

FFE0009-TL: Detección de variantes en los genes G6PD y PKLR mediante PCR-ARMS y secuenciación en pacientes mexicanos con sospecha de deficiencia enzimática

Francisco Javier Perea Díaz,¹ Lourdes del Carmen Rizo de la Torre,¹ Isis Mariela Herrera Tirado,¹ Bertha Ibarra Cortés²

¹ Instituto Mexicano del Seguro Social

² CUCS Universidad de Guadalajara

Introducción: La deficiencia de la enzima G6PD es la eritroenzimopatía congénita más frecuente en el mundo y la de la Piruvato Quinasa (PK) es considerada la segunda en frecuencia. La deficiencia de G6PD se ha estimado con una frecuencia relativa de 1,5% en el mundo. En población mexicana la frecuencia estimada es 1.0% y se han reportado 18 variantes, cuatro con frecuencias polimórficas y 14 con baja frecuencia. La variante A- (c.202A-c.376G) es la más frecuente con un 88%.

Objetivos: El presente trabajo muestra los resultados obtenidos en la detección molecular de las variantes genéticas que conducen a deficiencia de G6PD en un periodo de 9 años.

Materiales y métodos: Se estudiaron 52 individuos (6 femeninos y 46 masculinos), 19 lactantes, 21 infantes y 11 pediátricos, con sospecha de deficiencia de G6PD, y una mujer adulta con anemia hemolítica no esferocítica (AHNE), que acudieron al laboratorio de Genética 2 del CIBO-IMSS entre enero 2011-diciembre 2019. Se realizó citometría hemática, cuantificación de Hb fetal y Hb A2, Electroforesis de hemoglobina, fragilidad osmótica y prueba cualitativa de la mancha fluorescente. Las pruebas de biología molecular incluyeron PCR-ARMS para la identificación de variantes frecuentes en población mexicana; y secuenciación Sanger para detección de variantes raras.

Resultados: Se observaron 9 genotipos distintos, los 5 más frecuentes son: G6PD A-(c.202A-c.376G) 56.86%; G6PD A- Betica (c.376G-c.968C) 13.76%; G6PD A+(c.376G) 11.76%, G6PD Tsukui (c.561_563 TCCdel) 5.88% y G6PD Santa María (c.376G-c.542T) 3.92%. Los 4 restantes son singletons; G6PD Viangchan (c.871A), G6PD Unión (c.1360G), y destacan las variantes G6PD Santiago de Cuba (c.1339A) y G6PD Kamiube (c.1387A) observadas por primera vez en Mexicanos. En la paciente con AHNE se detectaron en el gen PKLR las variantes c.1116+2T>G (intrón 8) y c.1456T>C (exón 11, p.R486W) llamada PK Milano, las cuales sustentan la deficiencia de PK.

Conclusiones: Estos resultados contribuyen con dos variantes para el gen PKLR, y el espectro de variantes de G6PD observadas en México se incrementa a 20 variantes distintas.

GAMMAPATÍAS MONOCLONALES

PRESENTACIÓN ORAL

GMO0009-TL: Segundas neoplasias en pacientes con diagnóstico de mieloma múltiple, serie de casos

Luz Tarín Arzaga, Luis Andrés González Torres, César David Galindo Calvillo, Carlos de la Cruz de la Cruz, Paola Yesenia Blanco Elizondo, Omar Cantú Martínez, Rosa María Coutiño García, Ana Laura Varela Constantino, David Gómez Almaguer

Servicio de Hematología, Facultad de Medicina y Hospital Universitario, Nuevo León, México

Introducción: La supervivencia en pacientes con mieloma múltiple (MM) ha aumentado gracias a los nuevos tratamientos, uno de los nuevos retos que debemos enfrentar es el probable aumento de la incidencia de segundas

neoplasias (SN). Algunas drogas antimieloma (como melfalán, ciclofosfamida y lenalidomida) han sido asociadas a SN, además de factores genéticos, ambientales y los propiamente relacionados al MM.

Objetivos: El objetivo de nuestro estudio es describir una serie de casos de pacientes con MM que desarrollaron una SN.

Materiales y métodos: Se revisaron 200 expedientes de pacientes con MM. Se recolectaron datos sociodemográficos, clínicos y supervivencia. Se calcularon medianas de supervivencia por curvas de Kaplan-Meier.

Resultados: Diez pacientes presentaron una neoplasia además del MM (5%), en 9 pacientes la SN fue posterior al diagnóstico de MM, en un paciente el diagnóstico fue simultáneo, la mediana de edad al diagnóstico fue 72 (64-75) años, 50% eran mujeres. La mediana de tiempo transcurrido hasta el diagnóstico de

la SN fue de 57 (35-100) meses. Las SN fueron cáncer de piel (n = 4, un caso de melanoma), de colon (n = 2), de pulmón (n = 2), de uretero (n = 1) y leucemia mieloide aguda (n = 1). Cinco (55.6%) pacientes habían recibido acondicionamiento pretrasplante con melfalán 60 (24-155) meses antes; y 3 recibieron mantenimiento con lenalidomida 48 (16-55) meses antes. Cinco pacientes presentaron la SN 16 (0-65) meses durante o posterior a la progresión del MM. Al momento del análisis, 8 de 10 pacientes habían fallecido. La mediana de SG fue 72 (IC 95%,

67-77) meses y la mediana de SG posterior a la segunda neoplasia de 26 (IC 95%, 0.1-53) meses. La causa de muerte fue progresión del MM en 6 pacientes y SN en 2 (LMA y cáncer de uretero).

Conclusiones: La incidencia de SN en pacientes con MM es baja, pero de gran relevancia clínica. La asociación con medicamentos anti-mieloma es difícil debido al diseño de nuestro estudio. Es importante considerar los factores de riesgo y manifestaciones tempranas de una SN para implementar medidas preventivas y diagnósticos tempranos.

PRESENTACIÓN EN CARTEL

GMO0001-CC: Síndrome de Poems: una entidad de baja incidencia, reporte de dos casos

Luis Gerardo Avila Contreras, Diego Gustavo Cruz Contreras, Miguel Ricardo Ríos Rodelo, Isabel Anahi Borjon Cabada, Christian Quirino Márquez, Arantxa Jessica Mecott Estudillo, Willy Nava Gutiérrez, Severiano Baltazar Arellano, José Alfredo Carrizalez Villarreal, José Luis Cedillo de la Cerda, Rosa Elva De León Cantú, Martha Lilia Guajardo Leal, Myrna Patricia Pequeño Luevano, Helga Patricia Sorkee Dávila, Guillermo Sotomayor Duque
 Instituto Mexicano Del Seguro Social, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25

Objetivos: Exponer cuadro clínico del Síndrome de POEMS y abordaje para su identificación temprana.

Antecedentes: El síndrome POEMS es un síndrome paraneoplásico ocasionado por un trastorno sub-

yacente de las células plasmáticas. Se refiere a un acrónimo que define varias de las características del síndrome: polirradiculoneuropatía, organomegalia, endocrinopatía, trastorno de células plasmáticas monoclonales y cambios en la piel. Puede estar asociada a enfermedad de Castleman. Otras de las características que incluye el síndrome son: papiledema, sobrecarga de volumen extravascular, lesiones óseas escleróticas, trombocitosis / eritrocitosis, niveles elevados de VEGF, una predisposición a la trombosis y pruebas anormales de la función pulmonar.

Caso clínico: Caso 1: Femenino de 64 años inicia con disestesias y parestesias en miembros inferiores de manera ascendente y posteriormente en miembros superiores, edema en piernas,

síndrome consuntivo, caída de cabello, intolerancia al frío, valorada por neurología se realiza electromiografía detectándose neuropatía desmielinizante segmentaria con afección predominante sensorial, LCR normal. Laboratorios de inicio: EGO: proteinuria, BH con Leucos 10.8, con Hb 10.3, Hto: 31%, HCM: 27.3, VCM: 92, plaquetas: 693 000, glucosa 89, colesterol 213, ácido úrico 4.1, TGL: 178, HbA1C: 5.4, vitamina d normal 32, ALT: 18, AST 19, perfil tiroideo: TSH: 10.18, T3 0.7, T4T 5.0, T4L 0.9. Valorada por hematología con anemia crónica y síndrome consuntivo, se solicita electroforesis de proteína en orina: Bence-Jones positiva tipo Lambda, confirmándose en suero. Se descarta amiloidosis con tinción en biopsia Rojo Congo. Caso 2: Femenino de 42 años con

antecedente de Hipotiroidismo en tratamiento, inicia cuadro de síndrome anemia además de sangrado transvaginal disfuncional de varios meses de evolución, edema en miembros inferiores, adenopatías cervicales, parestesias en miembros inferiores y dolor abdominal intermitente con plenitud, en valoración inicial con anemia grado IV OMS y trombocitopenia severa que requirió hemotrasfusión. laboratorios de inicio: Hb 4.5 Hto. 14.8 Pla 48.9. US de abdomen: con ascitis. RHP: Enfermedad de Castleman variante hialino-vascular CD20+, cuadro de ICC aguda con presencia de derrame pericárdico moderado por ecocardiograma, se inicia manejo con Rituximab, posteriormente se solicita electroforesis en suero, reportándose negativa a pico monoclonal. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: El síndrome de POEMS es una entidad de baja incidencia y prevalencia principalmente en población occidental, por lo que la ausencia de su identificación puede retrasar el tratamiento, derivar en progresión de la enfermedad con deterioro de la calidad de vida de los pacientes y muerte prematura.



Figura 1.

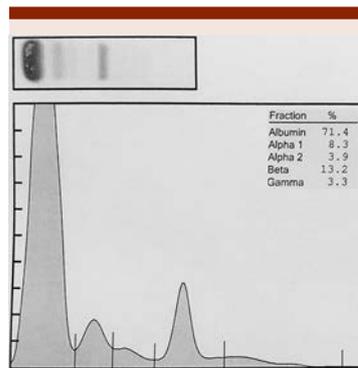


Figura 2.

GMO002-CC: Inclusiones citoplasmáticas en leucocitos, una presentación inusual de crioglobulinemia

Ariana Jazmín Echeverría Benitez, Erik José Cuevas Sánchez, Adrián Alejandro Ceballos López
Biomédicos de Mérida

Objetivos: Presentar un caso de crioglobulinemia tipo I por gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS), cuyo diagnóstico fue orientado por el hallazgo de cuerpos de inclusión en leucocitos durante la revisión del frotis de sangre periférica.

Antecedentes: Las crioglobulinas son inmunoglobulinas circulantes caracterizadas por precipitación reversible inducida por frío. Se clasifican en 3 tipos, siendo el tipo I de origen monoclonal debido generalmente a un desorden linfoproliferativo subyacente; mientras que los tipos 2 y 3 presentan inmunocomplejos monoclonales y policlonales con actividad de factor reumatoide (FR) relacionados a infección por virus de Hepatitis B (VHB) y enfermedad de tejido conectivo, respectivamente. En sangre periférica, las crioglobulinas se han descrito como agregados de material amorfo extracelular y en algunos casos, como cuerpos de inclusión dentro de los neutrófilos,

de los cuales existen menos de 10 publicaciones en la literatura.

Caso clínico: Paciente femenino de 71 años de edad con 8 meses de evolución de vasculitis cutánea confirmada por biopsia y afectación renal con síndrome nefrótico. En los exámenes de laboratorio se encontró anemia de 8.0 g/dL con cuenta total de leucocitos y diferencial normales; así como concentraciones de plaquetas e inmunoglobulinas A, G y M normales. En la revisión del frotis sanguíneo se observaron moderados neutrófilos y escasos monocitos con múltiples cuerpos de inclusión y la presencia de material amorfo extracelular. Debido a la alta sospecha se realizó prueba de crioglobulinas obteniéndose resultado positivo con criocrito de 16%, calcio sérico normal (8.4 mmol/L), B2-microglobulina elevada (5822 ng/mL), y negatividad a FR y VHB. Se encontró gammapatía monoclonal IgG kappa con inversión de la relación kappa/lamba por inmunofijación e hipocelularidad con presencia de células plasmáticas atípicas, fibrosis grado 0, signos focales de osteopenia y remodelación ósea en la biopsia de médula ósea. El análisis del inmunofenotipo reveló que el 0.74% del total de células en médula ósea eran células plasmáticas aberrantes (CD19-, CD38+ débil, CD56, CD138+ con restricción de cadenas kappa citoplasmáticas), y sólo el 5.9% de del total de plasmocitos eran normales.

Figura 1

Conclusiones: Se establece diagnóstico de crioglobulinemia tipo I por MGUS. Se reconoce la importancia de la revisión del frotis sanguíneo; así como la descripción de los hallazgos hematológicos ya que pueden ser la primera pista que conlleve a un diagnóstico de crioglobulinemia y eventualmente a la causa subyacente. Este trabajo representa el primer reporte de inclusiones citoplasmáticas en leu-

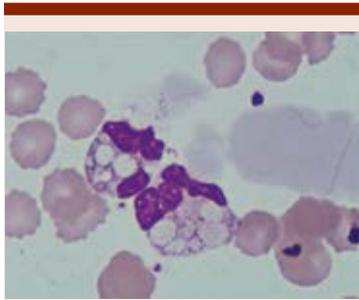


Figura 1.

cocitos debido a crioglobulinemia en México.

GMO0003-CC: Amiloidosis de cadenas ligeras; caso clínico

Juan Carlos Solís Poblano, Mariana Mayo Silva, Patricia Zagoya Martínez, Balbina Gutiérrez Gurrola, María Guadalupe Pérez Dorantes, Lilia Adela García Stivalet, Jose Alejandro Limón Flores

Hospital de Especialidades CMN Gral. de Div. Manuel Avila Camacho IMSS, Puebla, México

Objetivos: Describir las características clínico patológicas y de laboratorio de la amiloidosis de cadenas ligeras.

Antecedentes: La amiloidosis de cadenas ligeras es causada por el depósito en el tejido objetivo de fibrillas amiloides constituidas por cadenas ligeras de inmunoglobulina monoclonal. La enfermedad a menudo es difícil de reconocer debido a su amplia gama de manifestaciones, que a menudo son síntomas vagos. Las manifestaciones clínicas y de laboratorio, incluyen proteinuria de rango nefrótico con o sin disfunción renal, hepatomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva y neuropatía autonómica o sensorial. Las células plasmáticas amiloidogénicas derivan de una célula B de memoria transformada que puede identificarse mediante anticuerpos monoclonales. Dado

que la enfermedad es causada por la expansión neoplásica de células plasmáticas, este clon representa el objetivo terapéutico principal de la quimioterapia convencional y la inmunoterapia.

Caso clínico: Femenino de 91 años, originaria de Veracruz, antecedente de hipertensión y arritmia cardíaca. Inicia padecimiento actual hace 18 meses con lesión en parpado inferior derecho, acompañada de disminución de la agudeza visual y de la apertura palpebral, además de tumoración en muslo izquierdo de 10 x 10 cm, bordes irregulares, consistencia dura, ulcera central con secreción amarilla. Biopsia de parpado (14/02/19) con reporte de patología: amiloidosis; biopsia de muslo (20/08/19): tumor amiloide, rojo Congo positivo; tomografía: cardiomegalia, granuloma apical pulmonar izquierdo, granulomatosis hepatoesplénica, hernia umbilical e inguinal derecha, lesión quística dependiente de ovario derecho, cambios por osteoartropatía degenerativa y condromatosis sinovial; marcadores tumorales: negativos; inmunoglobulinas: IgG 3.630 g/dl, resto de inmunoglobulinas normales; electroforesis de proteínas con banda monoclonal en fracción gamma 0.4 mg/dl; proteína en orina de 24 horas de 0.11d; ecocardiograma: dilatación leve de aurícula izquierda, ventrículo izquierdo con aumento de grosor de sus paredes, aspecto granuloso con hipocinesia leve de la pared inferior y lateral en sus mitades proximales, con movilidad conservada de los otros segmentos y paredes, FEVI por Simpson 44%; cadenas ligeras positivas. Se concluye amiloidosis sistémicas de cadenas ligeras. **Figura 1**

Conclusiones: La amiloidosis de cadenas ligeras se caracteriza por un cuadro insidioso, con la presencia de enfermedad cardíaca y neuropatía secundaria al depósito



Figura 1.

de amiloide. Por lo que es relevante, que los estudios actuales favorezcan el diagnóstico y tratamiento oportuno para mejorar la supervivencia de los enfermos.

GMO0004-TL: Tratamiento de personas con mieloma múltiple en circunstancias desfavorables, experiencia en una sola institución

Guillermo José Ruiz Argüelles,¹ Iván Murrieta Álvarez,¹ David P Steensma,² Juan Carlos Olivares Gazca,¹ Luisa Fernanda Sánchez Valledor,³ Andrés León Peña,¹ Yahveth Cantero Fortiz,¹ Yarely Itzayana García Navarrete,⁴ Antonio Cruz Mora,⁵ Alejandro Ruiz Argüelles,⁶ Guillermo José Ruiz Delgado¹

¹ Centro de Hematología y Medicina Interna, Clínica Ruiz, Puebla, México

² Dana Farber Cancer Institute

³ Universidad de las Américas, Puebla, México

⁴ Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla, Puebla, México

⁵ Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, Puebla, México

⁶ Laboratorios Ruiz, Puebla, México

Introducción: El tratamiento de pacientes con mieloma múltiple (MM) ha evolucionado en recientes años y el pronóstico asociado a la enfermedad ha mejorado substancialmente. Esta mejora se debe al creciente desarrollo y aprobación de nuevos agentes farmacológicos, muchos de los cuales son costosos y poco accesibles para la pobla-

ción en general. Abordajes menos costosos pero efectivos deben de evaluarse globalmente.

Objetivos: Presentar la experiencia de las terapias disponibles en México para el mieloma múltiple en una institución privada de México.

Materiales y métodos: Se seleccionaron consecutivamente todos los pacientes con mieloma múltiple diagnosticados en el Centro de Hematología y Medicina Interna de Puebla después de 1993. Los pacientes recibieron talidomida (T) por vía oral 100mg/día, dexametasona (D) 36-40mg/semana vía oral, bortezomib (V) 1.75 mg vía subcutánea cada semana. Después de 4-6 semanas de tratamiento, los pacientes fueron sometidos a trasplante de células hematopoyéticas autólogas empleando el esquema mexicano, de conducción ambulatoria (TMI). Después de la recuperación de granulocitos posterior al TMO, los pacientes continuaron con T de forma indefinida y aquellos quienes no la toleraron fueron cambiados a lenalidomida (R) (25mg/día).

Resultados: La mediana de supervivencia global (SG) para todos los pacientes no fue alcanzada, siendo de >157 meses. El tiempo promedio de seguimiento de los pacientes es de 14 meses (intervalo 1.3 a 157). La mediana de SG de los pacientes que no fueron sometidos a TMO fue similar a la de los pacientes que si fueron sometidos a trasplante. La tasa de respuesta (Remisión completa o remisión parcial) fue de 72% para aquellos que recibieron TD y de 88% en aquellos quienes recibieron tratamiento con VTD antes del TMO; sin embargo, la supervivencia general no fue diferente. Posterior al trasplante y como terapia de mantenimiento, 37 pacientes recibieron T; 26 de ellos (70%) pudieron mantener su terapia de mantenimiento de forma indefinida con T, a los otros 11 pacientes

se les reemplazó T por R después de un tiempo promedio de 7 meses; la mediana de supervivencia general que los pacientes presentaron posterior al TMO no fue diferente.

Conclusiones: En esta serie, la implementación de un régimen con fármacos de fácil acceso y TMO ambulatorio se asoció con una excelente supervivencia a largo plazo. Este abordaje puede ser un modelo para el tratamiento de MM en países en vías de desarrollo, con limitaciones económicas.

GMO0005-TL: Prevalencia de la translocación t(11;14) (q13;q32) Igh/CCND1 en mestizos mexicanos con mieloma múltiple, experiencia de una sola institución

Miguel Antonio López Trujillo,² Virginia Reyes Nuñez,² Juan Carlos Olivares Gazca,¹ Iván Murrieta Álvarez,¹ Yahveth Cantero Fortiz,¹ Guillermo José Ruiz Argüelles¹

¹ Centro de Hematología y Medicina Interna, Clínica Ruiz, Puebla, México

² Laboratorios Ruiz, Puebla, México

Introducción: El mieloma múltiple (MM) deriva de la proliferación clonal de células plasmáticas de etiología desconocida. Las alteraciones genéticas del MM aparecen desde estadios tempranos de la enfermedad, siendo las translocaciones cromosómicas las más comunes, principalmente en la región IGH del cromosoma 14. El conocimiento de estas anomalías genéticas es primordial para guiar el manejo y conocer el pronóstico de estos pacientes. En la literatura se ha descrito a la translocación t(11;14) (q13;q32) Igh/CCND1 como la más frecuente y de un mejor pronóstico en pacientes con MM.

Objetivos: Obtener la prevalencia de la t(11;14) en individuos mestizos mexicanos diagnosticados con MM en el Centro de Hematología y Medicina Interna de Puebla.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo transversal en pacientes con MM, sometidos a un estudio por hibridación in situ con sondas fluorescentes (FISH) para la detección de la t(11;14). Se realizó con una mezcla de sondas comerciales; se utilizó una sonda marcada con Spectrumgreen y deriva del cromosoma 14 que cubre 1.5 Mb de la región IGH. La otra sonda marcada con Spectrumorange híbrida una región de 980 kb del gen CCND1 localizado en el cromosoma 11. En un microscopio de fluorescencia se analizaron 200 núcleos interfásicos reportando el número de células normales y/o células positivas para la t(11;14).

Resultados: De la muestra estudiada (N=56) 26 individuos (46.4%) presentaron diagnóstico MM, de los cuales 20 (76.9%) son hombres y 6 (23.1%) son mujeres. La mediana de edad de la muestra es de 58 años (26-86). La proporción de pacientes en quienes fueron detectadas células positivas de la t(11;14) fue 19.2% (5/26), de los cuales todos fueron hombres. En los 26 individuos se realizó inmunofijación en suero para identificar el tipo de gammapatía monoclonal (GM), de los cuales 13 (50%) resultaron compatibles con GM IgG-Lambda, 8 (30.7%) con IgG-Kappa, 4 (15.3%) con IgA-Lambda y 1 (4%) con IgA-Kappa. De los 5 individuos positivos para la t(11;14) 4 fueron de tipo IgG Lambda y 1 IgG Kappa.

Conclusiones: En diversos estudios en otros países y poblaciones estudiadas la prevalencia de la t(11;14) en pacientes con MM varía entre el 15 y 20%; así como el pronóstico de la enfermedad se ha identificado como neutro a favorable si presentan la translocación. Es necesario continuar este estudio, valorando la evolución de cada paciente para identificar y describir el pronóstico del MM ante la presencia de dicha translocación en la población mexicana.

GMO0006-TL: Mieloma de células pequeñas parecidas a linfocitos no secretor, reporte de un caso

Eduardo Mendoza Contreras, Martha Audelo Guzmán, Elba Nydia Reyes Pérez, Luis Eduardo Chávez Guitron, María Concepción Martínez Jiménez
 Instituto Mexicano del Seguro Social

Objetivos: Descripción de caso de un paciente con mieloma múltiple y células plasmáticas con morfología poco común que causa controversia durante el abordaje inicial.

Antecedentes: La variedad de células plasmáticas pequeñas con apariencia similar a linfocitos ocupa un 3.4% de los casos de MM; se caracteriza por la sobreexpresión de ciclina D1, ciclina D3, y marcadores de células B CD20+, PAX5+, VPRB3+, en ocasiones con t(11;14) (q13;q32), distinguiéndose del linfoma de células B maduras por ausencia de CD45, siendo positivo para CD38 y CD138.

Caso clínico: Masculino, 67 años, 5 meses con dolor lumbar, sin ceder con analgésicos, serie ósea metastásica (normal), creatinina 3.2 mg/dl, ácido úrico 7.9 mg/dl, calcio 14.8 mg/dl, fósforo 4.0 mg/dl, hemoglobina 5.4 g/dl, leucocitos 2,900, linfocitos 900, plaquetas 85,000, inicia furosemide, sospecha de mieloma múltiple. En junio con creatinina 3.2 mg/dl, calcio 15.9 mg/dl, fósforo 4.7 mg/dl, hemoglobina 5.8 g/dl, leucocitos 5,100, neutrófilos 2,710, linfocitos 1,500, plaquetas 114,000, B2-microglobulina 11,189 ng/ml, electroforesis de proteínas en suero: proteínas totales 5.1 g/dl, albúmina 3.06 g/dl, globulinas alfa1 0.21 g/dl, globulinas alfa2 0.8 g/dl, globulinas beta 0.74 g/dl, globulinas gamma 0.29 g/dl, inmunoglobulinas séricas IgA <25 mg/dl, IgG 391 mg/dl, IgM <25 mg/dl; inicia ácido zolendrónico, se realiza aspirado de médula ósea con células de aspecto linfoide,

bulas citoplasmáticas en un 44%. Inmunofenotipo: población de células plasmáticas en un 3.1% reportando CD38+, CD45+, CD56+. En julio se realiza biopsia ósea con inmunohistoquímica: ciclina D1, CD138, MUM1+, negativo a CD5, CD23, CD20. Se documenta mieloma múltiple variedad de células pequeñas parecidas a linfocitos, inició dexametasona y talidomida (3 ciclos) con disminución de calcio y creatinina. Actualmente con electroforesis de proteínas en suero proteínas totales 5.6 g/dl, albúmina 3.3 g/dl, globulinas alfa1 0.24 g/dl, globulinas alfa2 1.02 g/dl, globulinas beta 0.76 g/dl, globulinas gamma 0.28 g/dl, inmunoglobulinas séricas IgA 650 mg/dl, IgG 1999 mg/dl, IgM 500 mg/dl, creatinina 0.8 mg/dl, proteínas totales 5.9, albúmina 4.0, globulina 1.9, relación A/G 2.1, fosfatasa alcalina 106, calcio 7.5, hemoglobina 6.5 g/dl, leucocitos 8,820, neutrófilos 3,050, linfocitos 3,740, plaquetas 20,000, B2-microglobulina 4,113 ng/ml. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: Se describe el caso de un paciente con MM variedad células plasmáticas pequeñas, además bioquímicamente en la categoría de MM no secretor. Se instauro tratamiento con talidomida y dexametasona, se continuará seguimiento, actualmente con una respuesta esperada para enfermedad de base.

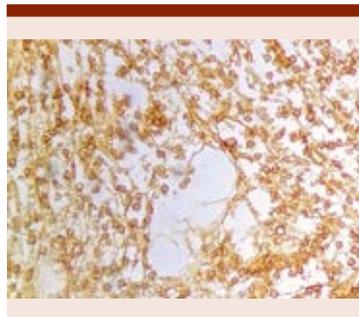


Figura 1.

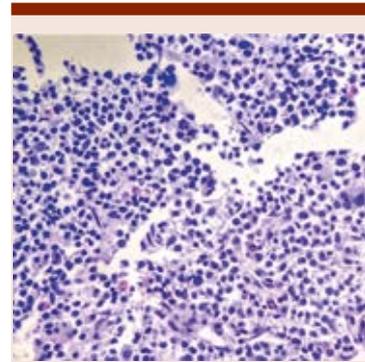


Figura 2.

GMO0007-TL: Talidomida y dexametasona con o sin ciclofosfamida como terapia de inducción en paciente con mieloma múltiple (MM). Experiencia de un centro de referencia

Juan Carlos Solís Poblano, Rosa Silva Ruacho, Patricia Zagoya Martínez, Uendy Pérez Lozano, Jorge Luis López Marthen, Lilia Adela García Stivalet, José Alejandro Limón Flores
 Hospital de Especialidades CMN Gral. de Div. Manuel Avila Camacho IMSS, Puebla, México

Introducción: La terapia de inducción a la remisión (IR) seguida de altas dosis de quimioterapia-auto trasplante de médula ósea (Auto TMO), es considerado como el tratamiento estándar para pacientes menores de 65 años, la profundidad de la respuesta es pronostica ya que se asocia con mejor sobrevida global

Objetivos: Determinar si la adición de ciclofosfamida al régimen de talidomida y dexametasona puede incrementar la eficacia y aumentar la sobrevida global

Materiales y métodos: Se analizaron pacientes mayores de 18 años con criterios para MM y con enfermedad medible que recibieron como esquema de IR Talidomida-Dexametasona(TD)

talidomida 100mg cada 24 h durante las dos primeras semanas y posteriormente 200 mg cada 24 h, dexametasona 40 mg IV los días 1 al 4, 9 al 12 y 17 al 20 del ciclo cada 21 días, y ciclofosfamida-talidomida-dexametasona (CTD) ciclofosfamida 500 mg IV semanal x 3 dosis y dexametasona 40 mg IV días 1 al 4 y 12 al 15 del ciclo, y talidomida como en ciclo (TD) y se repetía cada 21 días. El porcentaje de respuestas a la IR fue medido con la prueba exacta de Fischer. La sobrevida global fue calculada con el método de Kaplan-Mier, y la diferencia de grupos fue comparada con la prueba de longrank. El valor de $P < 0.05$ fue considerado como estadísticamente significativo. Se utilizó SPSS v 21.

Resultados: De enero del 2007 a agosto del 2019 se analizaron 215 casos y solo 103 cumplían con los criterios de inclusión. El porcentaje global de respuestas fue de 72% y 71.5 % para TD Y CTD respectivamente. La supervivencia global (es decir desde el momento del diagnóstico hasta la muerte por cualquier causa) para toda la cohorte fue de 81.3 meses (IC 95% 64.8-97.8). la supervivencia global se encontró para TD de 88.7 meses (IC 95% 65.3-112.1) y para CTD 69 meses (IC 95% 55-82.9), $p=0.979$. Auto TMO se realizó en 14 paciente con TD y 7 pacientes.

Conclusiones: En este análisis la terapia de IR fue alta en $\frac{3}{4}$ partes de nuestra población pero sin mostrar diferencia significativa tanto en respuestas globales como en sobrevida global, pero en este último punto se encontraron más pacientes con auto TMO en la rama TD. Por lo que la adición de ciclofosfamida al régimen TD no modifica la respuestas globales.

GMO0008-TL: Presentación clínica al diagnóstico de mieloma múltiple y su impacto en la

supervivencia en población mexicana

Luz Tarín Arzaga, Carlos de la Cruz de la Cruz, José Miguel Yáñez Reyes, Rosa Coutiño García, Paola Yesenia Blanco Elizondo, Luz María Barbosa Castillo, Rebeca Estefanía Aguayo Samaniego, Omar Cantú Martínez, Gerardo Alexis de la Rosa Flores, David Gómez Almaquer

Servicio de Hematología, Facultad de Medicina y Hospital Universitario, Nuevo León, México

Introducción: Se ha definido el acrónimo CRAB por la IMWG en 2003 para simplificar las manifestaciones clínicas típicas del mieloma múltiple (MM) (hipercalcemia, daño renal, anemia y lesiones óseas), ha sido útil para distinguir MM activo y sintomático de estadios precusores, y puede ser referencia para el inicio de tratamiento.

Objetivos: El propósito de nuestro estudio es identificar la presentación clínica de MM al diagnóstico en los últimos 10 años y evaluar su impacto sobre la supervivencia.

Materiales y métodos: Revisamos los expedientes de 135 casos consecutivos de mieloma múltiple de nuevo diagnóstico en nuestro Servicio de Hematología de 2009 a 2019. Se registraron los datos clínicos basales y de laboratorio. Se consideró anemia: hemoglobina < 10 g/dL; hipercalcemia: calcio sérico > 11 mg/dL; daño renal: creatinina sérica > 2 mg/dL. Se describió la frecuencia de los síntomas al diagnóstico y evaluó la supervivencia global de acuerdo con la presencia de los criterios CRAB.

Resultados: La mediana de edad fue 60 (52-71) años, 57% varones. El dato clínico más frecuente al diagnóstico fue dolor óseo en 85.9%, seguido de fatiga (48.5%), pérdida de peso (29%) y palidez (25.8%). Se presentó neuropatía periférica en 13.7%, fractura patológica en 19.3% y plasmocitomas en 21.9%.

La mediana de tiempo de evolución antes del diagnóstico fue de 6 (3-12) meses. La frecuencia de los criterios CRAB fue: hipercalcemia en 43%, daño renal en 30%, anemia en 64.6% y lesiones líticas en 83.7%; 19.2% de los pacientes presentaron los 4 criterios (todos con ISS 2 o 3). 50.2% tenían la combinación anemia y lesiones líticas. La presencia de todos los criterios CRAB al diagnóstico se asoció con estadios avanzados ($P = 0.036$). La mediana de supervivencia global fue menor en pacientes que presentaron hipercalcemia (25.1 vs. 79.1 meses, $P < 0.001$), daño renal (25.1 vs. 79.1 meses, $P = 0.001$), anemia (40.4 vs. no alcanzada, $P = 0.006$) y la presencia de todos los criterios CRAB al diagnóstico (20.9 vs. 55.5, $P = 0.001$).

Conclusiones: El dolor óseo es el síntoma más común al diagnóstico de MM. Hipercalcemia, daño renal y anemia se asocian a menor supervivencia global. La presencia de todos los criterios CRAB es poco frecuente, indica enfermedad avanzada y pobre pronóstico.

GMO0010-CC: Derrame pleural, manifestación extramedular de mieloma múltiple Ig A Kappa

Sindy Anielka Gutiérrez Chavarría, Jose Ramiro Espinoza Zamora, Luis Felipe Rubalcava Lara, Rosana Córdova Serrano, Nidia Paulina Zapata Canto, Silvia Berenice Sanchez Campos
Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivos: Dar a conocer dos casos clínicos de Mieloma Múltiple Ig A Kappa con actividad extramedular en pleura con evidencia por citología y citometría de flujo presente en baja frecuencia de casos.

Antecedentes: La presencia de derrame pleural es poco frecuente en la evolución de un mieloma múltiple, su desarrollo es generalmente secundario a otras entidades

no malignas como son infecciones, en pacientes que son susceptibles a adquirirlas. La invasión de cavidad pleural por células plasmáticas confiere mayor agresividad a la enfermedad. Implicando un reto diagnóstico para el clínico, con requerimiento de citología y citometría de flujo como herramientas indispensables para establecer diagnóstico.

Caso clínico: Primer caso clínico se trata de masculino de Masculino 67 años, con diagnóstico de mieloma múltiple Ig A Kappa ISSI en tratamiento con primera línea carfilzomib/talidomida /dexametasona/ ácido zolendronico, diagnosticado en 2018 en muy buena respuesta parcial hasta agosto 2019 donde se valora con datos de progresión actividad tumoral en PET CT con biopsia de partes blandas con Infiltración por células plasmáticas. Ingresar por neumonía con derrame pleural bilateral con procalcitonina 20ng/ml cumplió antibiotioterapia con carbapenemico, control de procalcitonina negativo en 0.86ng/dL. Clínica y radiológicamente con persistencia de Derrame pleural se solicita toracentesis diagnóstica terapéutica y colocación de Neumokit. Se obtienen reporte de citológico: PLE 19-296 Líquido pleural con infiltración por células neoplásicas. Citometría de flujo de líquido pleural izquierdo: se detectan células plasmáticas neoplásicas 1.66% y en líquido pleural derecho se detectan células neoplásicas patológicas 21.76%. Paciente fue tratado con Daratumumab con respuesta clínica y tomográfica. Segundo caso se trata de masculino de 60 años con diagnóstico de Mieloma Múltiple Ig A Kappa ISSI en tratamiento de primera línea con Carfilzomib/talidomida/ dexametasona/ácido zolendronico, diagnosticado en 2019 en respuesta parcial hasta agosto 2019. Ingresar por neumonía con derrame pleural

bilateral de predominio derecho, con requerimiento de oxígeno con dispositivo alto flujo cumplió antibiotioterapia no se dispone de procalcitonina de ingreso, solo de término siendo negativa con 0.07ng/dL. Líquido pleural con infiltración por células neoplásicas.

Conclusiones: El derrame pleural con infiltración por células plasmáticas es un entidad poco frecuente, solo se encuentran experiencias en manejos en reportes de casos, el más frecuente es mieloma múltiple Ig A en 80% de los casos reportados. Es una enfermedad sistémica tratada con quimioterapia sistémica, como pilar de tratamiento pero se han reportado casos tratados con bortezomib intrapleural.

GMO0011-CC: Mieloma múltiple y embarazo; reporte de un caso en un centro de atención de tercer nivel del sureste mexicano y revisión de la literatura

Javier De Jesús Morales Adrián,¹ Diego Mauricio Barbosa Loria,¹ Maricruz Morales De Azcué,² Doris Licely Cancé Aguilar³

¹ Hospital Regional de Mérida, ISSSTE Elvia Carrillo Puerto

² Instituto Nacional de Cancerología; HR General Ignacio Zaragoza

Objetivos: Descripción de un caso de mieloma múltiple diagnosticado durante el embarazo, cuya presentación es de baja incidencia mundial, así como la revisión de literatura previa.

Antecedentes: Las neoplasias se reportan en uno de cada mil embarazos, siendo el mieloma múltiple (MM) una enfermedad de ancianos, con edad media de 65-74 años de diagnóstico, presentándose en <2% en menores de 40 años, habitualmente hombres, siendo la presentación en el embarazo extraordinaria. Esta enfermedad se caracteriza por la acumulación de células plasmáticas (CP) tipo

monoclonal en la médula ósea. Únicamente se han reportado 44 casos desde 1965. El diagnóstico resulta complicado debido a las contraindicaciones de poder realizar estudios de imagen por la radiación emitida. A pesar de no haber un consenso respecto al tratamiento, los esteroides aparentan ser la medida más segura y eficiente durante el embarazo.

Caso clínico: Femenino de 40 años, no toxicomanías, no mielotóxicos. Gesta tres, la primera sin complicaciones, la segunda hace seis años, con ruptura prematura de membranas y fallecimiento del producto, gesta actual con FUR 08/05/2019. Refiriendo astenia y adinamia al interrogatorio, a la exploración física palidez generalizada, en junio se detectó embarazo por amenorrea y pruebas inmunológicas a las 12.2SDG, persistiendo con la misma sintomatología, anemia grado III OMS en laboratorios, hiperglobulinemia, albúmina normal, valorada por Hematología quien solicitó estudios complementarios, realizándose diagnóstico de MM ISS II. El 24/07/2019 ingresó por amenaza de aborto con hematoma subcoriónico de 13x12mm, anemia grado II OMS, mejoría con reposo y uso de progesterona, en este ingreso se realizó aspirado de médula ósea e inicia tratamiento con dexametasona 40mg VO dos días por semana, ultrasonido previo al egreso sin evidencia de hematoma. El 09/09/2019 (17.3 SDG) cursa con expulsión de líquido transvaginal debido a aborto inevitable por ruptura prematura de membranas, se realiza apertura farmacológica de cuello uterino, obtención del producto no viable y legrado uterino, siete semanas después de inicio de tratamiento. Posterior a aborto, serie ósea metastásica sin evidencia de lesiones, iniciando tratamiento con esquema CyBorD (bortezomid+ciclofosfamida+dexametasona).

Conclusiones: El hallazgo concomitante de gestación y MM no aparenta ser una contraindicación para continuar con el embarazo, cabe recalcar la falta de guías unificadas y el margen de seguridad de los fármacos de tratamiento lo cual resulta en la posibilidad de desarrollar complicaciones posteriores para el binomio.

GMO0012-CC: Síndrome de POEMS, reporte de un caso en la UMA Hospital de Especialidades CMNO

John Benjamin IV Rex Porter, Ivette Lenina Carrasco Martínez, María Lucía Fonseca Bolaños, César Borjas Gutiérrez, Edgar Ruiz Velasco Niño, Joel Bañuelos González

Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional de Occidente

Objetivos: Reporte de un caso de síndrome de POEMS.

Antecedentes: El síndrome de POEMS es un síndrome paraneoplásico raro, con una incidencia de 0.3/100,000 habitantes. Se caracteriza por polineuropatía y presencia de algún desorden monoclonal proliferativo de células plasmáticas. Generalmente está asociado a involucramiento multi-orgánico causado por elevación de citocinas proinflamatorias y angiogénicas. Para realizar el diagnóstico es necesario contar con los dos criterios mayores mandatorios (polineuropatía y desorden proliferativo monoclonal de células plasmáticas), al menos un criterio mayor (enfermedad de Castleman, lesiones óseas escleróticas o elevación de factor de crecimiento endotelial) y un criterio menor (organomegalia, sobrecarga de volumen extravascular, endocrinopatía, cambios dérmicos, papiledema y trombocitosis/policitemia). El tratamiento se basa en regímenes de esteroides, ciclofosfamida e inmunomoduladores, según reportes en serie de casos.

Caso clínico: Paciente femenino de 47 años, la cual cuenta con antecedente de hipotiroidismo diagnosticado 4 meses previo a su padecimiento, la cual inicia en enero del 2018 con dolor tipo radicular en ambas extremidades inferiores que ocasiona claudicación progresiva, asociada a disminución de la fuerza y parestesias, acompañado de síndrome consuntivo y fiebre sin predominio de horario. A la exploración física se encuentra adenopatías cervicales y axilares. Extremidades inferiores con disminución de la fuerza de manera bilateral, confirmándose polineuropatía mediante electromiografía. Se realiza resonancia magnética donde observan lesiones hipointensas en múltiples cuerpos vertebrales. Se realiza biopsia de adenopatía la cual confirma enfermedad de Castleman variante de células plasmáticas. Posteriormente la paciente inicia con disminución de agudeza visual, confirmado papiledema. Con los datos anteriores se clasifica como síndrome de POEMS. Se realiza biopsia de médula ósea sin encontrar involucramiento, decidiendo inicio de tratamiento con talidomida-dexametasona.

Conclusiones: En pacientes con gammapatía monoclonal y polineuropatía se debe considerar como diagnóstico diferencial el síndrome de POEMS, utilizando para el diagnóstico los criterios clínicos previamente descritos. En éste caso la paciente cuenta con todos los criterios diagnósticos, habiendo recibido hasta el momento como tratamiento 8 ciclos de esteroide con ciclofosfamida y en los últimos dos ciclos se inició talidomida.

GMO0013-TL: Bortezomib subcutáneo una vs. dos veces por semana en mieloma múltiple de reciente diagnóstico, una revisión sistemática

Luz Tarín Arzaga, Carlos de la Cruz de la Cruz, Omar Cantú Martínez, Augusto Andrés Gamboa Alonso, Neri Alejandro Álvarez Villalobos, Andrés Gómez de León, David Gómez Almaguer

Servicio de Hematología, Hospital Universitario

Introducción: El bortezomib (B) es cada vez más utilizado como primera línea en pacientes con mieloma múltiple (MM) de reciente diagnóstico. El evento adverso más temido, la neuropatía periférica (neuropatía periférica), disminuyó de forma significativa con el cambio de vía de administración de intravenosa a subcutánea (SC) sin modificar la calidad de la respuesta. Al disminuir la frecuencia de aplicación a una vez por semana también disminuye la incidencia de NP pero existe poca información respecto a la eficacia de su uso en esquemas de una vs. dos veces por semana en administración SC.

Objetivos: El objetivo de esta revisión sistemática fue valorar la eficacia y seguridad de ambos esquemas en MM de reciente diagnóstico.

Materiales y métodos: Se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos de MEDLINE, Embase, Scopus y Web-of-Science. Las palabras clave fueron "multiple myeloma", "bortezomib", "schedule", "newly diagnosed". Debido a la escasa literatura, se incluyeron estudios completos y resúmenes publicados disponibles hasta noviembre de 2019, bajo los siguientes criterios de inclusión: diagnóstico nuevo de mieloma múltiple (participantes), administración SC de B en esquemas de una y dos veces por semana (intervención), y reporte de tasa de respuesta y/o eventos adversos (desenlaces). La extracción de información y evaluación de calidad metodológica (escala Newcastle-Ottawa) fue

realizada por dos autores independientes. Se incluyó la incidencia de NP, y tasas de reducción de dosis y discontinuación como eventos adversos. Los datos se analizaron por RevMan 5.1, calculando RR combinados en modelos de riesgos fijos y el índice de heterogeneidad (I²).

Resultados: Se recopilaron 563 estudios, 4 cumplieron criterios de inclusión, con 343 pacientes. Dos estudios fueron textos completos y dos, resúmenes publicados como suplemento, los estudios evaluados con bajo riesgo de sesgo. Tres estudios (132 pacientes) reportaron TR. No se encontró diferencia en la TR entre pacientes que reciben B SC una o dos veces por semana (RR 1.11, IC95% 0.93-1.34), heterogeneidad baja (P=0.31, I²=14%). En dos estudios (205 pacientes), no hubo diferencia en incidencia de NP (RR 0.99, IC95% 0.69-1.42), heterogeneidad baja (P=0.21, I²=37%). Tampoco encontramos diferencia en tasas de reducción de dosis (RR 0.65, IC95% 0.36-1.20; P=0.78, I²=0%; n=166) ni de discontinuación (RR 0.95, IC95% 0.62-1.45; P=0.99, I²=0%; n=275).

Conclusiones: Con la evidencia disponible, no existe diferencia en la TR, incidencia de NP y tasas de reducción de dosis y discontinuación con el uso de B SC una o dos veces por semana en MM de reciente diagnóstico a dosis de 1.3 mg/m². Se requieren ensayos clínicos que valoren objetivamente ambos esquemas.

GMO0014-TL: Reducción del patrón monoclonal y su relación con el tratamiento en pacientes con mieloma múltiple

Ivette Lenina Carrasco Martinez, Lluvia Sughey Sosa Quintero, Sandra Guzmán Silahua, Sonia Guadalupe Barreño Rocha, Benjamín Rubio Jurado
 Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: El mieloma múltiple (MM), es una neoplasia hemato-

lógica crónica no curable, que representa el 0.83% de todas las neoplasias, ocupa el lugar no 23 en frecuencia y el lugar no 15 de mortalidad de acuerdo a Globocan 2018, se caracteriza por la proliferación clonal de células plasmáticas en la médula ósea y la presencia de proteína monoclonal en sangre y orina. Siendo el pico monoclonal un parametro de respuesta y por tanto sobrevida en este grupo de pacientes.

Objetivos: Conocer la reducción del patrón monoclonal y su relación con el tratamiento en pacientes con mieloma múltiple

Materiales y métodos: Estudio descriptivo, de cohorte de casos consecutivos con diagnóstico de mieloma múltiple que se reciben de manera consecutiva en el Departamento de Hematología, HE. UMAE, CMNO. IMSS.

Resultados: Se incluyeron 28 pacientes. Masculinos 17 (61%), femeninos 11 (39%), promedio edad 63 años (43-84). Etapa clínica: I 1(3%), II 8 (29%) y III 19 (68%) casos. Daño renal 5/27 (19%) casos. Etapificación ISS: I en 4 (14%), II 11 (39%) y III 13 (46%) casos. Se encontró IgG en 15/21 (71%), y con IgA en 6/21 (29%) casos. Las cadenas ligeras en orina: lambda 15/24 (53%) y kappa 9/24 (32%) Plasmocitoma presente en 14 (54%) pacientes. Tratamiento: Ciclofosfamida/dexa: 6 casos, Pre-IgG 6,493 mg/dl; Post 2,359 mg/dl, reducción del 64%. 2 casos IgA Pre-4,000mg/dl; Post-670 mg/dl, reducción 83%. Doxiliposomal/ Dexa: 4 casos IgG 5,397 mg/dl; Post 2,617 mg/dl. Reducción 52%. En 3 casos con Pre-IgA 3,267mg/dl. Post 1,402 mg/dl. Reducción 57%. Esquemas con Bortezomib 3 casos, IgG 2,270mg/dl y Post 805 mg/dl. Reducción del 65%. Melfalan/Prednisona, 4 casos IgG Pre: 5,762 mg /dl y Post: 2,743 mg/dl. Reducción 52%. Respuesta al tratamiento: Completa 2(7%);

Parcial 13(48%), Enfermedad estable 12(45%) casos. Seguimiento promedio de 32 meses (3-230m).

Conclusiones: Encontramos pacientes mayores de 65 años en 13 casos (46%), que son candidatos a evaluación geriátrica. Enfermedad avanzada por D&S, 68% y por ISS 46% y el 54% de los casos presentan plasmocitoma. La mayoría son MM IgG, en 71%. El esquema de tratamiento más utilizado es ciclofosfamida/dexametasona (43%). La respuesta en el 55% de los casos principalmente respuesta parcial lo que implica reducción del pico monoclonal mas del 50% con los tratamiento utilizados en esta unidad. Siendo el esquema de ciclofosfamida/ dexametasona el de mayor respuesta.

GMO0015-TL: Eficacia y seguridad de esquemas basados en bortezomib genérico vs bortezomib de patente en pacientes con mieloma múltiple de reciente diagnóstico del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Patricia Estrada Domínguez, Luara Luz Arana Luna, José Luis Álvarez Vera, Juan Manuel Pérez Zúñiga, José Antonio De La Peña Celaya, Eleazar Hernández Salazar, María Eugenia Espitia Rios, Martha Alvarado Ibarra
 Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México

Introducción: La eficacia y seguridad del bortezomib en mieloma múltiple en la inducción a la remisión ha sido demostrada, sin embargo, el fármaco original actualmente perdió sus derechos de patente y ha sido replicado por diversas compañías que han producido contrapartes genéricas, a menudo con un ahorro de costos sustancial para el paciente y las instituciones de salud. Sin embargo, las tasas de respuesta y los eventos adversos causados por la transición

de medicamentos innovadores a medicamentos genéricos no han sido investigados.

Objetivos: Comparar la respuesta alcanzada y efectos adversos en pacientes con mieloma múltiple de reciente diagnóstico que reciben quimioterapia de primera línea con esquemas basados en bortezomib genérico y de patente.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte histórica, unicéntrico, en el cual se incluyen a pacientes con diagnóstico de mieloma múltiple de reciente diagnóstico tratados con Bortezomib genérico y bortezomib de patente. Los datos fueron recolectados de los expedientes clínicos y electrónicos, así como hojas de recolección de datos de este Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Resultados: Se revisaron un total de 33 expedientes de pacientes con diagnóstico de mieloma múltiple, de los cuales 2 fueron excluidos por contar con el expediente incompleto, 1 falleció antes de recibir 4 ciclos y 1 de los pacientes fue atendido en otra unidad hospitalaria. Se incluyeron un total de 29 pacientes, de los cuales 62% fueron clasificados como IgG kappa, 20% IgA kappa y 18% pacientes como de cadenas ligeras, según los criterios internacionales de respuesta, alcanzaron un 97% vs 100% en ambos grupos, con mayor incidencia de toxicidad en el grupo de bortezomib genérico.

Conclusiones: La terapia con triple droga sigue siendo el estándar de tratamiento para los pacientes con mieloma múltiple, el uso de bortezomib genérico en pacientes con reciente diagnóstico ofrece resultados alentadores en términos de respuesta sin embargo en desventaja con Velcade en cuanto a supervivencia libre de progresión y toxicidades.

GMO0016-TL: ¿Es efectivo el mantenimiento con

lenalidomida a dosis de 25 mg en días alternos en pacientes con mieloma múltiple que han sido trasplantados? Experiencia de dos centros

Martha Alvarado Ibarra, Ana Carolina Reynoso Pérez, Carolina García Castillo, José Luis Álvarez Vera, Jessica Nájera Martínez, José Antonio De La Peña Celaya, Gabriela Cardoso Yah, Luara Luz Arana Luna, Claudia Guadalupe López García, María Eugenia Espitia Ríos, Eleazar Hernández Ruiz, Juan Manuel Pérez Zúñiga

CMN 20 de Noviembre; 2 Hospital Central Militar

Introducción: El objetivo principal del tratamiento inicial del Mieloma Múltiple (MM) es el control rápido y eficaz de la enfermedad, revertir las complicaciones y llevarlos a trasplante autólogo de células hematopoyéticas (TACH), eventualmente la enfermedad progresa, lo que hace necesario la implementación de terapias de mantenimiento con las que busca prolongar la supervivencia.

Objetivos: Conocer la supervivencia libre de progresión (SLP) en pacientes con MM post TACH que recibieron terapia de mantenimiento con lenalidomida y fueron comparados con un grupo control que recibió talidomida.

Materiales y métodos: Estudio de casos y controles, ambilectivo, observacional, longitudinal de dos Centros de Alta Especialidad, que recibieron solo una línea de tratamiento pre TACH (bortezomib + talidomida + dexametasona (BORTAL) o bortezomib + ciclofosfamida + dexametasona (BORCIC) o bortezomib + dexametasona (BORDOX). El acondicionamiento fue: melfalán 200mg/m²Sc vía oral y Bortezomib 1.3mg/m²SC. Los que fueron trasplantados del 2009 al 2013, recibieron mantenimiento con Talidomida 100mg/ día y los que se trasplantaron del 2014 a

mayo del 2019 recibieron Lenalidomida 25 mg en días alternos , por 10 dosis mensuales hasta la progresión o muerte.

Resultados: Fueron analizados 107 pacientes, con una mediana de edad de 54 años (30-70), 58 en el sexo masculino y 49 en el femenino. La mediana de tiempo del diagnóstico al trasplante fue de 15.5 meses. La mediana de CD34 infundidas fue de 3.8 millones. El tipo de MM más frecuente fue IgG en ambos grupos. En las características basales por grupo de tratamiento no se encontró diferencia (p>0.12) al comparar daño renal, ISS, lesiones líticas, hemoglobina, B2 microglobulina, PCR y calcio. La respuesta alcanzada post TACH no tuvo significancia estadística entre ambos grupos (p=0.09) La mediana de SLP en un seguimiento a 60 meses aún no ha sido alcanzada en ambos grupos, lenalidomida 62% y talidomida 63% (p=0.70), no se encontró diferencia en la SLE en los pacientes que recibieron lenalidomida comparados con talidomida (p=0.20). Se encontró diferencia estadísticamente significativa con mayor toxicidad hematológica e infecciones en la rama de lenalidomida y con mayor neuropatía en la rama de talidomida con p < 0.02.

Conclusiones: Lenalidomida no resultó superior en SLP al compararse con Talidomida, y pudo deberse a que la dosis de Lenalidomida que recibieron los pacientes fue de 25 mg días alternos, no como se administra de manera internacional que es de 10 mg día por 21 días.

GMO0017-CC: Leucemia de células plasmáticas. Experiencia en el Servicio de Hematología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE

Atenas Villela Peña, Luisa María Alcívar Cedeño, Juan Pablo Macías Flores, José Luis Álvarez Vera, María E Espitia Ríos, Luara Luz Arana Luna,

Eleazar Hernández Ruiz, Juan Manuel Pérez Zúñiga, José Antonio De La Peña Celaya, Martha Alvarado Ibarra Ibarra
 CMN 20 de Noviembre, Ciudad de México

Introducción: La leucemia de células plasmáticas (LCP) es una forma poco común y agresiva de las discrasias de células plasmáticas. De acuerdo al último consenso del IMWG (International Myeloma Working Group) para el diagnóstico se requiere 20% de células plasmáticas circulantes y un valor absoluto de $2 \times 10^9/l$ en sangre periférica. Al ser una enfermedad infrecuente, no se conoce con exactitud sus incidencias. Una de las series internacionales más grandes incluyó a 42,065 casos con neoplasias de células plasmáticas, de los cuales 221 correspondía a LCP, es decir el 0.5%. En México la serie más grande publicada por Vela-Ojeda y colaboradores reportó un total de 24 pacientes con LCP en un período de 10 años.

Objetivos: El objetivo de este estudio es conocer las características clínicas, sobrevida global de los pacientes con LCP en un hospital de México.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo.

Resultados: En un periodo de 20 años (2000-2020) se diagnosticaron 9 casos. La media de edad fue 51 años (rango de 51 a 75 años), 88% eran hombres. 89% se clasificó como primaria. La proteína monoclonal más frecuente fue cadenas ligeras lambda en el 44%. Recibieron una media de 3 ciclos de quimioterapia (1 a 6 ciclos). En la primera línea el 55% recibió un esquema basado en bortezomib, siendo con ciclofosfamida la combinación más frecuente en 44%, seguido del esquema VAD con 33%. En relación a la respuesta, 45% alcanzaron algún grado de

respuesta (respuesta parcial/respuesta completa), de estos solo 12% remisión completa, 3 pacientes fallecieron en la primera línea de tratamiento. El 55% de los pacientes requirió una segunda o tercera línea de tratamiento, 50% recibió tripletas a base de bortezomib y 50% con carfilzomib. La media de sobrevida global de los pacientes fue de 10 meses con un rango de 1 a 34 meses. Choque séptico fue la principal causa de mortalidad.

Conclusiones: La LCP es una enfermedad poco frecuente y con mal pronóstico. No existe un tratamiento estándar, sin embargo las nuevas terapias en advenimiento para el mieloma múltiple deberán considerarse para su uso en los pacientes con leucemia de células plasmáticas y con ello mejorar la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad. Es necesario realizar un estudio multicéntrico para caracterizarla en nuestra población.

GMO0018-TL: Supervivencia libre de recaída en pacientes con macroglobulinemia de Waldenström en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE, análisis preliminar

Luisa María Alcívar Cedeño, José Luis Álvarez Vera, Atenas Villela Peña, María E Espitia Ríos, José Antonio De La Peña Celaya, Luara Luz Arana Luna, Juan Manuel Pérez Zúñiga, Martha Alvarado Ibarra
 CMN 20 de Noviembre, Ciudad de México

Introducción: La macroglobulinemia de Waldenström representa el 1-2% de las neoplasias hematológicas, caracterizada por la producción de una proteína monoclonal IgM a menudo superior a 3 g/dl. Múltiples estudios internacionales muestran una edad media de presentación de 63-68 años y predominio masculino. La monoterapia con rituximab

se asocia con una mediana de supervivencia libre de progresión de 16 a 29 meses, y una tasa de respuesta global del 25% al 40%, la literatura internacional también muestra que esquemas asociados con bortezomib en combinación con rituximab logran una tasa de respuesta del 85%, con SLP de 42 meses y SG del 81% a 3 años. No existen datos en México sobre la respuesta a diferentes tratamientos de los pacientes con MW y nunca se ha realizado un análisis por lo que es necesario en la actualidad contar con estos datos, para la implementación de nuevas terapias

Objetivos: Conocer la supervivencia libre de recaída de los pacientes con macroglobulinemia de Waldenström tratados en el CMN 20 de Noviembre ISSSTE.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo, se incluyeron pacientes con diagnóstico de macroglobulinemia de Waldenström sometidos a tratamiento, durante el periodo de enero 1998 a diciembre 2019, en el Servicio de Hematología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Resultados: Se incluyeron 14 pacientes, media de edad de 65 años (47 a 84), género masculino en 64%, la media de componente M fue de 6.04 g (1290 a 11,800 g), de Hb 8.5 g/dL, (4.9-14.1), el 21% presentó síndrome de hiperviscosidad, 50% presentaron Hepato-esplenomegalia. Con respecto al tratamiento 57% recibieron tratamiento de primera línea tripletas basadas en bortezomib+rituximab, con media de 6 ciclos, presentando respuesta global en 57%, con 29% respuesta completa, la media de Sobrevida libre de evento fue de 14.5 meses, en segunda línea el 29% recibió combinaciones con rituximab, 7% ibrutinib, 57% obtuvieron respuesta completa, con una media de 8 meses de tiempo para re-tratamiento con un tiempo máximo de 24 me-

ses, 25% recibieron tercera y cuarta línea, con tasa de respuesta global de 25%. La media de supervivencia global fue de 33 meses (5 años de seguimiento) y al corte del estudio 36% de los pacientes continúan en seguimiento.

Conclusiones: Los resultados muestran una supervivencia libre de recaída y global similar a lo descrito en la literatura internacional, siendo necesario ampliar el número de hospitales participantes para poder integrar el comportamiento en nuestra población.

GMO0019-CC: Mieloma múltiple: presentación inicial poco habitual

Lineth Magaly Hodgson Reyes, Marco Antonio Zepeda Noguera, Addys Jassery Centeno Sevilla, Roger Rafael Hernández Pérez, Mario Alberto Canales Reyes

Hospital Militar Nicaragua

Objetivos: Reportar un caso de mieloma múltiple con una forma de presentación inicial de localización poco habitual.

Antecedentes: El mieloma múltiple corresponde al 1% de cáncer en general, y al 10% de cáncer hematológico, el segundo cáncer hematológico más frecuente en nuestro medio, precedido por los linfomas no Hodgkin. La presentación de masa esternal en gammopatías monoclonales es infrecuente (menor al 5%), debiéndose descartar si se trata de un plasmocitoma o de una localización poco habitual de mieloma múltiple.

Caso clínico: Masculino de 63 años de edad, hipertenso, diabético, en tratamiento con losartan y glibenclamida, como antecedente quirúrgico cirugía de hombro 25 años previos, niega hábitos tóxicos y exposición a mielotóxicos, habita en el área urbana con condiciones habitacionales básicas, agua, luz eléctrica. Antecedentes familiares obesidad y

diabetes. Un año previo a su evaluación inicial, nota aparición de masa a nivel esternal, consistencia pétreo y crecimiento lento. No acompañado de síntomas B. A la exploración física Masa pétreo mayor a 5 cm, adherida a tejidos profundos, no dolorosa. En estudio de imagen (TAC) se reporta en el manubrio del esternón lesión lítica, de márgenes irregulares, con importante realce post contraste, (en fase simple de 47 UH y en fase contrastada hasta 112 UH) No se evidencia matriz condroide ni osteoide. Mide 64x46 mm en los ejes principales del plano axial. BHC realizada leucocitos 5340, neutrófilos 53.8%, linfocitos 30.9%, monocitos 8.6%, hg 14.2 g/dl, calcio sérico 9.1 mg/dl, creatinina 0.77 mg/dl, Biopsia de lesión reporta neoplasia de células redondas y azules. Otros estudios: Aspirado de médula ósea células plasmáticas 12%, Electroforesis de proteínas con pico monoclonal en B 2 (16.2%), cuantificación de inmunoglobulinas con incremento de IgG en 17 g/l, B2 microglobulina 2.2 g/l, Albumina 3.7 g/dl, diagnóstico: Mieloma Múltiple ISS I IgG. Se indica tratamiento con radioterapia con acelerador lineal dirigido a sitio, con respuesta parcial, paciente no fit, no opción de trasplante, se continúa con esquema de quimioterapia con bortezomib 1.3mg/m²SC días 1, 4, 8 y 11 más dexametasona 4 mg IV días 1 al 4 por un total de 8 ciclos. Actualmente en quimioterapia.

Figuras 1 y 2

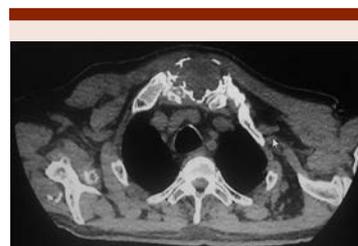


Figura 1.

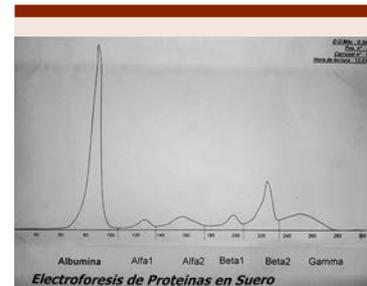


Figura 2.

Conclusiones: Es infrecuente esta forma de presentación de mieloma múltiple, la sospecha clínica modifica la evolución y pronóstico del paciente.

GMO0020-CC: Diagnóstico de síndrome de POEMS tras neuropatía de larga evolución en un paciente joven, reporte de caso

Yvonne Magaly Fernández Figueroa, Cesar Martín Hernández Guadarrama, José Israel Cruz Sánchez, Diego Andrés González Altamirano, Pablo Alfredo García Chávez

Departamento de Hematología, Instituto Mexicano del Seguro Social, HGR 11

Objetivos: Dar a conocer el síndrome de POEMS como una causa poco común y poco estudiada de polineuropatía en un paciente joven.

Antecedentes: El síndrome de POEMS es una enfermedad sistémica caracterizada por un trastorno de células plasmáticas monoclonales, neuropatía periférica y uno o más de los siguientes componentes: mieloma osteoesclerótico, enfermedad de Castleman, niveles séricos de factor de crecimiento endotelial (VEFG) elevados, organomegalia, endocrinopatía, edema, alteraciones cutáneas y papiledema.

Caso clínico: Hombre de 39 años sin antecedentes médicos de im-

portancia. Inicia 6 meses previos a su consulta con parestesias en ambas plantas, progresiva y ascendente, presentando posteriormente dificultad para la marcha y edema de extremidades inferiores con hiperpigmentación cutánea además disminución paulatina de peso de 12 kilos en 4 meses. Acudiendo con facultativo quien solicita exámenes de laboratorio en los que se encuentra trombocitosis únicamente, manejado con diurético sin presentar mejoría, acude a hospitalización donde se le solicita ecocardiograma reportado normal, USG doppler de extremidades normal, pruebas de función tiroidea y hepática normales, TAC abdominopélvica reportando tumoración lítica en cabeza de fémur, electromiografía que reporta datos de poliradiculoneuropatía motora inflamatoria desmielinizante en las 4 extremidades. Estudio de LCR con aumento de proteínas. Ante deterioro clínico motor con sospecha de síndrome de POEMS se realiza electroforesis de proteínas con pico monoclonal en fracción gamma de 33.1 g/L, inmunofijación de proteínas séricas con corrimiento de banda monoclonal IgG 2470 lambda 333, inmunofenotipo de medula ósea sin presencia de células plasmáticas monoclonales, aspirado de medula ósea con plasmocitosis 13%, VEGF 1977 pg/mL, testosterona total 152 ng/dL.

Conclusiones: Antes del desarrollo de manifestaciones sistémicas típicas, la neuropatía POEMS se puede distinguir de la polineuropatía desmielinizante crónica por el perfil clínico y los patrones de anomalías en la conducción nerviosa. El reconocimiento de estas características conduce a un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado para el síndrome de POEMS.

GMO0021-TL: Trasplante autólogo de células tallo y en tándem en pacientes con

mieloma múltiple en CMN La Raza de enero-diciembre 2019, una serie de casos

Aline G. Ramírez Alvarado, Itzel Pedraza, Elsa Ávila Arreguín, María Guadalupe Rodríguez González, Yael Cazares Ordoñez, Marisa Quintal Ramírez, Jorge Vela Ojeda

Centro Médico Nacional la Raza, IMSS, Ciudad de México

Introducción: El trasplante autólogo de células tallo hematopoyéticas (TaCTH) representa el estándar de tratamiento como consolidación posterior a la terapia de inducción en pacientes con mieloma múltiple de reciente diagnóstico.

Objetivos: Analizar los resultados de TautoCTH único y tándem en 2019 en CMN La Raza.

Materiales y métodos: Análisis retrospectivo de una serie de casos de 21 pacientes con mieloma múltiple con un TaCTH ó en tándem en CMN la La Raza entre enero-diciembre 2019.

Resultados: Entre enero y diciembre de 2019 se realizaron 21 TautoCTH en pacientes con mieloma múltiple con datos completos para su análisis. De estos 7 fueron en Tándem (auto-auto). La mediana de edad global fue 48 años y en los pacientes tándem fue de 53.5 años. La mediana de seguimiento global desde el diagnóstico fue 34 meses y 2.5 años en el grupo de tándem, la mediana de seguimiento global post-trasplante de 6.6 meses, la mediana de tiempo para el 2do trasplante fue de 4.5 meses. Al diagnóstico 47% tenían componente IgG, 47% ISS 3 y 42% presentaban plasmocitoma. La mediana de líneas de tratamiento previas al trasplante fue 2 por disponibilidad 42% de los pacientes recibió CTD en 1a línea seguido de triplete con bortezomib, 23% triplete con bortezomib en 1a línea seguido de TaCTH. 52.3% de los pacientes recibió Radioterapia

con una mediana de dosis 30 Gy. 15% movilizó con FEC-G, 85% con QT + FEC-G, 14.2% tuvo falla y requirió movilización con FEC-G/plerixafor. La Mediana de cosecha de células CD34+ fue 6.1×10^6 , El 100% recibió acondicionamiento con MEL200. 3 pacientes que se consideraron candidatos para tándem pero no alcanzaron cosecha adecuada recibiendo consolidación post trasplante los 3 alcanzaron RCs posterior a la consolidación. Las respuestas previas al trasplante fueron 9.5% RP, VGPR 57.2%, > RC 33%; posterior al primer trasplante VGPR 19,71%, > RC 76.19% (23% RCs) y 4,1% progresión. Posterior al tándem 100% tuvo RCs. 23% de los pacientes que recibieron 1 TaCTH progresó (4 tenían VGPR previo al trasplante y post trasplante, 1 tenía RP previo al trasplante), ningún paciente con trasplante en tándem presenta progresión hasta el día del corte de este reporte. No se presentó ninguna defunción.

Conclusiones: En esta serie el trasplante en tándem mostró beneficio en pacientes sin acceso a nuevos fármacos anti mieloma 100% de los pacientes alcanzaron RCs posterior al tándem y se mantiene sin progresión hasta el momento. Se requieren ensayos prospectos.

GMO0022-CC: Segundo cancer primario

Lineth Magaly Hodgson Reyes, Marco Antonio Zepeda Noguera, Mario Alberto Canales Reyes, Roger Rafael Hernández Pérez, María Lastenia Rivas Barahona
Hospital Militar Nicaragua

Objetivos: Presentación de caso clínico de interés.

Antecedentes: En relación con tumores múltiples (según Warren y Gates) para ser diagnosticados debe cumplirse: Cada tumor debe tener un definido patrón de malignidad. Se debe excluir que uno no consti-

tuya metástasis de otro. Cada tumor presente un patrón de histología diferente y si ambos son similares dentro del mismo órgano, que no se pueda demostrar conexión alguna entre ellos. En la literatura se reporta una prevalencia de 1.5-5.4 % en series de casos , de 5 a 11% en autopsias . Los tumores múltiples pueden considerarse Sincrónicos (si se diagnostican entre uno y otro en los primeros seis meses) y metacrónico (considerándose una controversia hasta dos años del tumor primario).

Caso clínico: Masculino de 73 años de edad, APP: Diabetes, hipertensión arterial, síndrome coronario crónico (*bypass* coronario), quiste renal derecho Bosniak II, Ureterolitiasis derecha, hernias discales. APNOP: Fumado y alcohol negado, mielotóxicos negados, interconsultado a Hematología por Metástasis ósea primario desconocido (adenocarcinoma metastásico) inmunohistoquímica AMACR y EMA positiva, estudios de imagen: Lesiones líticas y masa compleja a nivel de hombro derecho e infra clavicular derecha, Urotac masa solida polo inferior de riñón derecho 116x104x112 mm, masa inter aortocava a nivel de cuerpos vertebrales L2 y L3 dimensiones 102x76 mmx 77 mm en relación con conglomerado ganglionar. Aspirado de Medula ósea: Celulas plasmáticas mayores al 10%, patológicas bi y tetranucleadas. Electroforesis de proteínas pico monoclonal B 2 (17.5%) y gamma (21.4%), B2 micro globulina 4.4 g/l. Se considera doble primario mieloma múltiple ISS III (ECOG 4) (lesión lítica extensa) mas metástasis de adenocarcinoma. Evolución tórpida hacia el fallecimiento, trombo embolismo pulmonar, arritmia, parada cardiaca y muerte . Se realiza autopsia siendo conclusión: carcinoma de celulas renales de tipo papilar metastásico (pulmón,

corazón, páncreas), trombo embolismo tumoral. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: Existe una afinidad que determina la diseminación del cáncer. Sufrir de un segundo cáncer primario dificulta la elección de tratamiento , la evolución y pronóstico de los pacientes, siendo este ultimo usualmente devastador en etapas avanzadas en tumores sincrónicos.

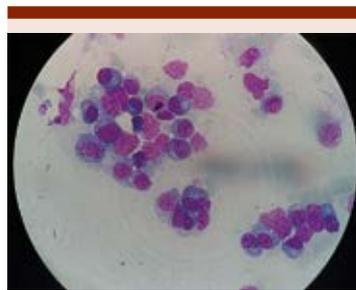


Figura 1.

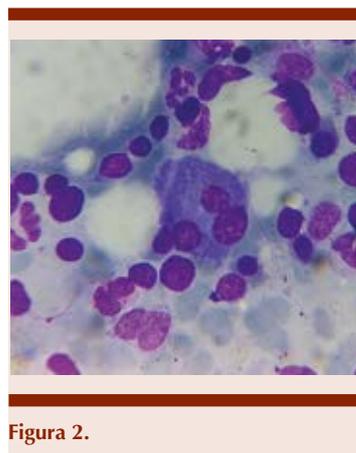


Figura 2.

GMO0023-TL: Retraso diagnóstico y la repercusión en la calidad de vida de los pacientes con mieloma múltiple, práctica real en un hospital de segundo nivel

Juan Luis Ontiveros Austria, Miguel Alejandro Campos Bocardo, Juan Manuel Villanueva Alvarado, Merit del Carmen Hernández Sánchez, Erick Eduardo Saucedo Montes

Hospital General de Tampico Carlos Canseco, Secretaría de Salud

Introducción: El mieloma múltiple (MM) es la tercera causa de cáncer hematológico en Estados Unidos y según las guías mexicanas representa del 4.2 al 7.7% de las malignidades con una media de edad de 63 años y afectación extramedular hasta en 40%. Sin embargo, frecuentemente existe un retraso en el diagnóstico y hasta el 37% se detecta debido a una emergencia con enfermedad avanzada.

Objetivos: Identificar la importancia del diagnóstico oportuno de mieloma múltiple y establecer protocolos de atención.

Materiales y métodos: Se diagnosticaron 10 pacientes con MM, quienes previamente habían recibido atención por medicina general en sus unidades de atención primaria sin la sospecha diagnóstica a pesar de que el 40% ya contaban con criterios de CRAB.

Resultados: En promedio los pacientes fueron vistos por 3.6 especialistas, entre ellos medicina interna, oncología, medicina integrada, urgencias, neurología, e incluso un caso fue visto por hematología. El motivo de consulta más común fue anemia en 90%, seguido de alteraciones renales en 40%, fracturas patológicas en 40%, y 30% manifestaciones neurológicas. El 70% de los pacientes presentó dolor óseo al interrogatorio intencionado, sin embargo, sólo se prescribió tratamiento analgésico restándole importancia al síntoma; cuatro pacientes tuvieron importantes requerimientos transfusionales. El lapso promedio entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue de 10 meses (rango 2-21). El diagnóstico se realizó por aspirado de médula ósea, solamente en 7 casos fue posible hacer electroforesis de proteínas y en ningún caso se realizó citogenética; en

promedio transcurrieron 2.8 meses para la obtención de estudios diagnósticos. Debido a la escasez de recursos se utilizó de primera línea Talidomida 100mg por día y dexametasona 40mg los días 1-4, 9, 12 y 17-20 los primeros dos ciclos y después 40mg semanales. En 5 pacientes se realizó seguimiento con electroforesis de los cuales 2 no presentaron respuesta, 1 con progresión de la enfermedad y 2 con buena respuesta. De los que no contaron con electroforesis, 2 perdieron seguimiento, 2 presentaron progresión y 1 falleció.

Conclusiones: El retraso en el diagnóstico de MM por la falta de capacitación de los médicos de primer contacto, la inaccesibilidad a métodos diagnósticos y tratamientos de primera línea por las carencias económicas en hospitales públicos, constituyen una problemática en la atención de estos pacientes quienes presentan progresión de la enfermedad y mala respuesta al tratamiento, con una mala calidad de vida, por lo que es importante dar capacitación y ajustar las guías a las carencias.

GMO0024-CC:

Macroglobulinemia de Waldenström en paciente con cáncer de mama

Tania Lizbeth Martínez Cornejo, Aldo Figueroa Peña, Carolina García Castillo, Sergio Hernández Díaz, Arturo Ivan Hernández Bueno, Jessica Nájera Martínez
 SEDENA

Objetivos: Dar a conocer el caso clínico de un trastorno raro de una paciente mujer con MW con incidencia aproximadamente de 3 casos por millón de personas por año y actualmente con respuesta parcial.

Antecedentes: La macroglobulinemia de Waldenström (MW) es una entidad clínico-patológica

distinta que resulta de la acumulación, predominantemente en la médula ósea, de linfocitos, células linfoplasmocíticas y células plasmáticas relacionadas clonalmente que secretan una proteína IgM monoclonal. Esta condición se considera que corresponde al linfoma linfoplasmocítico (LPL) según lo definido por el sistema de clasificación de la OMS. La mayoría de los casos de LPL son MW, con menos del 5% de los casos compuestos por IgA, IgG y LPL no secretora.

Caso clínico: Mujer 75 años de edad con antecedente de cáncer de mama derecho en 2014, tratada con QT adyuvante y posteriormente con mastectomía ipsilateral en el 2017. Debutó en octubre del 2017 con síndrome anémico descompensado y adenopatías axilares izquierdas, por lo que se toma biopsia de adenopatía axilar, reportando linfoma plasmoblástico inmunofenotipo B CD 20 positivo, con estudios de laboratorio reportando Hb 7.7, leucocitos 5.0, neutrófilos 2.5, plaquetas 223 000, B2 microglobulina de 2.1, IgM 5814 mg/dL, MYD88 mutado, biopsia de hueso con hiper celularidad, infiltración por proceso linfoproliferativo B; PET-CT de Octubre 2017 adenopatías mediastinales y retroperitoneales, médula ósea con incremento difuso del metabolismo en esqueleto axial y apendicular, concluyéndose MW de riesgo intermedio. Recibió 6 ciclos con Ibrutinib y se corrobora respuesta parcial, de acuerdo a estudios de hemoglobina de 13.2 mg/dL, plaquetas de 211 000, IgM 2600 mg/dL, PET-CT diciembre 2019 con disminución de la actividad ganglionar y asintomática; por lo que se mantiene en vigilancia actualmente. **Figura 1**

Conclusiones: La MW es un trastorno linfoproliferativo de células B que secreta IgM; las mutaciones MYD88 L265P y CXCR4 están presentes en un 90% y 42% res-

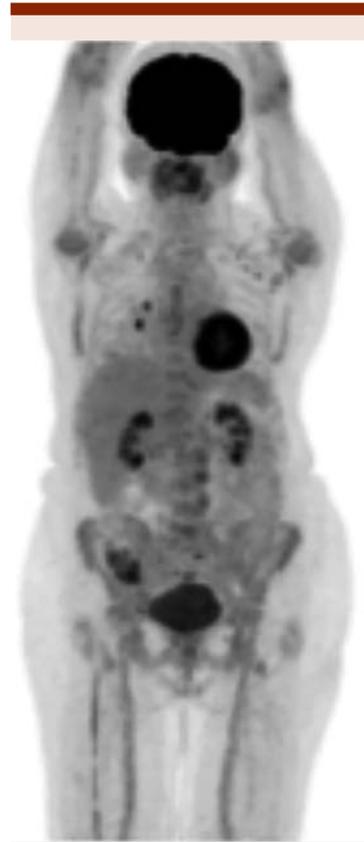


Figura 1.

pectivamente; nuestra paciente se encuentra en vigilancia posterior de haber recibido 6 ciclos de tratamiento con Inhibidor de Tirosina Kinasa de Bruton y al tener MYD88 mutado, genera una señal sostenida del FNkB, por lo que mejora la respuesta alcanzada; motivo por el cual toma importancia este caso ya que es muy raro en nuestra institución de salud.

GMO0025-CC: Escleromixedema generalizado de cadenas ligeras lambda, y trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas, a propósito de un caso

Javier Moreno De La Cruz, Elsa Verónica Ávila Arreguin, María Guadalupe

Rodríguez , Jorge Vela Ojeda, Sergio Mendoza, Aline Guillermina Ramírez Alvarado
IMSS

Objetivos: Debido a la rareza de esta dermatosis, se debe sospechar con hallazgos clínicos de erupción papular con apariencia esclerodermiforme, gammapatía monoclonal en ausencia de enfermedad tiroidea y la triada histopatológica, depósito de mucina cutánea, proliferación de fibroblastos y fibrosis. Debido a sus complicaciones mortales el trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas está justificado para prolongar el tiempo libre de enfermedad.

Antecedentes: Escleromixedema, es una enfermedad rara de etiología desconocida, caracterizada por erupción papular generalizada con depósitos de mucina, incremento en la proliferación de fibroblastos, fibrosis y gammapatía monoclonal en ausencia de enfermedad tiroidea.

Caso clínico: Se trata de paciente femenino de 34 años de edad, quien inicia padecimiento actual en 2012, con dermatosis localizada en muñecas de carácter papular, posteriormente se hizo diseminada hasta cubrir el 100% de la

piel. Se realizó biopsia de piel con cambios morfológicos compatibles con escleromixedema, con electroforesis de proteínas en suero: pico en Gamma 26.5%, índice de concentración 1.8, cadenas ligeras en suero con Kappa de 191 y lambda elevada de 325.51, relación kappa/lambda: 0.59, perfil tiroideo normal, por lo anterior se confirma diagnóstico de escleromixedema generalizado con pico monoclonal gamma, con cadenas ligeras Lambda. En enero de 2019 se otorga tratamiento con Talidomida/prednisona, se protocoliza para trasplante, movilizándose con ciclofosfamida y factor estimulante de colonia granulocíticas con conteo de $8.6 \times 10^6/\text{kg}$ de células troncales. Se realiza acondicionamiento con MEL200, injerto de plaquetas y reticulocitos en el +15, neutrófilos en el +17. Es egresada en el +21 con mejoría de las lesiones dérmicas y recuperación de elasticidad. Actualmente en mantenimiento con talidomida y sin pico monoclonal, Relación k/l normal. El escleromixedema es un trastorno fibromucinoso crónico poco frecuente que puede tener manifestaciones clínicas devastadoras, incluida la esclerosis de la piel con afectación progresiva de

la faringe y la vía aérea superior, que produce una alta mortalidad. Debido a que el tratamiento ha resultado insatisfactorio, las opciones de tratamiento han incluido quimioterapia de dosis alta con trasplante de células madre de sangre periférica. **Figura 1**

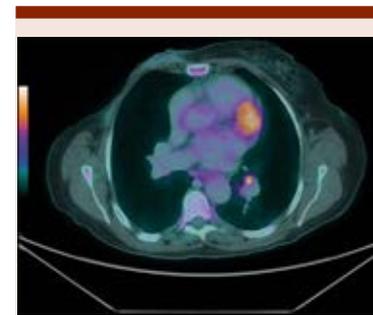


Figura 1.

Conclusiones: Existen muy pocos estudios sobre el trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas en pacientes con escleromixedema, por lo que se debe trabajar más para aclarar el papel del ensayo de FLC en este grupo de pacientes, también el mecanismo por el cual el trasplante beneficia a estos pacientes y si existe un papel para la terapia de mantenimiento.

HEMATOPOYESIS

PRESENTACIÓN ORAL

HEM0006-TL: anemia de Fanconi: experiencia en 20 años en el

Servicio de Hematología del Instituto Nacional de Pediatría

Angélica Cecilia Monsiváis Orozco, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera, Judy