta a quimioterapia convencional, talidomina o terapia a dosis alta es deficiente. La radioterapia local en combinación con dexametasona es el tratamiento para control local, lenalidomida y bortezomib tienen tasas de respuesta altas sin embargo no hay estudios prospectivos adecuados para guiar el tratamiento inicial del plasmocitoma extramedular con mieloma múltiple.