

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**

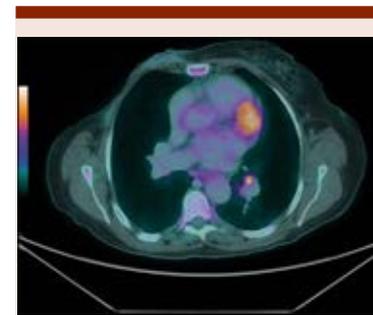


Figura 1.

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

Rojas Ruiz, Erika Morales Martínez, Norma López Santiago, Lourdes González Pedroza, Gabriela Tavera Rodríguez, Mara Nuñez Toscano, María de los Ángeles del Campo Martínez, Sara Frías Vazquez, Benilde García De Teresa Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México

Introducción: La anemia de Fanconi (AF) es un trastorno hereditario en la reparación del ADN caracterizado por pancitopenia progresiva e insuficiencia medular, malformaciones congénitas y predisposición a desarrollar neoplasias.

Objetivos: Conocer la incidencia, prevalencia, características clínicas y evolución de pacientes con AF atendidos en el INP.

Materiales y métodos: Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de AF entre el 1 de enero del 2000 a enero del 2020.

Resultados: Se diagnosticaron 37 pacientes con AF, 19 niños (51.4%) y 18 niñas (48.6%). La edad promedio fue 7 años (0-17) y el tiempo promedio para el diagnóstico 1.3

años (0-10). El inicio de la sintomatología fue al nacimiento en 5 pacientes (13.5%), antes de los 5 años en 12, entre los 5 y 10 años en 18 pacientes (48.6%) y en 7 pacientes después de los 10 años. 21% de los pacientes tenían antecedentes familiares y 1 paciente con endogamia. La manifestación clínica que llevó al diagnóstico fue citopenias en 29 pacientes (78.4%), malformaciones en 4, antecedente familiar en 2, talla baja 1 paciente y fenotipo 1. El 75% de los pacientes desarrolló falla medular. La edad promedio 7.9 años (1-15), la moda 9 años (8 pacientes). La Hb promedio al diagnóstico fue 8.9 g/dl (2.3-15), 11 pacientes tuvieron Hb < 6, 54% de los pacientes tuvieron un VCM elevado, 28 pacientes neutropenia, grave en 8, 32 pacientes presentaron trombocitopenia, en 10 fue < 20,000. 92% con Aberraciones espontáneas, 97.3% con diepoxibutano y 75.7% con mitomicina C. Un paciente desarrollo LAMM4, ninguno síndrome mielodisplásico. Se encontraron

alteraciones clonales en 4 de 16 estudiados (monosomía 7, 8, 16 y 18) La supervivencia fue de 73% a 128 meses para el total de los pacientes, de 68% para pacientes con alteraciones hematológicas y 100% sin alteraciones hematológicas (p .146). Recibieron tratamiento con anabólicos 73%, con respuesta en el 58%. Cinco pacientes fueron trasplantados, 3 Donador familiar compatible con una supervivencia de 66.6% y 2 haploidénticos con una supervivencia de 50%

Conclusiones: La incidencia promedio fue de 2 casos por año, existiendo un retardo en el diagnóstico, realizándose hasta que se presentaron alteraciones hematológicas, que se asocian con mayor mortalidad, principalmente por procesos sépticos. las principales alteraciones fueron: Hematológicas, talla baja, Hiperpigmentación, manchas café con leche, El tratamiento es con anabólicos y trasplante de progenitores hematopoyéticos idealmente de donador compatible, con una supervivencia de 66%.

PRESENTACIÓN EN CARTEL

HEM0001-CC: Anemia de Fanconi como causa de pancitopenia en paciente joven, reporte de un caso

Brian Guzmán Beltrán,^{1,2} Ana Lucía Ron Magaña,² José Alejandro Padilla Ortega,^{1,2} Norma Hilda Chamorro Morales,² Laura Olivia Villalobos de la Mora,² César Martínez Ayón,^{1,2} Bogar Pineda

Terreros,¹ Héctor Horacio Pichardo Lepe,^{1,2} Fátima Isaura Bhatti Mota,^{1,2} María Alejandra Nuñez Atahualpa^{1,2}

¹ Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara, Jalisco, México

² Servicio de Hematología, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Jalisco, México

Objetivos: Describir el abordaje diagnóstico en paciente joven con pancitopenia secundaria a falla medular ósea.

Antecedentes: La anemia de Fanconi es un trastorno genético caracterizado por falla medular ósea, malformaciones somáticas, tendencia al desarrollo de neoplasias, principalmente leucemia mieloide

aguda y cáncer epitelial de cabeza y cuello. Incidencia de 1/200 000 personas. Se han documentado 20 genes causantes de la enfermedad, los cuales en su mayoría se transmiten de forma autosómica recesiva. Gen FANCA comprende cerca del 64%. Enfermedad caracterizada por citopenias con o sin malformaciones somáticas (infertilidad, estatura baja, tracto urinario, etc.) así como evidencia de fragilidad cromosómica mediante exposición a agentes entrecruzadores de ADN como mitomicina C y diepoxibutano. Tratamiento con trasplante de células progenitoras hematopoyéticas y uso de andrógenos previo al trasplante en pacientes con citopenias severas.

Caso clínico: Paciente masculino de 15 años quien inicia con cuadro clínico de 3 meses de evolución disnea progresiva de medianos a pequeños esfuerzos. Diez días previos inicia con epistaxis recurrente y gingivorragia al aseo dental. A la exploración física talla 1.53m, palidez generalizada, gingivorragia a nivel de segundo molar inferior izquierdo, sin púrpura húmeda, sin adenopatías ni hepatomegalia o esplenomegalia. Se identificó pancitopenia, con hemoglobina de 3.34 g/dL, hematocrito 9.7%, VCM 107 fL, índice de producción reticulocitaria de 0.31%, plaquetas $5.4 \times 10^9/L$, leucocitos de $2.78 \times 10^9/L$, neutrófilos $0.44 \times 10^9/L$ y linfocitos $2.1 \times 10^9/L$; resto de estudios DHL 419 (N: 207 - 414), creatinina 0.46mg/dL, COOMBS directo negativo, bilirrubina total 0.7mg/dL. Se solicitan estudios virales EBV-M 10 (0-20), CMV-M 0.08 (<0.85), Parvovirus B19 IgM e IgG negativos, VHC 0.03 (0-1.0), VHB 0.31 (<1.0), TSH 1.53 (0.38-5.33). Se realiza aspirado de médula ósea hematopoyética con estimación de celularidad disminuida en 90%, biopsia ósea de cresta iliaca con celularidad 10%, sin evidencia de infiltración neoplásica. Se

realiza inmunofenotipo para hemoglobinuria paroxística nocturna negativo e inmunofenotipo de médula ósea negativo para malignidad, posteriormente estudio de fragilidad cromosómica estimulado con mitomicina C observándose inestabilidad en 22% de las células analizadas (17% rompimientos cromatínicos y 5% acrocéntricos). Solicitando posteriormente determinación de antígeno leucocitario humano en hermanos. **Figura 1**

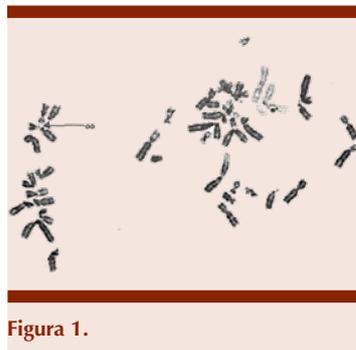


Figura 1.

Conclusiones: La anemia de Fanconi es una enfermedad congénita rara que debe sospecharse en pacientes pediátricos o adultos jóvenes con citopenias que puede estar acompañado o no de malformaciones somáticas, y se caracteriza por falla medular ósea con evidencia de fragilidad cromosómica, mutación genética documentada mediante secuenciación de próxima generación y tratamiento a base de trasplante de células progenitoras hematopoyéticas.

HEM0002-TL: Rituximab en dosis bajas como primera línea de tratamiento para pacientes con anemia hemolítica autoinmune

Carlos Saúl Rodríguez Roque, Michelle Morcos Sandino, Nelson Josafat López Flores, Elsa Laura Zertuche González, Anna Cecilia Rodríguez Zúñiga, César David Galindo Calvillo, Andrés Gómez De León, David Gómez Almaguer

Servicio de Hematología, Hospital Universitario, UANL, Nuevo León, México

Introducción: La anemia hemolítica autoinmune (AHA) es enfermedad poco frecuente, tratada en primera línea con esteroides. El uso de rituximab se reserva para recaídas o casos graves con resistencia a esteroides, además de su alto costo. La terapia de primera línea con rituximab a dosis bajas (Rb) más esteroides ha sido escasamente descrita, sin embargo, se considera el estándar en nuestro centro.

Objetivos: Evaluar los desenlaces de los pacientes con tratamiento de primera línea con rituximab.

Materiales y métodos: Se realizó una búsqueda retrospectiva de pacientes que acudieron a consulta del 2016-2018 con historia de AHA hospitalizados con el objetivo de documentar los desenlaces de pacientes tratados con Rb en combinación con esteroides. Se registraron los resultados al terminar 4 dosis de Rituximab y la evolución posterior en la consulta. Se incluyeron pacientes >16 años, diagnóstico de AHA por anticuerpos calientes, primaria o secundaria que hayan utilizado rituximab como tratamiento de primera línea. Se definió como respuesta (R) el aumento de >2g/dl de Hb y la respuesta completa (RC) Hb>12g/dl, sin necesidad de transfusiones y ausencia de datos bioquímicos de hemólisis.

Resultados: Se encontraron 38 pacientes diagnosticados con AHA, de los cuales 16 reunieron los criterios de inclusión, 10 mujeres (62.5%) y 6 hombres (37.5%). La mediana de edad fue de 34 años (rango, 17-78). Tres casos (18.75%) eran secundarios a lupus eritematoso. La mediana de seguimiento fue de 20 meses (rango, 0.4-66). La mayoría recibió 4 dosis de Rb, (87.5%). Todos respondieron al día 28, el 31.2% alcanzaron RC. Posteriormente, 81.3% de los pa-

cientes alcanzaron RC como mejor respuesta. Diez (62.5%) se consideraron dependientes a esteroides, sin embargo, la mayoría logró suspender tratamiento y mantener la respuesta (75%). Cuatro tuvieron pérdida de la respuesta/recaída y ninguno falleció durante el seguimiento. La supervivencia libre de evento fue de 63.8% a 5 años.

Conclusiones: La terapia con Rb como primera línea en la AHAI es eficaz. La mayoría de nuestros pacientes lograron suspender el uso de esteroides y mantener la respuesta.

HEM0003-CC: Aplasia pura de serie roja secundaria a infección por parvovirus B19, a propósito de un caso

Pablo Alfredo García Chávez, Sandra Yadira Arana González, Diana Jazmín Álvarez Cabrera, John Benjamín IV Rex Porter, Joel Bañuelos González, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Samuel Alejandro Hernández González, Edgar Ruiz Velasco Niño, Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda, Arturo Vega Ruiz, César Borjas Gutiérrez

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, Guadalajara, Jalisco, México

Objetivos: Describir la presentación clínica y evolución de un caso de aplasia pura de serie roja secundaria a infección por parvovirus B19.

Antecedentes: La aplasia pura de serie roja (APRS) es un síndrome definido por anemia normocrómica normocítica con marcada reticulocitopenia así como reducción o ausencia de precursores eritroides de la médula ósea. Se trata de un síndrome extremadamente raro cuya incidencia es desconocida. El parvovirus humano B19 es responsable de la crisis aplásica y pueden producir APSR crónica en pacientes inmunocomprometidos. Parvovirus B19 infecta directamente los progenitores eritroides humanos a través de la superficie de los glóbulos

rojos antígeno P. La APRS se produce en una minoría de los casos por infecciones por parvovirus B19 representando el 14%.

Caso clínico: Femenino de 19 años sin antecedentes de importancia, que inicia con síndrome febril de 1 mes de evolución, asociándose síndrome anémico y alteración del estado de conciencia, motivo de su ingreso con cifras de hemoglobina de 2.7g/dl normocrómica normocítica, descartando datos de hemólisis solo reportándose con reticulocitos bajos por lo que se decide dar apoyo transfusional remitiendo cuadro anémico. Persistió con alteración del estado de alerta por lo que se procedió a toma de punción lumbar descartándose afección a sistema nervioso central y se realizaron estudios más extensos como serologías virales para VIH, VHB y VHC se reportó no reactivas. Se tomó biopsia de médula ósea encontrando una disminución significativa de serie eritroide representando el 5% del diferencial con presencia de algunos proeritroblastos, el resto de las líneas hematopoyéticas se encontraban respetadas. En estudios serológicos se detectó positividad para anticuerpos IgM de Parvovirus B19 que se confirmó por PCR. La paciente no requirió de tratamiento antiviral y fue egresada con mejoría de cifras de hemoglobina. **Figura 1**

Conclusiones: Es importante tener en cuenta en pacientes con anemia refractaria la infección parvovirus B19, puede ser desde cuadros asintomáticos hasta crisis transitorias de aplasia con anemia severa autolimitante hasta que el virus sea eliminado sobre todo en paciente sin inmunocompromiso como fue nuestro caso. La marcada disminución de la serie eritroide en médula ósea se denota con los cambios displásicos como se muestra en la imagen en nuestro caso. El diagnóstico de certeza se realizó mediante la detección de PCR.

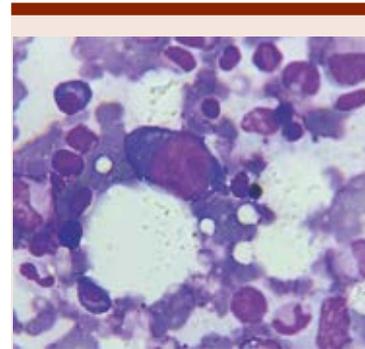


Figura 1.

HEM0004-CC: Pancitopenia como presentación de histoplasmosis diseminada

Verónica Mena Zepeda, Shendel Paulina Vilchis González

Hospital Ángeles Lindavista, Ciudad de México

Objetivos: Establecer como diagnóstico diferencial la histoplasmosis diseminada de otras patologías hematológicas malignas en el contexto de paciente inmunosuprimido (VIH/SIDA).

Antecedentes: La histoplasmosis es una infección micótica oportunista causada por *Histoplasma capsulatum*. Hay dos variedades, *duboisii* y *capsulatum*. *Histoplasma capsulatum* var. *capsulatum* es el más frecuente y peligroso. Las presentaciones clínicas son: primaria aguda, cavitatoria crónica y diseminada progresiva. La histoplasmosis diseminada se define la condición clínica donde el hongo está presente en más de una ubicación. *H. capsulatum* ha desarrollado varios mecanismos para escapar del sistema inmune, permitiendo que las levaduras se multipliquen en macrófagos, suprimiendo la respuesta oxidativa del mismo. Cuando logran ser destruidos, el material de la levadura dañada es digerido por las células dentríticas y se presenta como antígeno de las

células T. Los Th CD4 + producen citocinas en respuesta desencadenando la respuesta oxidativa dentro de los macrófagos infectados. La histoplasmosis diseminada es una manifestación menos común de la enfermedad y principalmente infecta a pacientes inmunodeficientes (trasplantados o con SIDA), así como a los muy jóvenes o muy viejos. La gravedad de los síntomas y la histopatología reflejan el grado de inmunocompetencia del paciente. Los signos y síntomas más comunes son fiebre, escalofríos, pérdida de peso, hepatomegalia, esplenomegalia, linfadenopatía periférica; ulceración de la mucosa orofaríngea (en 25 a 75% de los casos); alteraciones hematológicas (anemia, leucopenia, trombocitopenia) y anomalías electrolíticas.

Caso clínico: Masculino de 42 años, antecedente de infección por VIH de 5 años de diagnóstico en tratamiento con terapia HAART con suspensión de ésta 2 meses antes de iniciar con pérdida de peso no cuantificado, síntomas generales, astenia adinamia, fiebre de 39°, en la exploración adenopatías cervicales, axilares e inguinales, no dolorosas de 1cm. Paraclínicos pancitopenia, DHL y PCR elevada, carga viral detectable, Linfocitos CD4+ <150 cel/mm³. Por sospecha de patología linfoproliferativa, se realiza PET-CT con actividad metabólica ganglionar inflamatoria. FSP sin alteraciones. AMO: presencia de histiocitos con organismos intracelulares compatibles con Histoplasma. BAAF ganglionar: compatible con Histoplasma c. Inicia tx con anfotericina B liposomal, desarrollando complicaciones respiratorias con desenlace fatal. Se confirma Histoplasmosis diseminada por PCR de sangre periférica y M.O. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: La histoplasmosis diseminada es una enfermedad grave en los pacientes inmunosuprimidos

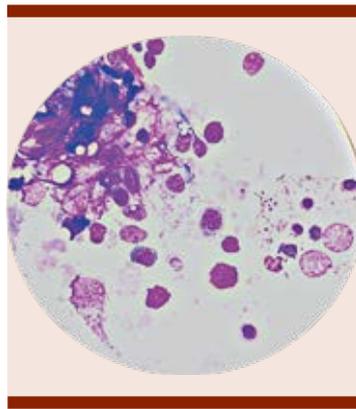


Figura 1.

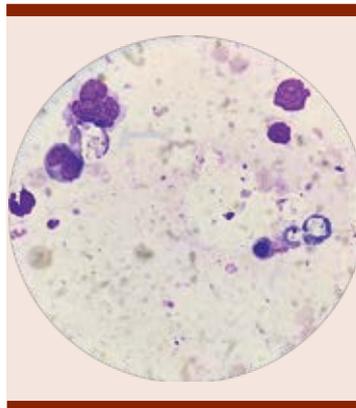


Figura 2.

como postranplantados o con infección por VIH/SIDA. Los síntomas clínicos, hallazgos físicos y datos de laboratorio suelen ser inespecíficos y simular patologías malignas hematológicas. El aislamiento del microorganismo puede demorar tiempo, ser desafiante y requerir toma de muestras en forma invasiva.

HEM0005-CC: Anemia hemolítica autoinmune por enfermedad de aglutininas frías en pediatría, reporte de un caso y revisión de la literatura

Fabiola Altamirano Lazarte, Rogelio Alejandro Paredes Aguilera, Gabriela M Tavera Rodríguez, Norma Candalaria López Santiago

Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México

Objetivos: Presentación de un caso de anemia hemolítica autoinmune por enfermedad de aglutininas frías refractaria a tratamiento.

Antecedentes: La anemia hemolítica por enfermedad de aglutininas frías representa 15% de AHAI frecuente en población adulta y rara en Pediatría etiología secundaria o idiopática, diagnóstico Coombs de amplitud térmica presencia de autoanticuerpos fríos a 4 °C positivo 1:128 IgG y C3d, se descartó síndrome mieloproliferativo y linfoproliferativo se consideró idiopático o primario refractario a séptima línea de tratamiento, persistencia de hemólisis severa, recibió tratamiento específico contra activación de complemento anti C5 eculizumab, pronóstico bueno dependiendo etiología pero en la paciente fue refractaria séptima línea de tratamiento con hemólisis severa, descompensación, falla multiorgánica y muerte.

Caso clínico: Lactante femenino de 1 año 4 meses de edad con diagnóstico inicial de anemia hemolítica autoinmune. Recibió tratamiento de primera línea con bolos de metilprednisolona 30 mg/kg/día, 5 días sin respuesta, segunda línea terapéutica IgG IV 2gr/kg/dosis, concomitante con esteroide sin respuesta, tercera línea de tratamiento ciclofosfamida 1.8 gr/ mSC dosis total en tres dosis, sin respuesta favorable, persistió con cifra de Hb <8 gr/dL y requerimientos transfusionales de concentrado eritrocitario. Se descarto etiología infecciosa, inmunológica, específicamente inmunodeficiencia común variable, síndrome linfoproliferativo autoinmune. Cuarta línea Rituximab 375 mg/mSC semanal x 4 dosis, con respuesta parcial y transitoria, sin embargo, evolucionó con Coombs de amplitud térmica y autoanticuer-

pos fríos a 4 grados > 64, IgG y C3d. Electroforesis de proteínas sin pico clonal descartando síndrome mieloproliferativo primario, por lo que se consideró idiopática. Respuesta a rituximab y ciclofosfamida fue transitoria presentada hemólisis severa reticulocitopenia por toxicidad quimioterapia y sepsis. Quinta línea tratamiento 3 sesiones de plasmaféresis y terapia puente para anticuerpo monoclonal específico contra complemento eculizumab 2 dosis sexta línea. Finalmente, séptima línea rituximab 375mg/m²sc/dosis (6ta dosis) y fludarabina 7 dosis persistió con hemólisis severa, compromiso hemodinámico, falla multiorgánica y muerte.

Conclusiones: Reporte caso de lactante 1 año 4 meses, anemia hemolítica por enfermedad de aglutininas frías, raro en Pediatría generalmente de etiología idiopática o secundaria. Tratamiento está relacionado con la etiología pero en nuestra paciente fue idiopática o primaria refractaria a séptima línea de tratamiento curso con crisis de hemólisis severa falleciendo por descompensación hemodinámica y falla multiorgánica.

HEM0007-TL: Determinación de la concentración de alfa1 defensina en diferentes procesos inflamatorios e infecciosos

Rocío Caballero Caballero,¹ Francisco Javier Sánchez Peña,² Sergio Roberto Aguilar Ruiz,² Jesús Hernández Juárez,² María del Pilar Cruz Domínguez³

¹ Hospital General de Zona 1 IMSS Oaxaca, México

² Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca, México

³ Hospital del Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, Ciudad de México

Introducción: La defensina alfa 1 (DEFA1) es un péptido antimicrobiano catiónico, que se produce constitutivamente y/o en respuesta

a citocinas proinflamatorias y productos microbianos. Su actividad citotóxica es inespecífica y actúan contra bacterias gram-positivas y gram-negativas, micobacterias, hongos y virus con envoltura, participa tanto en la inmunidad innata como la adaptativa favoreciendo la fagocitosis, quimiotaxis y la liberación de mediadores inflamatorios. Algunos estudios muestran una relación directa entre las alfa-1 defensinas y el nivel de activación inflamatoria, la gravedad y la mortalidad de padecimientos que cursan con inflamación sistémica.

Objetivos: Determinamos la concentración plasmática de DEFA-1 en grupos de individuos con padecimientos infecciosos e inflamatorios y si se correlacionan con datos clínicos de gravedad y parámetros hematológicos.

Materiales y métodos: Se incluyeron 4 grupos de pacientes; sanos, enfermos críticos sin infección, infecciones severas, sepsis, se tomaron 3 muestras de sangre se separó el plasma y se midió DEFA-1 por ELISA, encontramos los niveles más altos de DEFA-1.

Resultados: En los grupos sepsis, pancreatitis severa vs sanos (42 ng/ml, 133 ng/ml vs 11 ng/ml) con una P < .05, La correlación entre DEFA-1 y leucocitos y neutrófilos de todos los grupos mostró una correlación directa positiva con una P < 0.013, P < 0.001.

Conclusiones: Los resultados sugieren que la DEFA-1 identifica procesos inflamatorios sistémicos como sepsis y pancreatitis severa.

HEM0008-CC: Anemia aplásica y síndrome de Down, una asociación inusual

Karla Alexandra Sánchez Hernández, Carlos Martínez Murillo, Juan José Navarrete Pérez, Óscar Enrique Sánchez Castro

Hospital General de México, Ciudad de México

Objetivos: El síndrome de Down (SD) caracterizado por trisomía del cromosoma 21 se asocia con múltiples entidades médicas. En el 1% de los casos se presentan alteraciones hematológicas como; 1) mielopoyesis anormal transitoria, 2) leucemias agudas, 3) síndrome mielodiplásico y 4) policitemia.

Antecedentes: La asociación entre anemia aplásica (AA) y SD se ha informado en aproximadamente 20 casos en el mundo, siete pacientes en el año 2011 y nueve en 2016. El pronóstico de estos pacientes es reservado debido a la presencia de alteraciones clonales que se pueden presentar durante el transcurso de la enfermedad y evolucionar a leucemias.

Caso clínico: Paciente femenino de 25 años de edad con diagnóstico de trisomía 21, Sx. de Down. Comienza padecimiento actual 4 semanas previas al internamiento con síndrome anémico y púrpura sicca. Biometría hemática al ingreso: Hb 5.6g/dl, Leu 1.6 x10³, NT 0.5 x10³ Pla 11,000. No se observaron alteraciones en la química sanguínea, pruebas de función hepática, electrolitos séricos ni tiempos de coagulación. Impronta de Hueso: Importantemente hipocelular y sin megacariocitos en la cual se aprecia abundante grasa, franco predominio de linfocitos, ligero incremento de células plasmáticas, depresión severa eritroide y granulocitaria. La imagen sugiere anemia aplásica. Biopsia de Hueso: se identifica hueso cortical y trabecular, con 19 celdillas valorables, celularidad aproximada menor al 2%, con disminución importante de las tres líneas hematopoyéticas. Hay aumento del número de células plasmáticas. Se identificaron gránulos finos de hemosiderina en ocasionales campos. La tinción de retículo fue negativa para fibras de reticulina. Sin elementos ajenos a la médula ósea. IDX: aplasia

medular, hemosiderosis grado I de Krause, mielofibrosis grado 0 de Thiele. Durante el internamiento se realizaron también pruebas para descartar causas secundarias de pancitopenia. Panel viral con reactividad de Anticuerpos anti-CMV IgG 126.9, Anticuerpos anti-HBs 208.2, resto negativos. Pruebas de trastornos reumatológicos con resultados negativos. Se inició tratamiento con ciclosporina 100 mg cada 12 hrs, danazol 200 mg cada 12 hrs, filgastrim 300 mcg cada 12 hrs y ácido folínico 50 mg cada 8 hrs, además de soporte transfusional. Durante el internamiento cursó sin complicaciones. **Figuras 1 y 2**

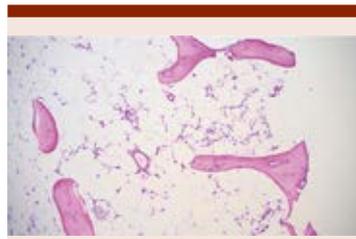


Figura 1.

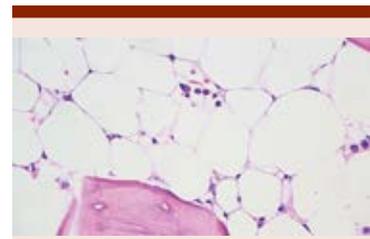


Figura 2.

Conclusiones: Los pacientes con SD están predispuestos a un amplio espectro de anomalías hematológicas. En particular, la incidencia estandarizada de leucemia es 17.63

veces mayor. Sin embargo, existen informes hasta el 2016 de sólo doce pacientes con AA asociada a SD, por lo que no debe descartarse en esta población particular.

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

PRESENTACIÓN ORAL

HTR0005-TL: Evaluación de la frecuencia de trombosis y biomarcadores hemostáticos en pacientes con cáncer

Sonia Guadalupe Barreno Rocha, Sinai del Carmen Rodríguez Dávila, Carlos Alberto Ronquillo Carreón, Ignacio Mariscal Ramírez, Arnulfo Hernán Nava Zavala, Benjamín Rubio Jurado Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: El cáncer es una entidad asociada con mayor riesgo de trombosis, un riesgo adicional amplificado por la hospitalización, intervención quirúrgica y la quimioterapia. Las células tumorales producen factor tisular, citocinas proinflamatorias, factores de cre-

cimiento y activación celular, que generan activación de la coagulación, inflamación, trombosis, crecimiento tumoral, migración, angiogénesis y metástasis tumoral.

Objetivos: Determinar la frecuencia de trombosis y niveles séricos de biomarcadores hemostáticos en pacientes con cáncer de mama, pulmón y colón.

Materiales y métodos: Estudio prospectivo. Se incluyeron pacientes con cáncer de mama, pulmón y colón, del servicio de oncología médica. Se registró información clínico-demográfica. Se tomaron muestras sanguíneas para determinar: Dímero-D, fibrinógeno, tiempos de la coagulación TP y

TTPa, proteína C, S y antitrombina III.

Resultados: Se incluyeron 60 pacientes con diagnóstico de cáncer en evolución, el 66% correspondía al género femenino. Del total de pacientes, 24 (40%) con cáncer mama, 25 (42%) con cáncer de colón/recto y con cáncer de pulmón 11 (18%) pacientes. Solo un paciente tenía antecedentes familiares de trombosis. Ningún paciente tenía antecedentes personales de trombosis. La mayoría de los pacientes recibió tratamiento de primera línea basado en quimioterapia (75%), el resto de los pacientes recibió cirugía, quimioterapia y radioterapia, terapia anti