

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS Y NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS

PRESENTACIÓN ORAL

SMN0010-TL: Perfil mutacional de las neoplasias mieloproliferativas crónicas (policitemia vera, trombocitosis esencial y mielofibrosis primaria) y sus características epidemiológicas en un centro de referencia

Laura Adriana Tripp Aguilar, Antonio Olivas Martínez, Juan José del Moral Díez, Olga Verónica Barrales Benítez, Hilda Elizeth Hernández Juárez, Elizabeth Guadarrama Beltrán, Diana Elodia Aguilar León, Daniel Montante Montes de Oca, Fernanda Sofía García Miranda, José Miguel Álvarez Blanco, Elena Juventina Tuna Aguilar
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Introducción: Las neoplasias mieloproliferativas crónicas (NMP) son alteraciones clonales mieloides caracterizadas por proliferación mioide, fibrosis en médula ósea y síntomas asociados a las alteraciones periféricas. El marco de referencia de las NMPc Filadelfia (BCR/ABL1) negativas es la presencia de una mutación desencadenante que puede ser JAK2, CALR o MPL. Estas alteraciones genéticas, representan una parte esencial para el diagnóstico, pronóstico y terapéutica de estas patologías.

Objetivos: Conocer el perfil mutacional de las NMPc y sus características epidemiológicas en un centro de referencia nacional.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes con diagnóstico de NMPc según criterios de OMS 2016 de pacientes de la clínica de NMP

crónicas del INCMNSZ entre 2000 a 2019.

Resultados: Se analizaron 101 pacientes, 61% mujeres, de los cuales 55 fueron policitemia vera (PV), 20 trombocitosis esencial (TE) y 26 mielofibrosis primaria (MFP) por criterios OMS 2016. La mediana de edad al diagnóstico: 57, 63 y 56 años respectivamente. La PV presentó más trombosis al diagnóstico (44%), el sitio más frecuente de trombosis fue venosa portal. Por riesgo, PV: riesgo alto 80% (44/55) y bajo 20% (11/20); TE muy bajo 35% (7/20), bajo 0%, intermedio 10% (2/20), y alto 55% (11/20). En MFP: DIPSS PLUS bajo 31%(8/26), intermedio-1 46% (12/26), intermedio-2 19% (5/26) y alto 4% (1/26). Se realizó cariotipo en 53, 16 y 26 pacientes respectivamente; el 80%, 60% y 65% fueron normales. La alteración citogenética más frecuente fue poliploidía (4%, 10% y 15.9%), únicamente hubo 1 caso de MFP con cariotipo complejo. Según perfil mutacional, en PV la mutación de JAK2 V617F se presentó en el 96% de los casos y JAK2 exón 12 (4%). TE la mutación más frecuente fue JAK2 V617F en 50%, siendo estos pacientes de riesgo alto. La segunda más frecuente fue CALR1 (25%) seguida de MPL (10%) y por último CARL2 (5%). El 25% de TE de muy bajo riesgo, fueron CARL1+, 10% con TE de riesgo alto presentaron MPL+. El 10% fue triple negativo. En MFP la mutación más frecuente fue JAK2 V617F en 73%, seguida de CALR2 en el 15% y 8% CALR1. El 4% fue triple negativo.. DIPSS Plus alto e intermedio-2 presentaron positividad para jak2 en 15%.

Conclusiones: El perfil mutacional de las NMPc clásicas Ph- en la población estudiada, difiere especialmente en el caso de MFP de lo descrito en pacientes de otras etnias. El conocer este perfil mutacional en la población tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas.

SMN0014-TL: Efecto de la adición de andrógenos a la terapia inmunosupresora en pacientes portadores de anemia aplásica, experiencia de 15 años en el Hospital General de México

Yubelka Susana Baltodano Martínez, Christian Omar Ramos Peñafiel, Efreem Horacio Montaña Figueroa, Humberto Baldemar Castellanos Sinco, Carlos Martínez Murillo, Juan Collazo Jaloma
Hospital General de México, Ciudad de México

Introducción: La anemia aplásica es un síndrome de falla medular adquirido el cual requiere de una terapia inmunosupresora para su recuperación. Desde el reporte original del Dr. Sánchez Medal, el uso de andrógenos como coadyuvante al tratamiento mejoró la respuesta en pacientes con estadios leve, finalmente su utilidad se basa en la reducción de la actividad de la telomerasa y mejorando los conteos celulares.

Objetivos: Determinar el efecto de la adición de andrógenos a la terapia inmunosupresora de la anemia aplásica.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, observacional basado en los registros clínicos de 15

años de atención de pacientes con anemia aplásica en el Hospital General de México tratado en base de andrógenos (danazol o mesterolona) como coadyuvante del tratamiento inmunosupresor. Se analizó la supervivencia mediante el Método de Kaplan-Meier, evaluando las diferencias de supervivencia mediante el test de log-Rank.

Resultados: Se estudiaron un total de 63 pacientes desde el 2005 al 2020 con el diagnóstico de anemia aplásica atendidos en el Hospital General de México, el 47.6% (n=30) correspondieron al género femenino y 52.4% (n=33) al género masculino. Un 38.1% se consideraron como AA muy severa,

25.4% (n=16) como AA severa y un 36.5% (n=23) como moderada. Al analizar la respuesta, un 42.9% (n=27) integraron una respuesta con la combinación de Andrógenos y terapia inmunosupresora, 57.1% se consideraron con respuesta mínima o resistente, requiriendo aun de soporte transfusional. El principal andrógeno utilizado fue el danazol (73%), 20.6% utilizaron mesterolona, 4.8% medroxiprogesterona y un 1.6% testosterona. La supervivencia global fue de un 87% a seguimiento a 5 años, sin diferencia entre el grado de severidad (p=0.397, 95% IC). Un 4% de los casos (n=3) contaron con alteraciones citogenéticas al diagnóstico (poliploide, del 7q,

trisomía 16,19) sin impactar con la supervivencia. La mayor parte de las RC se observaron en el grupo con danazol (55.6%), seguido de mesterolona (33.3%) y medroxiprogesterona (11.%), pero semejante a la respuesta, la mayor parte de las fallas al tratamiento se apreciaron con el uso de danazol (86.1%).

Conclusiones: En la actualidad el uso de Andrógenos para el tratamiento de la AA no se encuentra dentro de las principales recomendaciones terapéuticas, pero su adicción a la terapia inmunosupresora puede mejorar la respuesta en especial en aquellos casos moderados o severos con requerimiento transfusional.

PRESENTACIÓN EN CARTEL

SMN0002-CC: Desenlace perinatal en un embarazo con anemia de Fanconi: reporte de un caso y revisión de la literatura

Samuel Vargas Trujillo, Iris Guadalupe Custodio Gómez, José Luis Morales González, Juan Carlos Ramírez Tapia
 Instituto Nacional de Perinatología, Ciudad de México

Objetivos: Valorar el desenlace perinatal de una paciente con diagnóstico de anemia de Fanconi (AF).

Antecedentes: La AF trastorno poco frecuente y potencialmente mortal, se caracteriza por pancitopenia por hipocelularidad medular (**Figuras 1 y 2**) con fibrosis que puede desarrollar síndrome anémico, infeccioso y purpúrico. La AF es 1-2 casos/millón. En el embarazo se asocia a

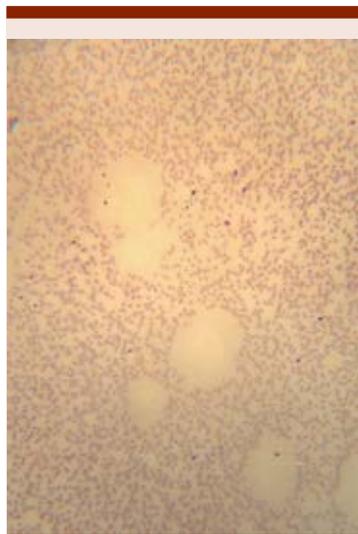


Figura 1.

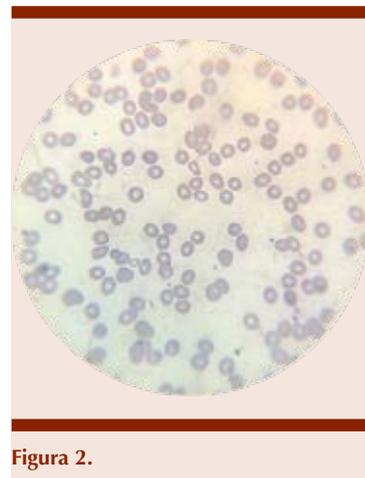


Figura 2.

una morbimortalidad fetal, neonatal y materna significativas. Se reportan complicaciones materno-fetales en

12-33% de los casos por presencia de trombocitopenia y requerimiento de transfusiones hasta en el 75% de los casos, especialmente hacia el final de la gestación. Además preeclampsia/eclampsia, parto pretérmino, restricción del crecimiento intrauterino (RCIU) y muerte, también ruptura de membranas, endometritis, hematoma y desprendimiento placentario. Sin embargo el pronóstico materno-fetal es reservado por lo que se requiere atención multidisciplinaria.

Caso clínico: Paciente de 21 años, embarazo de 23.5 semanas de gestación (SDG) con diagnóstico de AF por reporte de biopsia de médula ósea con 10% de celularidad, durante gestación en tratamiento con prednisona 5 mg cada 8 horas, la biometría hemática (BH) inicial reportó Hb 10.5 g/dl, VCM 107.8 fL, leucocitos 2.5 mil/mm³, neutrófilos totales 1.1 mil/mm³, plaquetas 72 mil/mm³, se reportó cultivo cervicovaginal positivo para ureaplasma recibió tratamiento con azitromicina 1 gr dosis única. concluye el embarazo a las 36.3 SDG por ruptura prematura de membranas pretérmino de 12 horas de evolución, recibiendo profilaxis antimicrobiana con benzilpenicilina 5 millones dosis única, posteriormente 3 millones cada 3 horas, para profilaxis de estreptococo del grupo B, a su ingreso con BH reportó Hb 8.4 g/dl, VCM 104.7 fL, leucocitos 3.5 mil/mm³, neutrófilos totales 700/mm³, plaquetas 23 mil/mm³, se transfunde un concentrado eritrocitario y dos plaquetaféresis, se resolvió el embarazo vía abdominal por riesgo de trombocitopenia neonatal, se obtuvo recién nacido (RN) masculino, peso 2526 gr, talla 49 cm, Apgar 9/10, Silverman 0, Capurro 36.6 semanas, a las 48 horas se solicitó BH del RN reportan biometría hemática Hb 18.4 g/dl, VGM 97.6 fL, leucocitos 11.3

mil/mm³, neutrófilos totales 5.6 mil/mm³, plaquetas 466 mil/mm³. Paciente y RN egresan a domicilio a las 72 horas posterior al nacimiento sin complicaciones.

Conclusiones: La AF es un trastorno complejo que justifica un enfoque integral de equipo multidisciplinario, con el fin de diseñar un plan obstétrico, hematológico, anestésico y neonatal para anticipar complicaciones durante el período perinatal. La hemorragia y la sepsis son las principales causas de muerte en mujeres embarazadas y no embarazadas con falla medular.

SMN0003-CC: Síndrome de sobreposición, síndrome mielodisplásico/neoplasia mieloproliferativa con sideroblastos en anillo y trombocitosis, caso clínico

Juan Carlos Solís Poblano, Amigerad Olvera Díaz, Patricia Zagoya Martínez, Uendy Pérez Lozano, Carlos Octavio Carrillo Canto, María Guadalupe Pérez Dorantes, Lilia Adela García Stivalet, Rosa Silva Ruacho

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

Objetivos: Describir la presentación clínica y características bio-patológicas del SMD/NMP con sideroblastos en anillo y trombocitosis.

Antecedentes: Las neoplasias mielodisplásicas/mieloproliferativas (SMD/NMP) son trastornos mieloides clonales que poseen características tanto displásicas como proliferativas, pero no se clasifican adecuadamente como síndromes mielodisplásicos o trastornos mieloproliferativos crónicos. La neoplasia SMD/NMP con sideroblastos en anillo y trombocitosis es poco frecuente, la mediana de presentación es 71 años, con predominio en el sexo masculino, cursa con bicitopenia o pancitopenia, en médula ósea

hay displasia en más del 10% de las células mieloides, los cambios citogenéticos se reportan en 5-20%, las mutaciones genéticas relacionadas son SF3B1, JAK2V617F, TET2, ASXL1, DNMT3A, y SETBP1. El tratamiento de la anemia es apoyo transfusional, además de considerar el uso de lenalidomida para disminuir el requerimiento transfusional. El valor de la terapia citorreductora es incierto, por incrementar la gravedad de la anemia, el uso de aspirina es razonable. El pronóstico es mejor, con poca posibilidad de transformación leucémica.

Caso clínico: Femenino de 66 años antecedente de insuficiencia hepática crónica, alcoholismo durante 40 años, ingresa por síndrome anémico con sospecha de sangrado de tubo digestivo, se realizaron; sangre oculta en heces, tomografía abdominopélvica, endoscopia y colonoscopia descartándose origen gastrointestinal de pérdida sanguínea. Biometría hemática con Hb 4.2 gr/dl, VCM 89 fL, HCM 30.9 pg, plaquetas 1 297 000, leucocitos 6600, neutrófilos 1800, aspirado medular con hiperplasia de serie eritroide y displasia mieloide-eritroide en más del 10%, biopsia de hueso reporte de celularidad del 60%, relación mieloide eritroide de 1:1, megacariocitos aumentados, pequeños, hipolobulados, formando grupos y algunos en localización paratrabecular, fibrosis grado II, hemosiderina grado II, cariotipo de médula ósea t(1:5) en 19 metafases y mutación V617F/JACK 2 negativo.

Figuras 1 y 2

Conclusiones: La neoplasia SMD/NMP con sideroblastos en anillo y trombocitosis es un subtipo de sobreposición de MDS / MPN, se caracterizó por anemia y trombocitosis, presentándose proliferación de megacariocitos atípicos similares a los observados en las NMP BCR ABL1 negativas. Es evidente que el caso de estudio requiere pautas

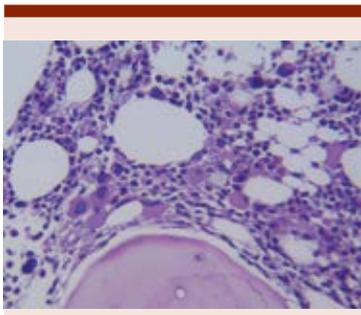


Figura 1.

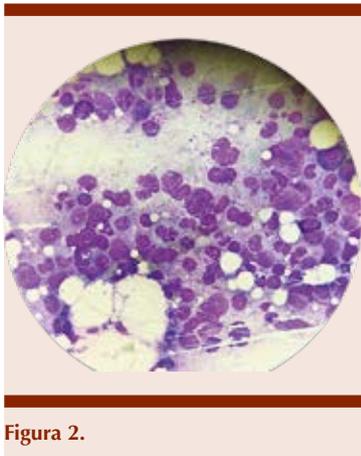


Figura 2.

formales para el diagnóstico y tratamiento, por lo que se recomienda la individualización para abortar anemia con trombocitosis.

SMN0004-CC: Histiocitosis de células de Langerhans multisistémica, reporte de 2 casos

Rosana Daniela Córdova Serrano, Verónica Bravo Villa, Luis Rubalcava Lara, Sindy Gutiérrez Chavarría, Alejandro Avilés Salas, Gilberto Israel Barranco Lampón

Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivos: Presentación de dos casos clínicos de histiocitosis de Langerhans con afección multisistémica.

Antecedentes: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), es

un trastorno mieloides/histiocítico de amplio espectro, (lesiones localizadas en piel hasta enfermedad multisistémica). Con una prevalencia de 1 a 2 casos/millón el pronóstico varía en función del grado de afectación. Se describen dos casos del INCAN.

Caso clínico: *Caso 1:* Femenino de 84 años, cuadro de 1 año de lesiones maculopulares en pliegue inframamario bilateral, prurito y descamación, tratada de manera tópica sin mejoría, con diseminación a tronco, axilas y cabeza. Se realizó biopsia de piel con reporte de HCL, S-100, CD1a, Langerina, CD68, KI67: 15, BRAAF: positivos en células neoplásicas. (Figura 1) PET CT: Zona focal de metabolismo en glándula hipofisis, actividad hipermetabólica ósea y ganglionar infradiafragmático, esplenomegalia. RM de cráneo: glándula hipofisis con incremento en su tamaño, realce heterogéneo con el medio de contraste. Se inicia corticoterapia ante negativa de la paciente para quimioterapia sistémica con mejoría en las lesiones cutáneas; continúa en vigilancia. *Caso 2:* Femenino de 52 años, abordada por nódulo pulmonar hace 5 años, con biopsia compatible con HCL, tratada con azatioprina y prednisona. Hace 2 años, dolor en glúteo y cadera izquierda, incapacitante, RM con hallazgo de lesión en ilíaco izquierdo, con deformidad y

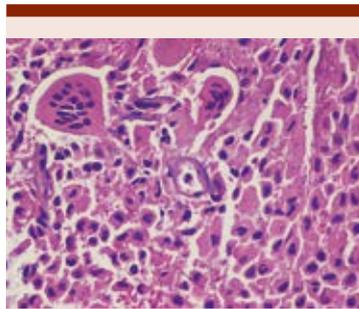


Figura 1.

destrucción, además lesiones en L1 y L4, hipodensidad de L3 – L4, L4 – L5 y L5 y S1, se toma biopsia compatible con HCL, CD1a, CD163 (focal), S-100, Fascina: Positivos células neoplásicas (Figura 2). PET CT: Lesiones líticas en esqueleto axial y apendicular, implantes musculares, conglomerados ganglionares, esplenomegalia con hipermetabolismo, médula ósea hipermetabólica. Lesión de ilíaco izquierdo en relación a tumor abscedado. Derrame pericárdico. Debido a la infección de tejidos blandos persistente, el tratamiento se ha limitado a bifosfonato mensual. Ha recibido dos dosis con mejoría clínica.

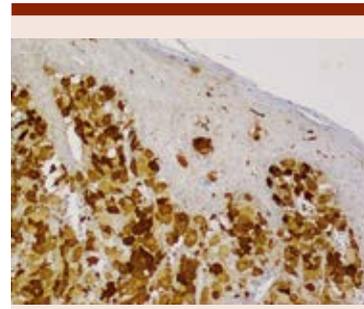


Figura 2.

Conclusiones: Los casos describen HCL afectando a órganos de alto riesgo (bazo, SNC, médula ósea). Un estudio retrospectivo con 58 pacientes demostró superioridad con el esquema de citarabina 100 mg/m²/5d cada 4 semanas comparado con vinblastina/prednisolona. En nuestros pacientes no ha sido posible iniciar quimioterapia por comorbilidades/edad. El tratamiento únicamente con bifosfonatos se ha descrito con resultados favorables. HCL es una enfermedad clínicamente heterogénea, al diagnóstico es importante descartar el compromiso multisistémico con afección de órganos de alto riesgo ya que orienta el tratamiento y el pronóstico.

SMN0005-CC: Tumor ocular como presentación inicial de enfermedad de Erdheim-Chester, a propósito de un caso

Rosana Daniela Córdova Serrano, Verónica Bravo Villa, Ingrid Freeze Gallardo, María del Carmen Lome Maldonado, Gilberto Israel Barranco Lampón

Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México

Objetivos: Presentar un caso clínico de una entidad y presentación clínica rara.

Antecedentes: La enfermedad de Erdheim-Chester es descrita por primera vez en 1930; se define como una proliferación histiocítica monoclonal caracterizada por un componente espumoso (xantomatoso) y que habitualmente tiene células gigantes de Touton, se asocia en más del 50% de los casos a mutaciones en BRAFV600E en precursores mielomonocíticos multipotentes. Es una enfermedad rara con menos de 1000 casos reportados. Afecta predominantemente al sexo masculino con una relación hombre mujer de 3:1 y una media de edad al diagnóstico de 55-60 años.

Caso clínico: Hombre de 57 años. Madre finada con diagnóstico de cáncer gástrico, Padre finado con diagnóstico de cáncer de próstata. Como antecedentes personales con historia de hipertensión arterial de 4 años de diagnóstico actualmente manejado con amlodipino y losartan. Historia de alcoholismo intenso llegando a la embriaguez suspendido hace 4 años. Inicio su padecimiento dos años y medio previo a la valoración con disminución de la agudez visual del ojo derecho y aumento de volumen de mismo, hasta tener la presencia de un tumor dependiente del ojo derecho, acudiendo a oftalmólogo privado realizando una biopsia, con resultado histopatológico se

envía al INCAN. A la revisión de laminillas no fue posible una conclusión diagnóstica, destacando la presencia de numerosas células de aspecto histiocítico con una población alterna de células CD 20 positivas. Se propone nueva biopsia al paciente, no acepta y se pierde seguimiento un año. Por persistir con el tumor y síntomas oculares acude nuevamente a oftalmólogo quien realiza enucleación y en enviado nuevamente a nuestra Institución. A la revisión el material se concluye como neoplasia histiocítica consistente con enfermedad de Erdheim-Chester (CD163, CD68, fascina positivo en histiocitos, CD1A, S-100, Langherina, BCL-2, IgA, IgG, BRAFV600E, CD14 negativos en células neoplásicas). Se propuso inicio de tratamiento con Interferón alfa como tratamiento de primera línea. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: La presentación clínica de la enfermedad de Erdheim-Chester va desde lesiones óseas asintomáticas, hasta una enfermedad multisistémica, el involucro intraocular, como en nuestro caso, es raro (25% de los pacientes) sin

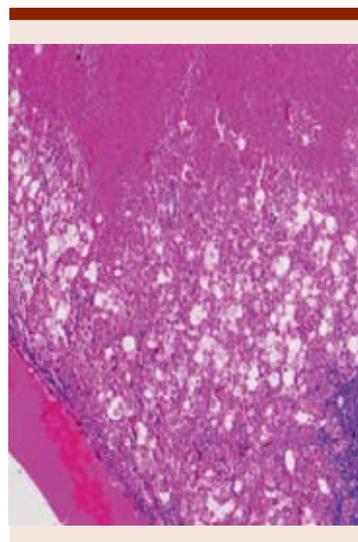


Figura 1.

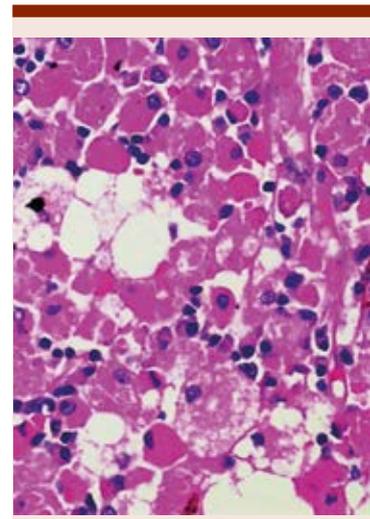


Figura 2.

embargo, se debe considerar como un diagnóstico diferencial en tumores de coroides. El tratamiento con interferón alfa ha logrado tasas de supervivencia de 68% a 5 años y se considera el estándar; se ha reportado una respuesta adecuada al tratamiento con vemurafenib (inhibidor de BRAF que alberga la mutación V600E).

SMN0006-CC: Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal, un reporte caso y revisión de literatura

Yubelka Susana Baltodano Martínez, Katherine Madelyn Rocío Rodríguez Fuentes

Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México

Objetivos: Describir las características clínicas y el protocolo diagnóstico de un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal.

Antecedentes: La enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) es una histiocitosis rara de células no Langerhans caracterizada por la acumulación de histiocitos activos dentro de los tejidos afectados;

con una prevalencia de 1:200,000. La afectación extraganglionar se presenta en el 43% de los casos de RDD, y la afectación del sistema nervioso central ocurre en <5% de los casos, con un 75% como lesiones intracraneales. La RDD neurológica ocurre en pacientes mayores y sin linfadenopatía. Los síntomas incluyen cefalea, convulsiones, dificultad para caminar, anormalidades motoras o sensoriales y déficit de nervios craneales, que evolucionan durante semanas o meses. El diagnóstico requiere la presencia de células histiocíticas grandes que muestren núcleos hipocromáticos y citoplasma pálido, a menudo con abundante emperipolesis con macrófagos S100+, fascina+, CD68+, CD14+, HLA-DR+, CD163+, sin tinción CD1a o CD207. La imagen radiográfica más común de la RDD intracraneal es una masa dural solitaria extraaxial, que mejora homogéneamente que imita un meningioma.

Caso clínico: Paciente masculino de 59 años de edad, que ingresó por presentar crisis tónico-clónicas generalizadas además de cefalea de reciente aparición con fenómenos visuales acompañantes consistentes en sensación de cortina de agua en campo temporal del ojo derecho. La exploración sistémica y neurológica fue rigurosamente normal. Se realizaron estudios complementarios entre los que destacaba una VSG de 40 mm, y en la RM cerebral objetivándose lesiones extraaxiales isointensas a sustancia gris en T1, T2 y FLAIR localizadas adyacentes a la base del cráneo anterior, región silla y adyacente al clivus (**Figura 1**). Con sospecha de un meningioma sellar y del surco olfatorio se practicó una craneotomía bifrontal observándose macroscópicamente una tumoración de color grisáceo poco aspirable de consistencia dura. El informe anatómico-patológico con-

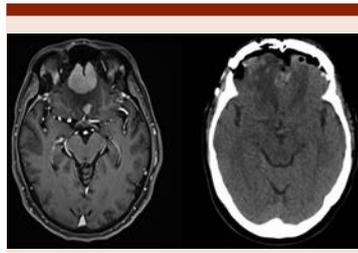


Figura 1.

cluyó que la lesión correspondía a una Histiocitosis tipo Enfermedad de Rosai-Dorfman S-100+, CD68+, CD20+, CD2+, CD1A-, IgG4-. El paciente ha evolucionado favorablemente presentando sólo episodios aislados de cefalea de predominio hemicraneal izquierda que alivian con analgesia habitual. En controles radiológicos posteriores se ha observado mejoría de las lesiones a nivel del surco olfatorio, asociado a neumoencefalo, edema cerebral difuso, lesionales que no han progresado durante un seguimiento.

Conclusiones: RDD es un trastorno raro y heterogéneo que presenta muchos desafíos diagnósticos y terapéuticos. Existe una necesidad urgente de continuar investigando el panorama mutacional de RDD y su relevancia terapéutica. Muchos casos de RDD pueden manejarse.

SMN007-TL: Leucemia mieloide crónica, seguimiento a largo plazo en la era de los inhibidores de la tirosina cinasa en la UMAE HE Centro Médico Nacional de Occidente IMSS

Diana Jazmín Álvarez Cabrera, John Benjamín IV Rex Porter, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Pablo Alfredo García Chávez, Joel Bañuelos González, Samuel Alejandro Hernández González, Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda, Sandra Yadira Arana González, Edgar Ruiz Velasco Niño, María Lucía Fonseca Bolaños, Ivette Lenina

Carrasco Martínez, Arturo Vega Ruiz, César Borjas Gutiérrez
 Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: El desarrollo del primer inhibidor de la tirosina cinasa (ITC) capaz de bloquear selectivamente la proteína quimérica (oncoproteína) BCR-ABL, y su introducción al arsenal terapéutico a partir del año 2000, ha modificado notoriamente el curso natural de la leucemia mieloide crónica (LMC), reportándose en la actualidad, una media de supervivencia a 7 años cercana al 90%. La evaluación de respuesta al tratamiento con ITC es muy importante puesto que de ella dependerá la necesidad de realizar modificaciones al tratamiento y por tanto el pronóstico de la enfermedad.

Objetivos: Determinar la supervivencia a largo plazo en pacientes con LMC tratados con ITC en el Servicio de Hematología de la UMAE HE Centro Médico Nacional de Occidente IMSS.

Materiales y métodos: Estudio de cohorte retrospectiva de pacientes con LMC en fase crónica, tratados con inhibidores de tirosina cinasa entre enero de 2004 a diciembre de 2017. En la estadística descriptiva se realizaron pruebas para medidas de tendencia central y de dispersión, y para evaluar la supervivencia a largo plazo que incluyen la supervivencia global y supervivencia libre de falla se estimaron mediante el método de Kaplan-Meyer.

Resultados: Se estudiaron 112 pacientes con LMC, con una media de edad de 41 años (16-86), el 50% hombres y 50% mujeres, al diagnóstico el 80% presentó esplenomegalia y 66% anemia, el nivel promedio de Hb fue de 10.3 g/dl, 47 (42%) presentó trombocitosis. El riesgo Sokal y Hasford bajos fue de 38 y 51% respectivamente. El 52% (59) alcanzó la respuesta molecular mayor con imatinib a los 12 meses,

los restantes fueron cambiados a ITC de segunda generación. A 10 años, 59 de ellos continúan con imatinib y 53 están en segunda línea. Entre ambos inhibidores, la respuesta molecular mayor (RMM) es de 84% y están en rango de advertencia 21 (19%). Han muerto 7 pacientes por progresión de la enfermedad, y la supervivencia global es de 93%.

Conclusiones: El rango de edad al diagnóstico es inferior a la media internacional lo cual seguramente está condicionado por nuestro mestizaje. Los parámetros clínicos y de laboratorio encontrados guardan relación con informes de otros países, y se observó una respuesta molecular más adversa en los pacientes que presentaron trombocitosis al diagnóstico. La tasa de supervivencia global que se observa en nuestra población de pacientes tratados con ambos tipos de ITC es coherente con la informada en la literatura.

SMN0008-TL: Características clínicas y patológicas del síndrome hipereosinofílico idiopático en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Occidente

Joel Bañuelos González, Pablo Alfredo García Chávez, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Samuel Alejandro Hernández González, Diana Jazmín Álvarez Cabrera, John Benjamín IV Rex Porter, Edgar Ruíz Velasco Niño, Emmanuel Alejandro Avendaño Castañeda, Sandra Yadira Arana González, César Borjas Gutiérrez, Arturo Vega Ruiz
Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, Guadalajara, Jalisco, México

Introducción: Se define como hipereosinofilia, un recuento de eosinófilos en sangre periférica mayor a $1.5 \times 10^9/L$, y se clasifica como síndrome hipereosinofílico cuando dicho recuento es por más de 6 meses sin causas secundarias

y con daño a órgano blanco. Puede ser de origen mieloproliferativo, linfocítico, indeterminado, superposición, asociado o familiar. El daño a órgano blanco debido a infiltración eosinofílica es importante reconocerlo porque tiene importancia pronóstica.

Objetivos: Estudiar las características clínico-patológicas de pacientes con síndrome hipereosinofílico en hospital de especialidades del centro médico nacional de occidente.

Materiales y métodos: Estudiar las características clínico-patológicas de pacientes con síndrome hipereosinofílico en hospital de especialidades del centro médico nacional de occidente.

Resultados: Se estudiaron 7 pacientes, correspondiendo 6 mujeres y 1 hombre, con rango de edad entre 16 y 71 años. La media en la cuenta de eosinófilos inicial fue de $10 \times 10^9/l$, el daño a órgano blanco a piel se presentó en 6/7 (85%), uno desarrolló daño pulmonar (14%), 3 (43%) presentaron insuficiencia cardiaca, uno de los cuales además presentó EVC isquémico, y 2 (28%) desarrollaron pancreatitis aguda. El tratamiento inicial consistió en prednisona a 60 mg/m^2 y en 3 de ellos se utilizó simultáneamente imatinib por no alcanzar control en la cuenta de eosinófilos solo con esteroide, siendo necesario además utilizar etopósido en uno de ellos. Finalmente, todos alcanzaron respuesta hematológica y están en vigilancia.

Conclusiones: Como parte de la definición del síndrome hipereosinofílico todos los pacientes presentaron daño a órgano blanco. La piel fue el órgano más afectado, y aunque la afección cardiaca y de SNC son factores de pronóstico adverso, en nuestro estudio, estos evolucionaron satisfactoriamente.

SMN0009-CC: Predisposición familiar a enfermedades

mieloides (reporte de 2 familias afectadas)

Juan Fernando Santos Sosa, Dalia Denisse Zúñiga Vázquez, Joaquín Sánchez Sánchez, Gerardo Ernesto Martínez Pozos, José Javier García Salas
Instituto Mexicano del Seguro Social UMAE 71, Coahuila, México

Objetivos: Reportar dos familias afectadas por enfermedades mieloproliferativas.

Antecedentes: Las neoplasias mieloides son un grupo de enfermedades clonales de la médula ósea que incluyen diversas entidades como: leucemia mielode aguda, los síndromes mielodisplásicos y las neoplasias mieloproliferativas. Se presentan principalmente como enfermedades esporádicas en la población de edad avanzada. Sin embargo, recientemente se han publicado casos de agregación familiar con debut en adultos jóvenes que sugieren un componente hereditario.

Caso clínico: *Familia 1: EMAV hermana 1:* mujer de 69 años con antecedente de HAS y DM2, y diagnóstico de trombocitemia esencial desde 2012, tratamiento con ASA e hidroxiurea. Cariotipo complemento cromosómico 46 XX, el 10% de las células con: monosomía del cromosoma X. *SAV hermana 2:* mujer de 73 años con diagnóstico de hipotiroidismo, sin otras enfermedades crónicas, y diagnóstico de trombocitemia esencial desde 2017 en tratamiento con hidroxiurea cariotipo complemento 46 XX, el 10% de las células con: monosomía del cromosoma X, una metafase con translocación entre los cromosomas 1 y 5, con puntos de ruptura y unión 1p36.1 y 5q13, el resto de las metafases sin alteración numérica ni aberración estructural. *LEAV hermana 3:* mujer de 79 años con antecedente de HAS, hipotiroidismo, y diagnóstico de trombocitemia esencial desde

hace 5 meses en manejo con hidroxiurea, cariotipo complemento cromosómico 46 XX, sin alteración numérica, ni aberración estructural. *Familia 2: JRBF padre:* Hombre de 60 años con diagnóstico de Leucemia mieloide crónica desde 1991, en tratamiento de 2da línea con ITK con Nilotinib, trasplante alogénico en 1995 y un segundo trasplante en 1999 en España, último PCR de noviembre 2019 en 0.772% de la El. *ACBC hija:* Mujer de 28 años con diagnóstico de leucemia mieloide crónica diagnosticada en 2016 en tratamiento con Nilotinib desde febrero de 2019; última PCR de noviembre 2019 se reporta 0.055% de la El. Cariotipos de padre e hija sin otras alteraciones numéricas o estructurales excepto t(9;22) al diagnóstico

Conclusiones: Hay pacientes que tienen una clara agregación familiar de neoplasias hematológicas, mientras que otros no presentan antecedentes familiares, bien por la expresividad variable de la enfermedad o porque son eventos de novo. Esto hace que sea difícil la detección de los mismos. Es importante diferenciar aquellas neoplasias mieloides que tienen origen familiar de aquellas que aparecen espontáneamente o debido a la exposición a factores ambientales o químicos nocivos, ya que, es decisivo para el tratamiento y seguimiento a largo plazo.

SMN0011-CC: Enfermedad de Rosai-Sorfman-Destombes, reporte de caso

Antonio de Jesús Guerra Soto, Ana Isabel Toalá Fernández
 Centro Médico Nacional del Bajío, León, Guanajuato, México

Objetivos: Describir la presentación clínica, evolución y tratamiento de un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes en el paciente pediátrico.

Antecedentes: Carga genética para proceso de tumoración sólida en segunda línea familiar por rama materna.

Caso clínico: Paciente masculino de 7 años de edad, sin antecedentes de procesos hemato-oncológicos previos, con carga genética en segunda línea para cáncer laríngeo. Referido de medio particular por historia de aproximadamente 2 meses con presencia de conglomerado ganglionar bilateral sin síntomas B, tratado previamente con antibiótico y analgésicos sin mejoría, iniciando protocolo de estudio con biopsia excisional de ganglio afectado con reporte de hiperplasia folicular linfoide reactiva y tomografía computarizada cervico-toraco-abdomino-pélvica con crecimiento ganglionar cervical sin afección a otras áreas anatómicas, por lo que envían a nuestro instituto por probable linfoma. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: La enfermedad de Rosai-Dorfman es poco frecuente y poco diagnosticada en la edad pediátrica, ocasionalmente confundida con procesos malignos como linfomas u otros tumores. Su manifestación más frecuente es la presencia de adenopatías gigantes

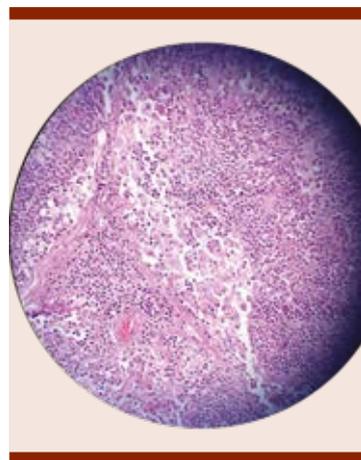


Figura 1.

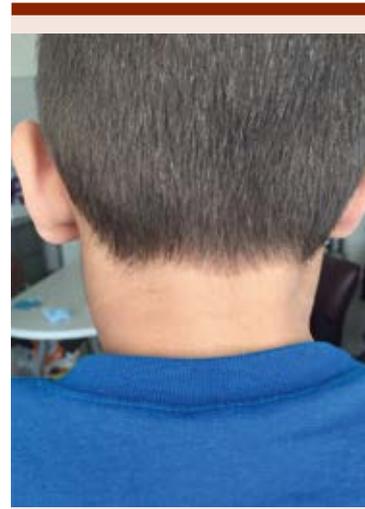


Figura 2.

a nivel cervical, axilar o inguinal, de consistencia dura y generalmente múltiples, como lo fue nuestro caso clínico, su evolución suele ser indolente y benigna cuya única manifestación suele ser la febrícula o pérdida de peso sin olvidar la afectación extranodal.

SMN0012-CC: Presentación atípica de histiocitosis de células de Langerhans, a propósito de un caso

Brenda Lizbeth Cruz Díaz, Carlos Paque Bautista, Betzayda Valdez Garibay
 IMSS UMAE 48

Objetivos: Integrar en los diagnósticos diferenciales Histiocitosis de Células de Langerhans, a los pacientes con diabetes insípida de causa no identificada.

Antecedentes: Paciente masculino de 9 años de edad, hijo de madre de 34 años de edad, sana, padre de 38 años de edad, sano. Hermanos (2) de 14 y 8 años aparentemente sanos. Carga genética, línea materna (tumor hepático) resto preguntados y negados. Antecedentes personales patológicos adenomegalias cervicales intermitentes desde 2014

diabetes insípida diagnosticada en el 2015, tratado con desmopresina.

Caso clínico: Inicia su padecimiento en 2014, previamente sano, con incremento de volumen a nivel cervical, a expensas de adenomegalias 2-3 cms, adheridos a planos profundos, no doloroso, sin cambios en la temperatura ni en la coloración de la piel, con duración mínima aproximada de 8 días y máximo de 15 días, recibía tratamiento anti inflamatorio, antibiótico con lo que presentaba aparente mejoría, se mantiene con este patrón durante aproximadamente un año, posterior debuta con incremento de volúmenes urinarios, por lo que acude a valoración identificando en 2015 diabetes insípida captado por el servicio de endocrinología pediátrica, continúa con ese diagnóstico y con las adenomegalias intermitentes, se solicita valoración por hematología pediátrica en el mismo año, por antecedente de lesión ósea en rx de cráneo, se solicita biopsia de hueso de cráneo y aspirado de médula ósea, siendo reportados como normales. Septiembre de 2019, que se mantiene con adenomegalias cervicales confiriéndole aspecto de cuello de toro, por lo que se inicia nuevamente protocolo solicitando en octubre de 2019 bipsia de tejido ganglionar y biopsia de músculo paravertebral.

Estudios de imagen: RMN cervical: Se observa aumento de la partes blandas en la cara posterior del cuello, secundario a un aumento de volumen del cuello a expensas de tejido muscular, que tiene intensidades heterogéneas, que posterior al contraste tiene un refuerzo. Inmunohistoquímica: CD 68: positivo difuso en células neoplásicas, Langerina: positivo difuso en células neoplásicas, CD1a: positivo difuso en células neoplásicas, S 100: positivo/mod. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: Paciente con adenomegalias de evolución crónica,



Figura 1.



Figura 2.

difícil diagnóstico por intermitencia de los síntomas, es un reto para el hematólogo ya que no es una presentación habitual, donde aparte del diagnóstico incluye las características que la literatura refiere como datos centinela. En el caso particular, la edad, cronicidad, intermitencia le confieren las características de atípico. Actualmente el paciente está con respuesta al tratamiento.

SMN0013-TL: Determinación de hemoglobina fetal en pacientes con síndrome mielodisplásico

Fernanda Sofía García Miranda, Xavier López Karpovitch, José Miguel Álvarez Blanco, Flor María Armillas Canseco, María Guadalupe Jimenez Santana, Laura Adriana Tripp Aguilar
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México

Introducción: El síndrome mielodisplásico (SMD) es una enfermedad maligna de células troncales hematopoyéticas caracterizado por citopenias, debidas a hematopoyesis ineficaz y un riesgo aumentado de transformación a leucemia mieloide aguda (LMA). La hematopoyesis de estrés se define como una reactivación de la eritropoyesis fetal, la cual se caracteriza por un aumento en los niveles de eritropoyetina, VGM y HbF. La aparición de HbF se reporta en pacientes con SMD en un 30-50%.

Objetivos: Evaluar las concentraciones de HbF en pacientes adultos con SMD. Describir el comportamiento de HbF en pacientes con SMD según su respuesta al tratamiento y al requerimiento transfusional.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo, observacional que incluyo a los pacientes con diagnóstico de SMD y determinación de HbF en el INCMNSZ del 1 de julio de 2017 al 1 de julio de 2018.

Resultados: Se analizaron 51 pacientes con diagnóstico de SMD y niveles de HbF. La mediana de edad de la población fue 65 años. El IPSSR correspondió muy bajo 2.8%, bajo 47.2%, intermedio 30.6%, alto y muy alto 5.6% respectivamente. La HbF media al diagnóstico fue de 1.3 (0.8-3.05). En cuanto a los valores de la citometría hemática al diagnóstico y seguimiento se encontró una diferencia significativa en el valor de Hb de 1.7 gr/dL (p=0.04). La mayoría

de los pacientes recibieron como tratamiento análogos del receptor de Eritropoyetina y ciclosporina (36%) respectivamente. El 27.8% de los pacientes alcanzaron respuesta hematológica parcial mientras que el 22.2% respuesta hematológica completa, sin diferencia en los valores de HbF entre grupos. Se encontró de que la proporción de pacientes con disminución de los requerimientos transfusionales que tenían HbF >0.85 era mayor, 29.4% vs 11% ($p=0.016$). Este hallazgo se corroboró mediante una U-Mann-Whitney para muestras independientes, encontrando que en estos paciente con disminución del requerimiento transfusional las concentraciones de HbF eran diferentes con medianas de 2.0 (1.3-3.75) vs 0.8 (0.0-1.9) ($p=0.017$).

Conclusiones: Los pacientes con SMD que presentaron disminución de los requerimientos transfusionales presentan mayores concentraciones de HbF.

SMN0015-CC: Histiocitosis de células de Langerhans congénita multisistémica reporte de un caso

María Guadalupe González Villarreal, Adriana Carolina Sandoval González, Daniel Gómez González, María Madia Corolla Salinas, Yuliana Monserrat Medina López, Luz María Sánchez Sánchez

IMSS Centro Médico Nacional del Noroeste, Monterrey, NL, México

Objetivos: Se presenta una menor con Histiocitosis de células de Langerhans multisistémica con evolución favorable al tratamiento.

Antecedentes: La histiocitosis congénita también conocida como Hashimoto-Pritzker, involuciona en gran parte de los casos de forma espontánea, esto no siempre es así, es necesario un seguimiento estricto del paciente para descartar enfermedad multisistémica y decidir sobre el tratamiento a aplicar.

Nosotros presentamos un caso que desde el nacimiento se presenta como enfermedad multisistémica pero en un inicio se descartó otro tipo de infecciones congénitas y finalmente, requirió tratamiento con muy buena evolución.

Caso clínico: Femenina 24 días de vida referida del servicio de Ginecología por pancitopenia y mala respuesta al tratamiento para CMV, ellos refieren que al nacer presenta lesiones purpúricas, petequias generalizadas, hepatoesplenomegalia, ictericia, pancitopenia, lesiones descamativas en manos y pies; se sospecha de infección congénita e inicia ganciclovir 5mg/kg/día, posteriormente se toman serología TORCH reportándose negativa, es vista por nuestro servicio de Pediatría Médica cambiando manejo a con ganciclovir a 10mg/kg/d durante 2 semanas, y se modifica tratamiento a valganciclovir 15mg/kg/día. Persiste con pancitopenia y hepatoesplenomegalia, se decide tomar iniciar Inmunoglobulina a 1gr/dosis total y prednisolona a 1mg/kg/día presentando mejoría en visceromegalias, aunque continua con pancitopenia y dermatosis localizada en cabeza, piel cabelluda, cara (frente, ceja, nariz) constituida por placas descamativas eritematosas, costras hemáticas de predominio en piel cabelluda y frente. por lo que se toma biopsia de piel reportándose Histiocitosis de células de Langerhans con CD1a y S 100 positivos por lo que se inicia protocolo con JSLG 96 con muy buena respuesta al tratamiento. Actualmente tiene 11 meses de edad y está en fase de mantenimiento con remisión completa de la enfermedad.

Conclusiones: La histiocitosis congénita es sumamente rara y se presenta principalmente como lesiones cutáneas, las formas sistémicas son aún más raras y llegan a tener una mortalidad de un 16%, Las formas

congénitas multisistémicas puede ser útil el protocolo JSLG 96 con buena evolución y pocas complicaciones, como las vistas en nuestra paciente.

SMN0016-CC: Sarcoma histiocítico, reporte de un caso y revisión de la literatura

Mónica María Tejada Romero, María Luisa Alcívar García, Jessyca Ivonne Camacho Ortiz, Andrea Irasema Milán Salvatierra, Jorge Cruz Rico, María Evelin Cortés Gutiérrez

Hospital Juárez de México, Ciudad de México

Objetivos: Dar a conocer un caso más de dicha patología y revisar la respuesta al manejo que se ha propuesto hasta ahora, el cual sigue siendo de pobre respuesta con una evolución fatal.

Antecedentes: El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia maligna, de etiología desconocida, cuyas células presentan características morfológicas e inmunofenotípicas de macrófagos maduros y representa menos de 1% de todas las neoplasias hematológicas. Aproximadamente 50% de los casos se presentan en ganglios linfáticos, el resto en sitios extra ganglionares, afectando principalmente el aparato digestivo, la piel y el sistema nervioso central. Los pacientes pueden presentar síntomas sistémicos inespecíficos como fiebre, mal estado general, anorexia, astenia, pérdida de peso, pancitopenia y hepatoesplenomegalia. Cuando el SH afecta la piel, las manifestaciones pueden ser diversas e ir desde una erupción cutánea (rash), de apariencia benigna hasta lesiones solitarias nodulares o numerosos tumores, afectando tronco y extremidades. La imagen histológica del SH puede ser variable. La inmunomarcación es fundamental para distinguir el SH de otras neoplasias de células grandes.

Caso clínico: Masculino de 29 años de edad, el cual ingresa por cuadro clínico caracterizado por astenia, adinamia, malestar general, fiebre intermitentes no cuantificadas, diaforesis nocturna y pérdida de 10 kilos sin causa aparente. Días previo a este cuadro presentó maculas en tronco y miembros superiores las cuales desaparecieron paulatinamente, quedando solo una lesión macular hiperocrómica en tercio distal de pierna, la cual evolucionó a úlcera. Biometría hemática al ingreso 19/08/2020: Leucocitos:0.83x10³/μL, Neutrófilos 0.12x10³/μL, Linfocitos 0.58x10³/μL, hemoglobina 4.6 g, hematocrito 14.3%, VCM 76 fl, plaquetas 6.10x10³/μL. Biopsia de medula ósea con descripción microscópica: infiltración por células de citoplasma abundante claro, núcleos grandes de aspecto Histiocítico, algunos pleomórficas y multinucleados CD45+ CD68+ y lisozima+.

Figuras 1 y 2

Conclusiones: El sarcoma histiocítico se diagnostica con base en la evaluación patológica del tejido involucrado interpretado dentro del contexto clínico y el cual tiene una evolución agresiva, así como por los estudios de histopatología con inmuno histoquímica. Puede llegar a ser difícil de diagnosticar ya que es una enfermedad muy rara de las

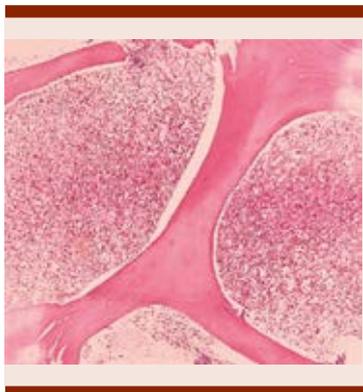


Figura 1.

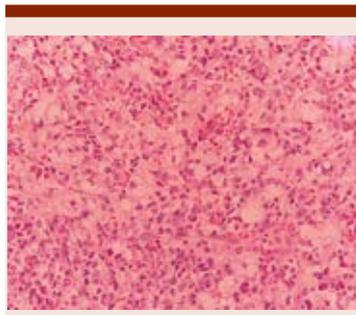


Figura 2.

células no Langerhans y que puede afectar muchos órganos.

SMN0017-CC: Síndrome hipereosinofílico + enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes: reporte de un caso

Andrea Iracema Milán Salvatierra, Jorge Cruz Rico, Mónica Tejeda Romero, Faustino Leyto Cruz, María Luisa Alcivar García, Jessica Ivonne Camacho Ortiz

Hospital Juárez de México, Ciudad de México

Objetivos: Describir el caso de una paciente con los diagnósticos de Rosai-Dorfman-Destombes + síndrome hipereosinofílico.

Antecedentes: La enfermedad de Rosai-Dorfman-Destombes (RDD) y El síndrome hipereosinofílico son enfermedades raras con complejidad diagnóstica, el RDD se caracteriza por acumulación de histiocitos activados dentro de los tejidos afectado y El síndrome hipereosinofílico puede causar un daño multiorgánico. Ambas patologías pueden llegar a respuestas completas con esteroides, sin embargo hoy en día contamos con nuevas terapias

Caso clínico: Femenina de 52 años, valorada en múltiples instituciones, inicia cuadro clínico en el 2006 con adenopatías cervicales, mayor de 2x2cm en región sub-

mandibular derecha, biopsia por aguja fina, reporte histopatológico de adenoma pleomorfo. En el periodo de 2006 al 2010 presenta asma, poliposis nasal, rinitis alérgica tratada con esteroides a bajas dosis presentando remisión de adenopatías, 2012 presenta diplopía abordada por neurología por probable esclerosis múltiple con tratamiento con metilprednisolona y prednisona presentando respuesta completa. 2013 nuevas adenopatías cervicales, sin síntomas B. Biopsia excisional con reporte histopatológico de linfadenitis granulomatosa con células gigantes de tipo langhans consistente con tuberculosis. Enviada a la consulta externa de Infectología por tuberculosis ganglionar diseminada en remisión recibió tratamiento con Doxyciclina por 12 meses. 2014 se diagnostica con RDD (ps100, CD68, CD138, cd20+) por oncología, tratada con esteroides alcanzando respuesta completa. 2017 referida al servicio de Hematología del HJM por probable recaída, a su ingreso asintomática con uso de esteroides de manera crónica, BH normal frotis de sangre periférica dentro de parámetros y TAC sin AT. Se envía a seguimiento y se suspende esteroides. 2018 acude al servicio urgencias por cuadro clínico de astenia, adinamia, tos con expectoración hialina, no cianozante ni emetizante, asociado a disnea MMRC2 hasta progresar a MMRC4, al examen físico presencia de adenopatías cervicales, Biometría hemática: Leucocitos: 6.34, neutrófilos: 4.23 linfocitos: 0.50 eosinófilos: 21.2, FSP 35% eosinófilos, radiografía de tórax, con derrame pleural derecho, se ingresa al servicio de neumología para toracocentesis evacuatoria y diagnóstica. En diciembre de 2019 acude nuevamente a hematología se realiza revisión de caso clínico, donde se evidencia hipereosinofilia

(7000 eosinófilos), se envía a realizar FISH para FIPIL-PDGFR α +, se inicia tratamiento con imatinib.

Figura 1

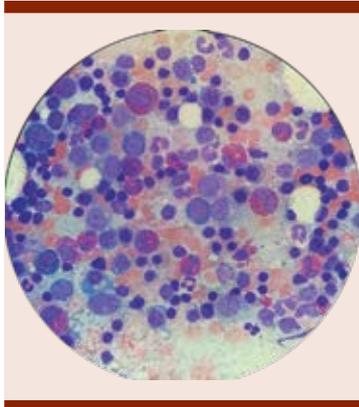


Figura 1.

Conclusiones: La asociación entre RDD y síndrome hipereosinofílico es extraordinariamente rara, en la búsqueda intencionada solo encontramos reportado un caso, de tal manera que el interés de presentarlo es por si estamos ante una misma entidad o es la coincidencia de dos patologías hematológicas.

SMN0018-TL: Diagnóstico final en pacientes adultos con citopenias inexplicables en la práctica clínica diaria

Carlos Roberto Hernández Pérez, Andrea Martínez Borbón, Laura Josefina Rabelo Carrasco

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional siglo XXI, IMSS, Ciudad de México

Introducción: Las citopenias persistentes son la causa más frecuente de consulta para el hematólogo y tener un panorama de los posibles diagnósticos es útil tanto para la orientación al paciente como para el protocolo de estudio.

Objetivos: Evaluar las características clínicas iniciales y del

diagnóstico final en pacientes con citopenias inexplicables.

Materiales y métodos: Se integró una cohorte retrospectiva de pacientes adultos con citopenias inexplicables, que fueron referidos a un hospital de tercer nivel con el objetivo de conclusión diagnóstica. Se incluyeron según las definiciones de la citopenia idiopática de significado incierto (ICUS; hemoglobina <11 g/dL, neutrófilos <1000/ μ L, plaquetas <100,000/ μ L) y que se hubiera excluido origen carencial, hepatopatía y nefropatía. Se confirmaron las exclusiones y entonces se realizó aspirado de médula ósea, citometría de flujo (CF) y citogenética. Se consideró enfermedad clonal al síndrome mielodisplásico (SMD), anemia aplásica (AA) y leucemias, y enfermedad no-clonal a las citopenias autoinmunes, por hepatopatía y carenciales. Para el análisis estadístico se empleó el programa SPSS 23, comparando enfermedad clonal y no-clonal según las pruebas de χ^2 y Kruskal-Wallis, siendo estadísticamente significativo un valor $p < 0.05$.

Resultados: Durante el año 2018 se incluyeron 76 pacientes, con edad de 61 años (mediana), siendo los diagnósticos de envío más frecuentes bicitopenia (38%) y pancitopenia (26%). Se encontraron anomalías en las pruebas de autoinmunidad, función hepática, tiroidea y renal (18 a 46%), que no se consideraron causales de las citopenias; el panel viral fue negativo para hepatitis B, C y VIH en todos los pacientes. Se concluyó enfermedad clonal en 79% de los pacientes y no-clonal en 21%. La CF mostró principalmente displasia mieloide (DM) en 74% de los casos. La citogenética según la clasificación para SMD fue de riesgo Muy Bueno y Bueno en 78%. Las principales diferencias entre la enfermedad clonal y la no-clonal fueron: hemoglobina (8.4 vs 10.7), neutrófilos (1,100 vs

3,600), volumen corpuscular medio (96 vs 88fL) y en la CF mayor frecuencia de DM. Con una mediana de seguimiento de 13 meses, la supervivencia global a 2 años fue de 64%, siendo para la enfermedad clonal de 16 vs 14 meses para la no-clonal ($p = 0.2$).

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con citopenias inexplicables inician con bicitopenia o pancitopenia, siendo la citopenia más profunda la trombocitopenia. El diagnóstico final más frecuente fue enfermedad clonal, sobre todo SMD y AA; las variables clínicas que se relacionaron con estos diagnósticos fueron citopenias más profundas y macrocitosis.

SMN0019-CC: Linfohistiocitosis hemofagocítica reactiva secundaria a infección por *Klebsiella pneumoniae*, reporte de un caso en el Hospital Juárez de México

Rocio del Carmen Uribe Franco, Jorge Cruz Rico, Andrea Iracema Milan Salvatierra, Faustino Leyto Cruz, Monica Tejeda Romero, Jessica Ivonne Camacho Ortiz, María Luisa Alcívar García, Luis Fernando Muñoz Chávez, Jesús Ríos Zúñiga

Hospital Juárez de México, Ciudad de México

Objetivos: Presentar el caso de una paciente de 61 años con diagnóstico de Linfohistiocitosis reactiva secundaria a *Klebsiella pneumoniae*.

Antecedentes: La linfohistiocitosis hemofagocítica es una entidad rara, de alta mortalidad, caracterizada por alteración reactiva del sistema mononuclear que activa citocinas e histiocitos con la subsecuente hemofagocitosis.

Caso clínico: Femenino de 61 años, originaria y residente de Tlaxcala, diabética desde hace 35 años tratada con insulina, con regular control, resto de antecedentes negados.

Inicio padecimiento en octubre de 2019 por ataque al estado general y fiebre de 39°C por lo que acudió a Hospital en Tlaxcala con descontrol glucémico dando manejo para el mismo y egresando el mismo día, sin embargo, persistió con sintomatología, a la que se agregó disnea, por lo que acude nuevamente documentándose bicitopenia, realizando frotis de sangre periférica y observando un probable promastigote de *Trypanozoma cruzi*, solicitando después serología para Chagas y AMO siendo negativos, durante su estancia, iniciaron factor estimulante de colonias de granulocitos e inmunoglobulina intravenosa, sin mejoría, por lo que acuden a nuestra sede en noviembre de 2019. Al ingreso en malas condiciones generales, se realizó biometría hemática, documentando neutropenia grado IV y anemia normocítica normocrómica grado III, ingresando a hematología para protocolo de estudio bajo los diagnósticos de bicitopenia en estudio, neutropenia febril, neumonía nosocomial, probable síndrome mielodisplásico, documentándose en AMO hemofagocitos. Se solicitó nuevamente biometría hemática, con leucocitos 1100, neutrófilos 40, linfocitos 700, monocitos 130 eosinófilos 10, LUC 0.13, Hb 6.7, VCM 91.2, HCM 29.5, plaquetas 307 mil, VDRL negativo, reticulocitos 3.66, ferritina 817, panel viral VHC, VHB y VIH negativos, Inmunofenotipo en AMO negativo a síndrome mielodisplásico, AMO con celularidad incrementada, megacariocitos no valorables, se apreciaba incremento de vacuolas grasas con presencia de serie roja predominantemente y abundantes macrófagos, hemofagocitos, TAC abdominopélvica sin actividad ganglionar, derrame pleural bilateral y hepatomegalia, cultivos de punta de catéter y hemocultivos positivos para *Klebsiella pneumoniae*. Mielocultivos para bacterias, micobacterias y hongos negativos. Se inició quimioterapia debido a que cumplió con criterios para linfohistiocitosis reactiva con dexametasona 10mg/m²sc y etopósido 150mg/m²sc, sin embargo tuvo evolución tórpida, presentando trombocitopenia y hemorragia de tubo digestivo alto falleciendo el 2 de enero. **Figuras 1 y 2**

Conclusiones: La linfohistiocitosis reactiva es una entidad rara, que representa un reto diagnóstico, en nuestro paciente, se pensó inicialmente en síndrome mielodisplásico, a término del protocolo por bicitopenia cumplió criterios

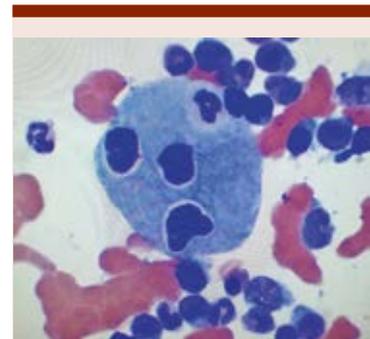


Figura 1.



Figura 2.

para el mismo, documentándose únicamente un proceso infeccioso a nivel sistemático.

TRASPLANTE DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOYÉTICAS

PRESENTACIÓN ORAL

TCP0002-TL Modelo predictivo de apoyo transfusional post-trasplante de células hematopoyéticas autólogas

Iván Murrieta Álvarez,¹ Yarely Itzayana García Navarrete,² Luisa Fernanda Sánchez Valledor,³ Gilberto David Elías de la Cruz,⁴ Yahveth Cantero

Fortiz,⁵ Joseph Vázquez Guadalupe,⁶ Andrés León Peña,⁷ Guillermo José Ruiz Delgado,⁸ Guillermo José Ruiz Argüelles¹