

aleatoriamente en un subconjunto de entrenamiento y otro de validación, en una proporción de 75/25 respectivamente.

Resultados: La arquitectura del NN con mayor eficiencia en la predicción del EAD se configuró con una capa de entrada, 4 capas ocultas con 6 perceptrones y una capa de salida, empleando el algoritmo R prop + y un factor de activación logístico realizando 50 repeticiones. La validación del algoritmo arrojó que de 250 donantes estu-

diados 206 no presentaron EAD y se identificaron correctamente 185 lo que dio una eficiencia del 90% para predecir la No ocurrencia de EAD. La eficiencia del algoritmo para predecir correctamente si un donante presentará o no alguna reacción asociada la donación fue de 80%.

Conclusiones: La predicción del EAD de forma rutinaria en el banco de sangre representa un gran reto incluso para el profesional más experimentado, por lo que

la inclusión de metodologías de inteligencia artificial innovadoras como el algoritmo de Neural Network diseñado para la predicción del Evento Adverso a la Donación, brinda un 80% de seguridad adicional en la selección del candidato a donación; este modelo puede replicarse en otros sitios de colecta, considerando sus propias variables tanto cuantitativas como cualitativas contribuyendo en una práctica más segura, disminuyendo el riesgo de complicaciones al donante.

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS Y NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS

PRESENTACIÓN EN CARTEL

SMN0001: Síndrome hipereosinofílico. Reporte de caso

Aníbal Sánchez Soltero, Pablo Alfredo García Chávez, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Joel Bañuelos González, Samuel Alejandro Hernández González, Fátima Saray Sánchez Hernández, Enid Mitzeli Ong Zárate, Francisco Ariel Domínguez Bejarano, Gonzalo Vancini Becerra, Jesús Manuel Ramírez Acuña, Aimee Amairani Coronado Rosales, Franía Norzagaray Orduño, Diana Alonso Gálvez, Diana Jazmín Álvarez Cabrera, John Benjamin IV Rex Porter, César Borjas Gutiérrez

Departamento de Hematología, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

Objetivos: Describir presentación clínica, evolución y manejo de un caso de síndrome hipereosinofílico con manifestación clínica cardíaca.

Antecedentes: Los síndromes hipereosinofílicos son un grupo de

trastornos caracterizados por la sobreproducción sostenida de eosinófilos, en los que la infiltración eosinofílica y la liberación de mediadores inflamatorios causan daño a múltiples órganos. Son raros, por lo que la prevalencia es desconocida, sin embargo, se estima una prevalencia de 0.36 a 6.3 casos por cada 100,00 habitantes

Caso clínico: Femenino de 39 años de edad. Inicia padecimiento con episodios de dolor esternal y costal 2 meses previo a su ingreso. 1 semana previo a su ingreso presenta exacerbación del dolor torácico, además de cefalea y parestesias de extremidades superiores, por lo que acude a valoración. Se solicita citometría hemática en la que destaca leucocitosis de 89,380 con el siguiente diferencial: neutrófilos 66,180, linfocitos 5,430, monocitos 590, eosinófilos 13,620, basófilos 470. Frotis de sangre periférica evidenciando abundantes

eosinófilos. Aspirado de médula ósea: hiper celular, predominio de eosinófilos (77%), con datos de displasia (núcleos irregulares, puentes internucleares). Se aborda dolor torácico, electrocardiograma sin alteraciones. Biomarcadores cardíacos troponina I 2702.4 ng/L, CPK 255 U/L, CPK-MB 51 U/L, BNP 6445 pg/m. Curva enzimática a las 12 horas: troponina I 6,438 ng/ml, CPK 561 U/L, CPK-MB 110 U/L, BNP 12,755 pg/ml. Ecocardiograma de ingreso: FEVI 35%, insuficiencia mitral moderada, disfunción diastólica, pericardio hiperecogénico. Presenta datos de choque cardiogénico con edema agudo de pulmón, secundario a falla cardíaca, ameritando manejo avanzado de la vía aérea y uso de vasopresores. Se ingresa paciente a unidad de cuidados intensivos. Durante estancia en UCI presenta complicaciones: episodio de hemoptisis y paro cardiorrespiratorio,

se brindan 5 ciclos de reanimación cardiopulmonar con aplicación de adrenalina, logrando retorno de la circulación. Se brinda tratamiento de citorreducción con hidroxycarbamida, dosis altas de esteroide, y 1 dosis de 500 miligramos de citarabina. Presenta adecuada respuesta al tratamiento, disminuye cuenta leucocitaria, resuelve falla cardíaca y estado de choque, se logra extubación exitosa. Ecocardiograma de egreso: ventrículo izquierdo con hipertrofia excéntrica moderada. FEVI 62%. Citometría hemática de egreso: leucocitos 11,830, neutrófilos 6,030, eosinófilos 4,450. No se logró definir la etiología del síndrome hipereosinófilico.

Conclusiones: El síndrome hipereosinófilico es una patología rara, se caracteriza por la persistencia de eosinofilia acompañada de daño tisular. El tratamiento se define de acuerdo con la severidad del cuadro; su finalidad es la reducción del recuento de eosinófilos, mejoría clínica, y evitar la progresión de la enfermedad.

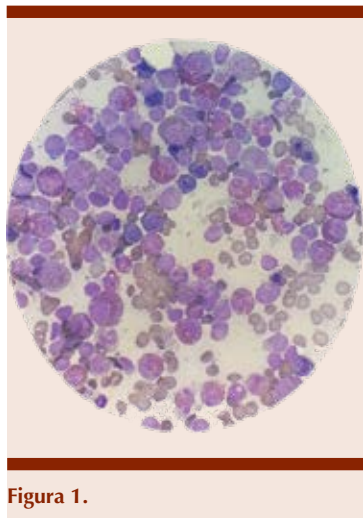


Figura 1.

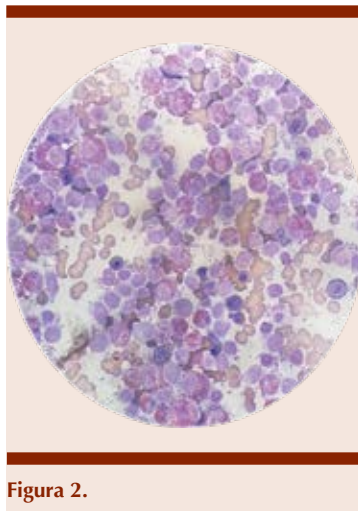


Figura 2.

SMN0002: Enfermedad de Erdheim Chester, una entidad poco frecuente: reporte de dos casos

Israel Rojas De Ita, Alfonso Orozco Collazo, Félix Gibrant Márquez Villegas, Daniel Montante Montes de Oca, Mariana Troncoso Ortega, Aurea de Jesús Garcés Martínez, Elena Juventina Tuna Aguilar, Katherine Morales Chacón

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Presentar dos casos de EEC.

Antecedentes: La enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) resulta de la infiltración xantogranulomatosa constituida por histiocitos espumosos no Langerhans CD68+, CD1a-y S100-. Existen alrededor de 600 casos descritos. Afecta principalmente a hombres entre la 5ª y 7ª década de la vida. Puede afectar diversos órganos (sistema nervioso, hueso, retroperitoneo, incluyendo riñones).

Caso clínico: *Caso 1:* Hombre de 62 años, diabético, historia de

prurito y dolor ocular bilateral, proptosis y disminución de la visión. En INCMNSZ se revisó biopsia externa corroborándose xantogranuloma orbitario (XO), CD68+, CD1A-,S100-, Langerina-, no se realizó BRAF V600E. No respondió a esteroides. Se realizó descompresión orbitaria. Citometría hemática, espirometría, y otros estudios negativos. PET-CT: proptosis bilateral, proceso inflamatorio renal con aumento de volumen renal y esplenomegalia. Presentó diabetes insípida (DI) no nefrogénica. RMN cerebral: ausencia de señal en neurohipófisis (infiltración). Serie ósea metastásica: múltiples lesiones escleróticas en diáfisis proximal del húmero izquierdo. Se confirmó diagnóstico de EEC y se inició Interferón alfa-2b 5.000.000 UI 3 veces por semana. A 4 meses del tratamiento con mejoría de la proptosis, resolución de DI y recuperación de agudeza visual. *Caso 2:* Hombre de 48 años, previamente sano, con apareamiento de xantomas palpebrales pérdida de peso, diaforesis e hipertensión arterial (HTA), se abordó por HTA y engrosamiento pleural, pericárdico y fibrosis perirrenal. Al ingreso: Hb10.8g/dL, Leucocitos; 11.8x103/μL, plaquetas 497x103/μL, creatinina 2.5mg/dL, inmunoglobulinas normales, DHL 157U/L. PET-CT: fibrosis perirrenal, paraaórtica y mesentérica, compresión renal bilateral, se colocó doble nefrostomía. Lesiones osteoscleróticas en fémur y columna (T10 y T11). Cardiorresonancia: tumor infiltrativo (41x27mm) en aurícula y ventrículo derechos, trombo intracavitario. Espirometría: restricción. RMN orbitaria y cerebral: infiltración

retroorbitaria con afectación del nervio óptico, glándula lacrimal y músculos oculares, ausencia de señal en neurohipófisis, (infiltración). Biopsia retroperitoneal: Proliferación histiocítica xantomatosa BRAFV600E+, compatible con EEC, inició vemurafenib 960mg BID. Evaluación de 6 meses post-tratamiento: respuesta parcial, asintomático. En marzo 2021 se disminuyó dosis a 480 mg/día, continúa con respuesta parcial.

Conclusiones: Se requiere un alto índice de sospecha para establecer el diagnóstico de EEC, estos casos presentan hallazgos clínicos característicos; ambos se presentaron como xantogranuloma ocular, sin embargo, uno con comportamiento más agresivo. EEC es una enfermedad crónica que puede afectar importantemente la calidad de vida. Las estrategias terapéuticas empleadas en ambos pacientes llegan a ser muy efectivas, sobre todo el uso del vemurafenib. La histopatología en histiocitosis es inespecífica y debe correlacionarse con clínica, gabinete y biología molecular.

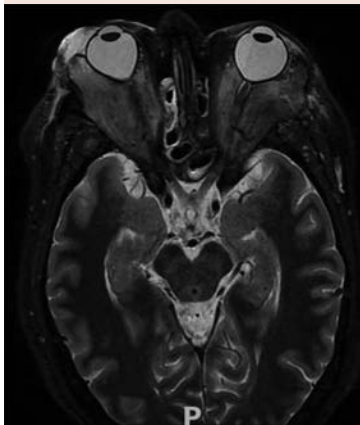


Figura 1.

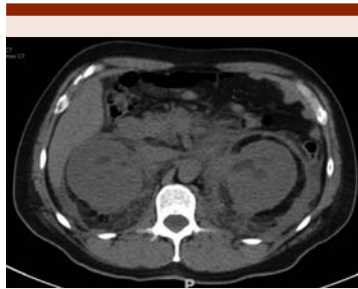


Figura 2.

SMN0003: Evaluación de la carga sintomática en pacientes mexicanos con neoplasias mieloproliferativas crónicas clásicas y su asociación con el control de la enfermedad

Israel Rojas de Ita, Alfonso Orozco Collazo, Gladys Patricia Ágreda Vásquez, Juan José del Moral Díez, Olga Verónica Barrales Benítez, Hilda Elizabeth Hernández Juárez, Elena Juventina Tuna Aguilar, Antonio Olivas Martínez
 Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: Las neoplasias mieloproliferativas crónicas clásicas (NMPc), donde se incluye policitemia vera (PV), trombocitosis esencial (TE) y mielofibrosis primaria (MFP), son un grupo de enfermedades caracterizadas por sobreproducción de células en médula ósea y sangre periférica. Su incidencia es menor a 6 casos por cada 100 mil/personas/año. Comparten características fisiopatológicas y clínicas, con diferencias en su presentación, manejo y pronóstico. Las complicaciones descritas son: trombosis, sangrados, transformación a leucemia aguda y muerte. Además, estos pacientes presentan diversos síntomas como fatiga, inactividad, diaforesis nocturna, problemas de concentración, entre otros. El 100% presenta al menos uno de ellos. Se han desa-

rollado herramientas que evalúan calidad de vida y carga sintomática como MPN-SAF y MPN-SAF TSS (Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form Total Symptom Score). Actualmente las opciones terapéuticas van dirigidas a disminuir complicaciones vasculares y, en MFP, incrementar la supervivencia global. Sin embargo, no existen lineamientos acerca del mejor manejo de los síntomas asociados a estas entidades y existe poca evidencia de la correlación entre el control de la enfermedad y la carga sintomática.

Objetivos: Evaluar la carga sintomática en el grupo de pacientes con NMPc y su correlación con el control de éstas.

Materiales y Métodos: Se aplicó la escala MPN-SAF TSS para evaluar los síntomas de pacientes que acudieron de manera regular a consulta en la clínica de NMPc del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán entre septiembre de 2019 y enero 2021. Se recabaron variables demográficas y de laboratorio. Se relacionó carga sintomática con control de la enfermedad (definido como respuesta parcial o completa, de acuerdo a los criterios revisados de respuesta).

Resultados: Se incluyó 84 pacientes con diagnóstico confirmado de NMPc. El diagnóstico más frecuente fue PV (44%), seguido de MFP (29%) y TE (26.1%). La mediana de edad fue de 62 años. Las características clínicas y de laboratorio fueron similares entre los grupos, excepto hemoglobina, observándose una mediana menor en pacientes con mielofibrosis evidente. En este mismo grupo, se observó una tendencia a presentar mayor carga sintomática en comparación con el resto de los pacientes. No observamos diferencias, en la proporción ni gravedad de síntomas reportados, al compa-

rar los diferentes subgrupos con el control de estas enfermedades.

Conclusiones: Los hallazgos descritos sugieren que existen otros mecanismos que ocasionan los síntomas en estos pacientes, para los cuales las estrategias de manejo convencional no son suficientes y recalca la necesidad de interrogarlos dirigidamente para establecer mejores terapias de control de manera individualizada.

SMN0004: Caracterización clínica y molecular en pacientes con trombocitemia esencial en dos hospitales de los servicios de salud de Petróleos Mexicanos

Andrea Delgado García,¹ Viridiana Estefanía Villagomez,² Fernando Pérez Jacobo¹

¹ Hospital Central Norte Pemex, Ciudad de México

² Hospital Regional Salamanca Pemex, Guanajuato

Introducción: La trombocitemia esencial (TE) es una neoplasia mieloproliferativa caracterizada por trombocitosis $>450,000/\mu\text{L}$, riesgo de trombosis y síntomas constitucionales, asociado a proliferación del linaje megacariocítico en médula ósea y presencia de mutaciones en JAK2, CALR o MPL. La incidencia en América Latina no se conoce de forma exacta y se reporta una menor frecuencia de mutaciones en JAK2 en nuestra población respecto a lo reportado a nivel internacional.

Objetivos: Describir las características clínicas y moleculares en pacientes con diagnóstico TE atendidos en el servicio de Hematología de dos hospitales de los Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos.

Materiales y Métodos: El presente estudio es un análisis retrospectivo, observacional y descriptivo de las características clínicas, de laboratorio, así como evolución clínica en pacientes con el diagnóstico de TE, atendidos en dos hospitales

de Pemex a partir del año 2006. El diagnóstico de TE se estableció de acuerdo a los criterios establecidos por la Organización Mundial de la Salud, revisados en el 2016.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes, veintidós (69%) fueron del sexo femenino. La mediana de edad fue de 64.5 años [rango 17-85] y la de cifra plaquetaria $883,000/\mu\text{L}$ [542,000-2,200,000] al diagnóstico. Diecisiete (54%) casos tenían un score IPSET ≥ 2 puntos; 12 (37.5%) presentaban trombocitosis extrema y 4 (12.5%) tenían antecedente de evento trombótico. En 25 pacientes, se realizó estudio de PCR para la detección de mutación V617F de JAK2; siete (22%) fueron positivos y 56% tuvieron un reporte negativo. En el grupo JAK2 negativo, 3 (9.3%) presentaron mutaciones del gen CALR. No se documentaron casos con mutaciones en MPL, sin embargo, esta se realizó solo en cinco considerados triples negativos (16%). 28 (87.5%) individuos requirieron citorreducción durante su seguimiento. Las medianas de tiempo a mejor respuesta y mejor cifra plaquetaria fueron de 19 meses, y $413,000/\mu\text{L}$. No encontramos diferencias en las características clínicas entre los pacientes con mutación JAK2 V617F y los negativos, sin embargo, encontramos un menor tiempo a mejor respuesta plaquetaria en aquellos con JAK2 positivo (9 vs 37.7 meses, $p = 0.020$). Durante el seguimiento, 16 pacientes requirieron un segundo citorreductor, predominantemente peginterferon. Después de una mediana de seguimiento de 46.5 meses, 4 pacientes habían muerto, uno de ellos con progresión a leucemia mieloide aguda.

Conclusiones: Nuestro estudio, a pesar de incluir una muestra pequeña de pacientes, muestra una tendencia hacia una presentación indolente y con menor frecuencia de mutación JAK2, similar a lo

reportado previamente en nuestra población.

SMN0005: Presentación de un caso inusual de trombocitemia esencial con hallazgo incidental de cáncer renal, reporte de un caso

Gerardo Gabriel Montero Flores, Gilberto Israel Barranco Lampón, Silvia Rivas Vera, Miguel Sebastián Oronzor Ramírez

Instituto Nacional de Cancerología

Objetivos: Presentar un caso de trombocitemia esencial y cáncer renal concurrentes

Antecedentes: La trombocitemia esencial (TE) pertenece al grupo de neoplasias mieloproliferativas BCR-ABL1 negativas, se caracteriza por una trombocitosis excesiva, hiperplasia megacariocítica de la médula ósea y la aparición de episodios trombóticos y hemorragias. Tiende a presentarse con mayor frecuencia en mujeres con una incidencia de 0,6-2,5 casos por 100.000 habitantes al año, la edad media al diagnóstico es de 60 años, sin embargo, el 15% de los pacientes tiene menos de 40 años. Existen pocos reportes de casos de presentación sincrónica con otras neoplasias, en la literatura se ha reportado poca asociación entre el cáncer renal y la TE.

Caso clínico: Mujer de 35 años con antecedentes de migraña, acudió a consulta por visión borrosa a pesar del uso de anteojos, entumecimiento en ambas manos, temblor fino, astenia, adinamia, cefalea intermitente. En el examen físico, se palpaba esplenomegalia 5 cm por debajo del borde costal izquierdo, no dolorosa a la palpación. Se realizó biometría hemática encontrando leucocitos de $13,31 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos de 68%, linfocitos de 21.4%, monocitos de 4.8%, eosinófilos de 3.1%, basófilos de 1.2%, hemoglobina de 16 g/dL y

plaquetas de $1517 \times 103/\mu\text{L}$. Se inició un protocolo de estudio detectando mutación de JAK2 V617F, se realizó biopsia de médula ósea, encontrándose hiper celularidad (60%) con hiperplasia de megacariocitos. Siguiendo el protocolo del estudio, se realizó una ecografía, en la que se encuentra una lesión sólida, redondeada, vascularizada en polo inferior del riñón izquierdo con dimensiones de $40 \times 30 \times 30$ mm; Se realizó nefrectomía parcial izquierda con reporte de carcinoma convencional de células renales (células claras) grado 1 (OMS / ISUP). La quimioterapia o radioterapia no se consideró para el carcinoma renal y se dejó bajo vigilancia. Con el tratamiento con hidroxiurea y ácido acetil salicílico el paciente ha logrado controlar el dolor de cabeza y la visión borrosa, el recuento de plaquetas se mantiene por debajo de $400 \times 103/\mu\text{L}$.

Conclusiones: La aparición de estos dos neoplasias de manera incidental y de acuerdo a la literatura no se ha reportado concurrencia con TE y cáncer renal, especialmente por la edad de la paciente ya que la edad de aparición de la TE y del cáncer renal es más común (80%) en pacientes mayores de 60 años, por lo que la aparición de trombocit

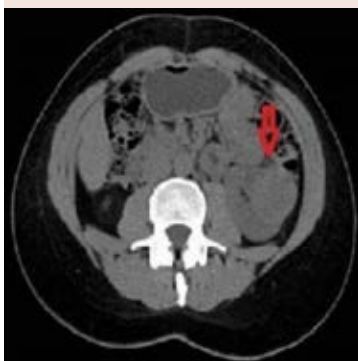


Figura 1.

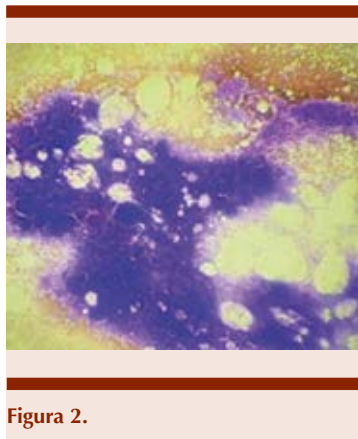


Figura 2.

temia en un paciente joven debería ser causa suficiente de estudio y seguimiento.

SMN0006: Transformación de síndrome mielodisplásico a leucemia linfoblástica aguda en paciente pediátrico: reporte de caso

Sergio Antonio Ramírez Cortinas, Lucía Elizabeth Hernández Torres, Daniel Alejandro García Viera, Samantha Fierro Sáenz, Hernán Ramírez Durán, María Sthefany Zazueta Martínez, Galia Alison Aliaga Orellana, Samantha Carolina Rodríguez Miranda, Yajaira Valentine Jiménez Antolinez, Julia Esther Colunga Pedraza, Oscar González Llano

Servicio de Hematología, Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL, Monterrey NL

Objetivos: Reportar caso muy raro de transformación de síndrome mielodisplásico a leucemia linfoblástica aguda.

Antecedentes: El síndrome mielodisplásico (SMD) es una entidad poco frecuente en pacientes pediátricos con una incidencia anual de 1-4 casos por millón y generalmente se asocia a la exposición previa a agentes citotóxicos y síndromes de falla medular hereditarios. La progresión a leucemia mieloide aguda

(LMA) se reporta en 30% de los casos, siendo extremadamente rara su progresión a leucemia linfoblástica aguda (LLA). El SMD implica un reto terapéutico con tasas de supervivencia menores al 30% siendo el trasplante alogénico prácticamente la única opción curativa en estos pacientes.

Caso clínico: Masculino de 2 años edad, con diagnóstico de SMD con presencia de 6.1% de blastos mieloides HLADR+, CD13+ homogéneo, CD33+ débil, CD34+ homogéneo, CD45+ débil, CD105+ débil. Tres meses después, una nueva médula ósea demuestra el diagnóstico de una LLA- B común con inmunofenotipo CD9+, CD10+, CD13+, CD19+, CD22+, CD34+, CD38+, CD45+, CD66c+, CD179acy+, TdT+, MPOc-. El análisis citogenético fue normal. Inicia tratamiento con buena respuesta a esteroides, el líquido cefalorraquídeo se reportó como SNC2 y la enfermedad mínima residual post inducción fue negativa. Posteriormente se lleva a cabo un trasplante haploidéntico de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica siendo el padre el donador. Se empleó un acondicionamiento de intensidad reducida con ciclofosfamida 500 mg/m²/día, fludarabina 25 mg/m²/día por 3 días y melfalan a 70 mg/m²/día por 2 días, se administraron además 2 Gy de radiación corporal total (RCT). Se infundieron 8.5×10^6 de células CD34+, todo lo anterior se llevó a cabo de manera ambulatoria. Se documentó prendimiento de neutrófilos y plaquetas en el día +14. El quimerismo se reportó del 100% en el día +100, en el día +180 disminuyó al 83%, se inició descenso de la inmunosupresión y se presentó enfermedad de injerto contra huésped leve en cavidad oral, se administró solo manejo sintomático. Actualmente tiene un año post trasplante y se encuentra con enfermedad mínima residual negativa y un quimerismo del 100%.

Conclusiones: Exponemos un caso extremadamente raro de transformación de SMD a LLA con una evolución favorable después de 1 año de seguimiento post trasplante haploideéntico.

SMN0007: Determinación de la frecuencia de la mutación V617F del gen JAK2 en pacientes adultos con leucemia mieloide crónica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Occidente

César Borjas Gutiérrez, Pablo Alfredo García Chávez, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Joel Bañuelos González, Samuel Hernández González, Diana Jazmín Álvarez Cabrera, John Benjamín IV Rex Porter, Gonzalo Vancini Becerra, Enid Mitzeli Ong Zarate, Fátima Saray Sánchez Hernández, Francisco Ariel Domínguez Bejarano, Diana Alonso Gálvez, Frania Norzagaray Orduño, Aimee Amairani Coronado Rosales, Aníbal Sánchez Soltero, Jesús Manuel Ramírez Acuña

Departamento de Hematología, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente, Guadalajara, Jalisco

Introducción: La leucemia mieloide crónica (LMC) es un trastorno hematológico clonal cuya característica citogenética y molecular es el intercambio genético recíproco y balanceado entre el cromosoma 9 (9q34) y el cromosoma 22 (22q11.2) donde se localizan los genes BCR y ABL1. Además de esta traslocación que da origen a la LMC, existen otros factores genéticos como la mutación V617F del gen driver JAK2 que al estar presente al momento del diagnóstico puede influir en el fenotipo clínico de la enfermedad.

Objetivos: *Objetivo general:* Identificar en los pacientes adultos con LMC del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Occidente, la frecuencia de la mutación V617F del gen JAK2.

Objetivos específicos: Analizar la relación entre el fenotipo clínico y paraclínico con la presencia de la mutación p.V617F del gen JAK2 en los pacientes adultos con leucemia mieloide crónica.

Materiales y Métodos: Estudio transversal descriptivo. Pacientes adultos con LMC en fase crónica, de la población del departamento de Hematología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional de Occidente. La presencia de la mutación V617F del gen JAK2 se realizó la PCR aleloespecífica en tiempo real. Las variables de estudio se obtuvieron de los expedientes clínicos. Las variables nominales o categóricas se analizaron mediante X² o Prueba exacta de Fisher, y en las variables cuantitativas se utilizó t de Student. Se consideró significativo un valor p<0.05. El análisis de los datos se realizó con el paquete estadístico SPSS para Windows, versión 20.

Resultados: Se estudiaron 54 pacientes con LMC, 24 fueron hombres (44%) y 30 mujeres (56%), el rango etario en la que se encontró la mayoría de ellos se situó entre los 20 y 60 años, sin embargo; la media de edad en todo el grupo de estudio fue de 42 años. Se encontró la mutación V617F del gen JAK2 en 3 pacientes (5.5%). El género, la edad, la cuenta de leucocitos y de plaquetas al momento del diagnóstico no mostraron una diferencia estadísticamente significativa cuando se contrastaron con la mutación V617F del gen JAK2.

Conclusiones: La frecuencia de positividad de mutación del gen Jack2 en nuestro estudio se situó por arriba de la media informada en la literatura y seguramente puede ser influida por nuestra n. El parámetro paraclínico que se asoció con dicha mutación es la cuenta de eosinófilos al diagnóstico lo cual puede estar en relación en cierto modo con el riesgo relativo.

SMN0008: Síndromes mieloproliferativos en México, experiencia en diversas instituciones del país

José Antonio De la Peña Celaya,¹ Ana Laura Tapia Enríquez,² Eugenia Patricia Paredes Lozano,³ Ramón Bates Martín,³ Atenas Villela Peña,⁴ Oscar Teomitz Sánchez,⁴ Jesús Emmanuel Medina Coral,⁵ Alinka Socorro García Camacho,⁶ Edgar Gómez Moncada,¹ Eleazar Hernández Ruiz,¹ Hilda Romero Rodelo,⁷ Jocelyn Aguilar Luevano,⁸ José Luis Álvarez Vera,¹ Juan Manuel Pérez Zuñiga,¹ Luara Luz Arana Luna,¹ María Eugenia Espitia Ríos,¹ Pamela Elena Baez Islas,⁹ Martha Alvarado Ibarra¹

¹ Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México

² H. Gral. ISSSTE C. Presidente Lázaro Cárdenas, Chihuahua, Chihuahua

³ H. Regional ISSSTE 1º de Octubre, Ciudad de México

⁴ H. Regional ISSSTE Gral. Ignacio Zaragoza, Ciudad de México

⁵ H. Gral. ISSSTE Manuel Cárdenas de la Vega, Culiacán, Sinaloa

⁶ Oncología Integral Satélite, Naucalpan, Estado de México

⁷ H. Gral. ISSSTE Fray Junípero Serra, Tijuana, Baja California

⁸ H. Regional No. 2 Querétaro, IMSS, Querétaro, Querétaro

⁹ Hospital Ángeles Lomas, Huixquilucan, Estado de México

Introducción: La proliferación anormal de una o más líneas celulares mieloides en sangre periférica da lugar un grupo heterogéneo de enfermedades denominadas neoplasias mieloproliferativas (NMP). En México la falta de registros impide conocer exactamente la incidencia, sin embargo, existen algunos trabajos como el realizado por Ruiz-Argüelles recolectando 24 casos, indicando que estas patologías son afecciones poco frecuentes en población mestiza de nuestro país. Otros trabajos como el de Martínez-Flores en 2016 con 36

casos describen algunas de las implicaciones clínicas y de pronóstico de la mutación JAK2 de estos enfermos. Sin embargo, no se conoce con exactitud que pasa en nuestra población, por lo que consideramos este trabajo de suma importancia para el inicio de un registro nacional.

Objetivos: Describir la experiencia con SMP de 9 instituciones mexicanas, públicas y privadas.

Materiales y Métodos: Estudio multicéntrico, nacional, descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de SMP de 9 hospitales del país. La descripción de las variables de tendencia central se hace mediante medias y medianas, así como porcentajes para frecuencias.

Resultados: Se incluyeron 60 pacientes de diversos hospitales del país de un periodo de 16 años (2005-2021). De manera secundaria se exploró la correlación entre la presencia de síntomas, tratamiento y trombosis con la progresión a mielofibrosis y muerte, no encontrándose relaciones estadísticamente significativas entre dichas variables. Cabe mencionar que los diagnósticos patológicos fueron realizados por patólogos generales y que concordancia entre el dx clínico y el patológico es de menos del 50%. Los pacientes que fueron trasplantados alcanzaron el 2% de la población y la progresión a mielofibrosis se vio en 8%.

Conclusiones: Este es un esfuerzo por recopilar y analizar información referente a SMP en nuestro país. La heterogeneidad en los recursos de cada institución y las metodologías para diagnóstico y tratamiento explican la diversidad de los datos obtenidos. Esto nos limita para hacer un análisis mas profundo de el comportamiento de la población mexicana a las diversas maniobras terapéuticas, pero nos hecha luz sobre la frecuencia de estas pato-

logías y otros fatos epidemiológicos que serán base de estudios mas detallados y complejos en un futuro próximo.

SMN0009: Calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL) en pacientes (pts) con síndromes mielodisplásicos (MDS) en el registro de la enfermedad mieloide Connect®

Dennis A. Revicki,¹ David L Grinblatt,² Rami S Komrokii,³ Guillermo García Manero,⁴ Michael R Savona,⁵ Bart L Scott,⁶ Mikkael A Sekeres,⁷ E Dawn Flick,⁸ Adeola Y Makinde,⁸ Pavel Kiselev,⁸ Chrystal U Louis,⁸ Melissa Nifenecker,⁸ Irene S DeGutis,⁸ Lilita Medina Guzmán,⁹ Christopher R Cogle¹⁰

¹ Consultoría de investigación de resultados, Sarasota

² Sistema de Salud de la Universidad NorthShore, Evanston, IL

³ Centro Oncológico H Lee Moffitt, Tampa, FL

⁴ Centro Oncológico MD Anderson de la Universidad de Texas, Houston, TX

⁵ Centro Oncológico Vanderbilt-Ingram, Facultad de Medicina de la Universidad de Vanderbilt, Nashville, TN

⁶ Centro de Investigación Oncológica Fred Hutchinson, Seattle, WA

⁷ Centro Oncológico Integral Sylvester, Sistema de Salud de la Universidad de Miami, Miami, FL

⁸ Bristol Myers Squibb, Princeton, NJ

⁹ Bristol Myers Squibb, México

¹⁰ Universidad de Florida, Gainesville, FL

Introducción: Al diagnóstico, el riesgo de la enfermedad y la carga transfusional (TB) pueden afectar la HRQoL en pacientes con MDS. El impacto del estado de la enfermedad y mayor necesidad de transfusiones en la HRQoL no ha sido bien estudiado

Objetivos: Utilizamos datos del Registro de la enfermedad mieloide Connect®, un estudio de cohorte observacional, prospectivo, activo, que incluye pacientes adultos con MDS de LR y HR, para investigar

los factores que influyen en HRQoL basal y subsecuente.

Materiales y Métodos: Se analizaron datos basales y del M6 de los pacientes enrolados del 12-Dic-2013 al 6-Mar-2020 (corte de datos). Los pacientes se estratificaron mediante el IPSS según riesgo (LR, HR), el tratamiento en los 45 días postenrolamiento ([ninguno, BSC, activo] y la TB 16 semanas postbasal [no dependientes de transfusión (NTD), TB baja; 1-3 transfusiones, TB alta: ≥ 4 transfusiones]. Los pacientes completaron los cuestionarios EQ-5D, TOI FACT-An y FACT-F en la basal y trimestralmente a partir de entonces. El cambio clínicamente significativo, basado en diferencias mínimamente importantes, se definió como un cambio de ± 0.07 para EQ-5D, ± 6 para TOI FACT-An y ± 3 para FACT-F.

Resultados: Al momento del corte se enrolaron 830 pacientes (489 LR, 341 HR). Mediana de edad fue 74 años. 278 pacientes no recibieron tratamiento inicial, 161 BSC, 378 tratamiento activo. Basalmente 470 eran NTD, 197 LTB y 163 HTB. De 670 pacientes aún activos en M6, 462 completaron los cuestionarios tanto en basal como en M6. Basalmente se observaron diferencias clínicamente significativas en las puntuaciones TOI FACT-An y FACT-F, pero no en EQ-5D, entre el MDS LR y HR y los subgrupos de tratamiento. Desde la basal hasta M6 no se observaron cambios clínicamente significativos en la media de las puntuaciones de cada cuestionario. En los subgrupos de TB se observaron diferencias significativas en la basal en las puntuaciones TOI FACT-An y FACT-F, pero no en EQ-5D.

Conclusiones: Este análisis preliminar sugiere que los pacientes con MDS HR y los pacientes con dependencia transfusional generalmente tenían peor HRQoL basal, proporcionando apoyo adicional

para iniciar el tratamiento activo en pacientes con TB. Posibles limitantes del análisis son tasas de terminación más bajas en pacientes con enfermedad más severa, y posiblemente EQ-5D no capture los cambios en subgrupos en M6. Un mayor seguimiento puede calcular el impacto del tratamiento en las evaluaciones de HRQoL en pacientes con MDS.

SMN0011: Remisión libre de tratamiento en leucemia mieloide crónica en fase crónica, reporte de dos casos

María del Rocío Camacho Hernández, Oscar Jaime Moreno García, Juan Luis Ontiveros Austria, Alfonso Orozco Collazo, María Graciela Leal Gutiérrez, Elena Juventina Tuna Aguilar

Departamento de Hematología y Oncología. Instituto Nacional De Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Describir los casos de RLT en dos pacientes con LMC-FC.

Antecedentes: En leucemia mieloide crónica (LMC) en fase crónica (FC), el tratamiento con inhibidores de la tirosin cinasa (ITK) ha sido el parteaguas en el tratamiento de la LMC, logrando respuestas citogenéticas completas (RCgC) en 85% de los pacientes con supervivencias globales (SG) de 90% a 5 años, así como, un alto porcentaje respuestas moleculares profundas (RMP), por lo que el concepto de remisión libre de tratamiento (RLT) es cada vez más importante. Basado en los múltiples estudios de discontinuación de ITK, se ha documentado un 50-60% de pacientes con RLT duradera, lo que conlleva a mejor calidad de vida y ventaja económica para los sistemas de salud, por lo que actualmente se considera iniciar con ITK de 2da generación para lograr respuestas más tempranas y profundas y alcanzar este objetivo.

Caso clínico: Caso 1: Hombre de 63 años que inició con diaforesis noc-

turna, adenomegalias y leucocitosis en $21.1 \times 10^3/\mu\text{L}$. Se diagnosticó LMC-FC en 2012, inició imatinib 400mg/día alcanzando respuesta citogenética completa (RCgC) a los 3 meses; se documentó RMP (4.5) en 2016. A petición del paciente se suspendió imatinib en octubre de 2019 realizándose PCR estandarizado (IS) mensual por 6 meses y posteriormente cada dos meses; hubo elevación de los transcritos BCR/ABL sin llegar a perder la respuesta molecular mayor (RMM). Actualmente en RMM; última PCR (24.07.21) con transcritos BCR/ABL=0.033%. Caso 2: Mujer 19 años que inició con dolor abdominal y fiebre documentándose leucocitosis de $270 \times 10^3/\mu\text{L}$. Se diagnosticó LMC en FC en 2005; inició imatinib 400mg/día alcanzando RCgC un año después; logró RMP(5) en noviembre 2013. Debido al deseo de embarazo y llevando 6 años en RMP, se suspendió imatinib el 13 de mayo 2019; se inició vigilancia con PCR mensual. Logró embarazo que resolvió satisfactoriamente en octubre 2020; no recibió interferón durante el embarazo. Actualmente sin recaída molecular con última PCR (03.06.21): 0.000% transcritos BCR/ABL.

Conclusiones: La RLT es posible cuando existe RMP por al menos dos años. Es indispensable la vigilancia estrecha de PCR(IS) ya que las recaídas moleculares son más frecuentes durante los primeros 6 meses post-suspensión del ITK.

SMN0012: Reporte de caso: un corazón roto asociado al tratamiento con quimioterapia en mieloma

Andrea Velázquez Trujillo, Manuel Solano Genesta, Jorge Padilla Ibarra, Cristina Alejandra Luna González, Andrea Velázquez Trujillo, Alejandro Rocha Herrera, Alexandra Díaz Alba, Gustavo Adolfo Rosales Chávez, Leonora Valdez Rojas, José de Jesús Már-

quez Barajas, Jorge Jiménez Tornero, Luis Alberto García González
Instituto Oncológico Nacional

Objetivos: Reporte de caso de síndrome de Takotsubo asociado a quimioterapéuticos en el tratamiento de mieloma.

Antecedentes: En el caso de mieloma múltiple, un grupo de células plasmáticas se tornan cancerosas y se multiplican. La poliquimioterapia como tratamiento para el cáncer como mieloma han sido relacionados al desarrollo de Takotsubo, también conocida como “síndrome del corazón roto”. La fisiopatología aún desconocida, ha propuesto diversos mecanismos que expliquen la presentación de la miocardiopatía. En pacientes que reciben quimioterapia está relacionado, a un efecto directo de la liberación de catecolaminas. Las condiciones neurológicas como la epilepsia, se reconocen cada vez más como causas potenciales de Takotsubo. Sin embargo, durante este mismo registro, el hecho de que las admisiones fueran de emergencia (72%) sugieren que la causa principal es debido al efecto directo de la quimioterapia.

Caso clínico: Paciente femenina de 52 años, antecedente de fractura patológica en fémur y húmero, tratadas quirúrgicamente. Colocación de catéter puerto subcutáneo, aspirado de médula ósea y biopsia de hueso. Médula ósea con infiltración por neoplasia de células plasmáticas consistente con mieloma plasmablastico. Tratado con quimioterapia daratumumab, lenalidomida, dexametasona, CEP. Cinco meses después se inicia protocolo trasplante alogénico de médula ósea con esquema Mel 200. Quimerismo día +26 con 95%. La paciente ingresa a urgencias por vértigo de 1 semana de evolución, acompañado de náuseas, vómitos, hiporexia y debilidad

de miembros inferiores. IRM de encéfalo con mayor edema, progresión radiográfica e infiltración a SNC, Ecocardiograma: ventrículo izquierdo de diámetros normales, función sistólica preservada FEVI 64%. Disfunción diastólica tipo 1, válvula mitral con insuficiencia leve, derrame pericárdico leve, insuficiencia tricúspidea moderada con HAP moderada, ventrículo derecho con buena función sistólica. Cateterismo compatible con cardiomiopatía por Takotsubo por presentar; ventriculografía en OAD 45° con alteraciones en la movilidad hipercontractilidad basal e hipocinesia anterolateral, sin insuficiencia mitral. Se continuó manejo paliativo de la paciente durante 3 meses más hasta su fallecimiento.

Conclusiones: La paciente reportada en este caso, recibió poli quimioterapia con daratumumab, lenalidomida, dexametasona, CEP como una posible asociación causal de Takotsubo, por lo que adquiere importancia el registro y reporte del mismo para contribuir a la creciente de quimioterapéuticos asociados a MT. Siendo la falla car-



Figura 2.

diaca la mayormente asociada tras la administración de quimioterapia, en pacientes que desarrollan Takotsubo (45,4%). Sin algún otro factor de riesgo desencadenante, este caso refleja como muchos otros, la posibilidad de que los agentes quimioterapéuticos puedan contribuir al desarrollo de miocardiopatía de Takotsubo.

SMN0013: Leucemia mielomonocítica crónica con comportamiento agresivo y presentación similar a leucemia eritroide pura

Félix Gibrant Márquez Villegas, Alfonso Orozco Collazo, Israel Rojas De Ita, Daniel Montante Montes de Oca, Elena Juventina Tuna Aguilar
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Reportar un caso que se presentó similar a leucemia eritroide pura (LEP).

Antecedentes: La leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) es un trastorno clonal caracterizado por monocitosis en sangre periférica (SP) con características de síndrome

mielodisplásico (SMD) y neoplasia mieloproliferativa (NMP), la presentación clínica depende de que características predominen.

Caso clínico: Hombre 71 años en seguimiento por hipereosinofilia idiopática (1985) en tratamiento con hidroxiurea y prednisona con adecuado control, sin citopenias. Inició en octubre 2020 con hemoglobina 7.8 gr/dL, VCM 143.9 fL, plaquetas $177 \times 10^3/\mu\text{L}$, leucocitos $5.3 \times 10^3/\mu\text{L}$, monocitos $1.0 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos $1.1 \times 10^3/\mu\text{L}$, en frotis de sangre periférica (FSP) con eritroblastos (30/100 leucocitos), IPR 0.71, índice de saturación 47%, ferritina 47.7 ng/mL, B12 211 pg/dL, ácido fólico 24.43 ng/mL, DHL 167 U/L, química hepática y renal sin alteraciones. Por sospecha de toxicidad hematológica se suspendió hidroxiurea. Continuó con descenso de hemoglobina y plaquetas con requerimiento transfusional, DHL en 2638 U/L, Coombs directo negativo, bilirrubina 1 mg/dL, FSP eritroblastos 187/100 leucocitos. En diciembre 2020, se realizó aspirado de médula ósea (AMO) con 55% de eritroblastos, cambios megaloblásticos y en biopsia de hueso (BxH) hiper celular con hiperplasia y cambios megaloblásticos de serie eritroide, cambios displásicos en megacariocitos, sin precursores mieloides. En enero 2021 presenta progresión de citopenias e incremento de blastos en SP, con leucocitos $9.1 \times 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobina 7.2 g/dL, VCM 99 fL, plaquetas $17 \times 10^3/\mu\text{L}$, monocitos $2.3 \times 10^3/\mu\text{L}$, FSP: eritroblastos 169/100 leucocitos, 12% de blastos. Bilirrubina 1.2 mg/dL, DHL 1205 U/L, haptoglobina < 30 mg/dL, Coombs directo negativo. Se realizó MO para descartar progresión a leucemia donde se encontró serie eritroide 60%, displasia > 10%, proeritroblastos displásicos, 5% de blastos mieloides y BXH celularidad >90%, M:E 1:10, cam-

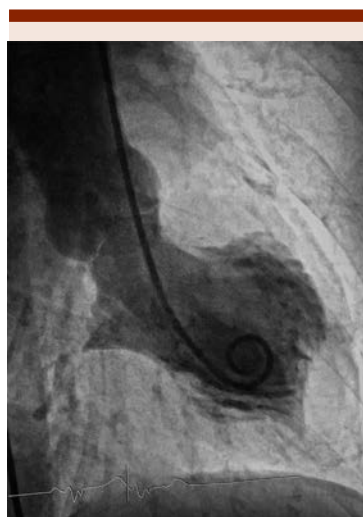


Figura 1.

bios displásicos e hiperplásicos de línea eritroide, eritroblastos en 60%. Mielofibrosis ausente. Blastos 5% y expresión de p53 (figura 1 y 2). Cariotipo: 13 metafases 46,X-Y, del7(q11.2q32), -16,add(21)(p13) +mar+mar, 1MF:45,X-Y, del7(q11.2q32), -16,der(13), add(21)(p13)+mar, 3:poliploides >46.

Conclusiones: Se sospechó en anemia autoinmune, pero Coombs negativo, DHL elevada se explica por carga tumoral y responde bien a transfusiones, en aspirado de MO

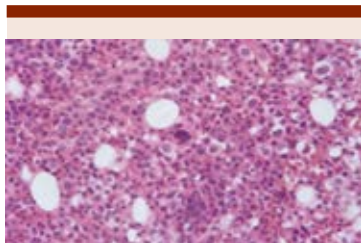


Figura 1. Médula ósea hipercelular con hiperplasia y cambios displásicos de serie eritroide, incremento proeritroblastos.

con eritroblastos y proeritroblastos, estos últimos no se encuentran en causa reactiva. El comportamiento clínico agresivo con datos compatibles con LEP pero sin criterios (>80% de eritroblastos en MO), sin criterios para otras neoplasias mieloides, < 20% de blastos en SP y MO. Por monocitosis persistente (> 3 meses), se descarta SMD, y con displasia y cariotipo complejo, se integra diagnóstico de SMD/NMP tipo LMMC.

SMN0014: Presentación de un caso de mielofibrosis primaria que debutó clínicamente con ruptura hepática

Diego Sierra Ulloa, Gilberto Israel Barranco Lampón, Juan Francisco Zazueta Pozos, Carlos Martínez Murillo, Christian Omar Ramos Peñafiel
Hospital General de México

Objetivos: Presentar un caso clínico de mielofibrosis primaria que presentó como cuadro clínico inicial una ruptura hepática

Antecedentes: La mielofibrosis primaria (MFP) pertenece al grupo de

enfermedades mieloproliferativas BCR-ABL1 negativas, siendo la menos frecuente de este grupo. Se caracteriza por un proceso fibrótico de la médula ósea con sustitución del tejido hematopoyético por fibras de reticulina y colágeno, lo que puede conllevar a la formación de sitios de hematopoyesis extramedular. La incidencia estimada de 1.5 a 100,000 casos por año, su presentación clínica clásica incluye síntomas generales como astenia, adinamia y pérdida de peso. A la exploración física destaca una esplenomegalia la cual suele ser sintomática, además puede acompañarse de trombosis, sangrado, prurito y dolor óseo. En los estudios de laboratorio la anemia es el hallazgo más frecuente.

Caso clínico: Masculino de 67 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica controlada, acude al servicio de urgencias por presentar dolor en epigastrio que se irradia a hipogastrio y a hipocondrio derecho, acompañado de astenia, adinamia y pérdida de peso de 20 kilogramos en 4 meses de manera no intencionada. Niega esfuerzo físico o traumatismos recientes. A la exploración física destaca abdomen con distensión, doloroso a la palpación media y profunda, datos de ascitis, no visceromegalias, sin datos de abdomen agudo. Se realiza una tomografía abdomino-pélvica en la cual se visualiza ruptura hepática en topografía del segmento VIII, con drenaje de una colección perihepática siendo el resultado del líquido de características hemáticas sin presencia de células neoplásicas. El resultado del hemograma con los siguientes hallazgos hemoglobina 12.7 g/dl, leucocitos 51.7 x10e3/μl, neutrófilos 95%, linfocitos 2.4%, monocitos 2.4%, plaquetas 745 x10e3/μl. Se inicia protocolo de estudio por sospecha de neoplasia mieloproliferativa. Detectando mutación para JAK2

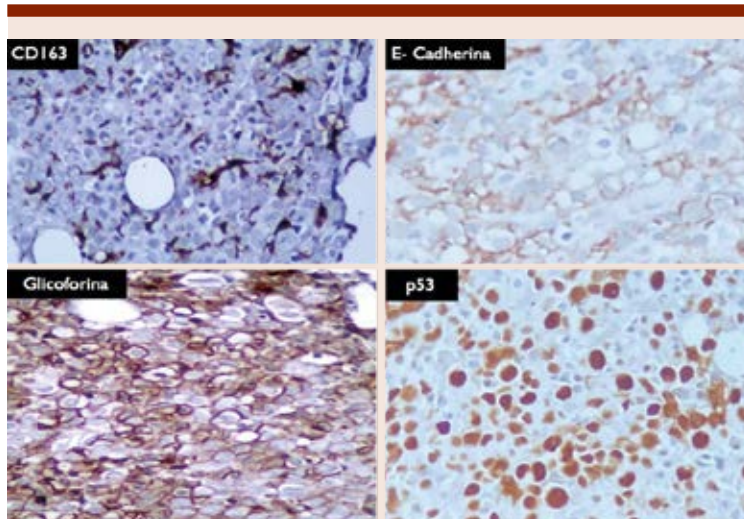


Figura 2. Inmunohistoquímica CD163 (+) glicoforina (+) y E-cadherina (+) en serie eritroide y p53 (+) en 80% de proeritroblastos.

V617F, la biopsia de hueso reportada con una celularidad del 50-70% con presencia de las 3 series hematopoyéticas, se observa hiperplasia y cambios focales de la serie megacariocítica así como disgranulopoyesis tinción de retículo positiva en fibras de reticulina (mielofibrosis grado 2) siendo el diagnóstico definitivo mielofibrosis primaria. Posterior a 2 semanas se realiza resonancia magnética abdominal de control en la cual se evidencia persistencia y aumento de las colecciones. Se inicia tratamiento con hidroxycarbamida hasta normalizar valores plaquetarios y leucocitarios.

Conclusiones: La mielofibrosis primaria puede manifestarse a través de sitios de hematopoyesis extramedular, siendo los más frecuentes paravertebrales, bazo, hígado y ganglios. En esta ocasión la ruptura hepática es una probable manifestación atípica de hematopoyesis extramedular.



Figura 1.

SMN0015: Amiloidosis primaria con afectación del SNC, presentación de un caso y revisión de la literatura

Andrea Velázquez Trujillo,¹ Manuel Solano Genesta,¹ Renata Gabriela Meza Hernández,² Iván Fabricio Vega González,³ María Estivaliz Valdez Pardo,¹ Cristina Alejandra Luna González,¹ José de Jesús Márquez Barajas,¹ Francisco José Anaya Gómez,¹ Luis Alberto García González,¹ Leonora Valdez Rojas,¹ Johana Jazer Garnica Vázquez,¹ Jorge Jiménez Tornero,¹ Cinnia Palmyra Vargas Núñez,¹ Alexandra Díaz Alba,¹ Laura Susana Suder Castro,¹ Francisco Javier Rubio Macías¹

¹ Instituto Oncológico Nacional

² Guadalajara PET

³ Clínica Las Américas Auna

Objetivos: Presentación de un caso de amiloidosis primaria con afectación al sistema nervioso central.

Antecedentes: La amiloidosis es un acúmulo extracelular de fibrillas proteicas. Se clasifica en: amiloidosis sistémica primaria (AL), amiloidosis asociada con mieloma múltiple y amiloidosis sistémica secundaria (AA). El riñón (70-80%) y corazón (50-60%) son los más afectados, seguidos por sistema nervioso periférico (50%). La mediana edad al diagnóstico es de 63 años y la incidencia aumenta con la edad entre 10 y 12 casos por millón de personas-año. El standard de oro es la biopsia positiva a depósito de amiloide sin embargo, es muy invasiva en el caso de cerebro o el corazón. Existe evidencia de que los trazadores emisores de positrones amiloides detectan depósito temprano de amiloide antes que haya evidencia ecocardiográfica o elevación de marcadores cardiacos séricos. La

mayoría son marcados con flúor o carbono.

Caso clínico: Paciente femenino de 55 años, inicia con neuropatía hace 1 año, 4 meses posteriores presenta lipotimia y síncope asociado a bradicardia, se realiza cateterismo sin afectación en arterias coronarias, se coloca marcapasos, en el aspirado de médula ósea, se documenta incremento de células plasmáticas con restricción lambda, biopsia de tejido graso periumbilical con depósito focal amiloide. La paciente no presentó datos neurológicos de focalización, solo depresión mayor. Se inicia manejo para falla cardiaca, reingresando al hospital por esta misma causa, el ecocardiograma de control demostró miocardiopatía hipertrófica severa restrictiva y vegetación en aurícula derecha. PET CT FDG F18 muestra patrón heterogéneo con zonas de moderado y severo hipometabolismo en toda la corteza cerebral de lóbulos parietales, temporales, circunvoluciones frontales medias y giros precentrales. La paciente fallece en su domicilio por falla cardiaca.

Conclusiones: La amiloidosis primaria con afectación a cerebro o corazón es una entidad de baja incidencia por lo que debe tenerse en mente para realizar el diagnóstico. Un método útil es el PET CT donde puede encontrarse alta captación de FDG F18 sobre todo en amiloidosis localizada. Además de diagnóstico, el PET CT con FDG F18 es potencialmente aplicable en el monitoreo de la respuesta a la terapia y el seguimiento. Particularmente en la afectación cerebral, existe un patrón de baja captación en corteza de las regiones temporo-parietales lo cual orienta al diagnóstico.

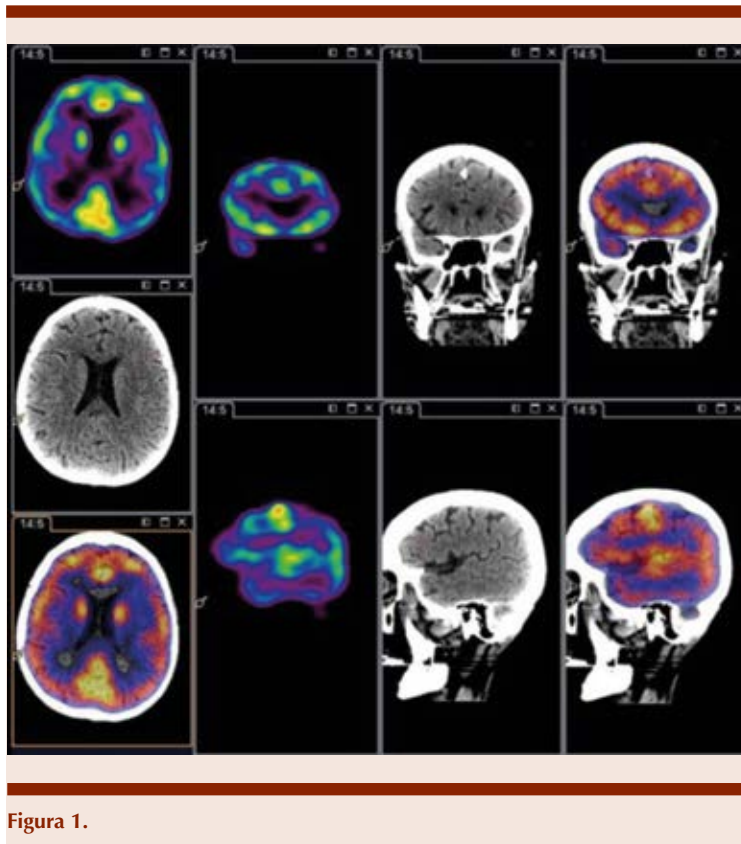


Figura 1.

SMN0016: Reporte de caso: síndrome de Chediak-Higashi con linfohistiocitosis hemofagocítica por Epstein-Barr virus

Irene Medina Castillo, Rosa Cruz Osorio, Jorge Ramírez Melo, Marilyn Gutiérrez Frías, Verónica Soto Chávez, Luis Toro Castro, Jessica Santoyo Cuevas, María Núñez Núñez, Lissette Arnaud López, Fernando Sánchez Zubieta
Hospital Civil de Guadalajara Juan I Menchaca

Objetivos: El síndrome de Chediak-Higashi (SCH) es un raro trastorno autosómico recesivo, donde los pacientes pueden desarrollar linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH), que se puede presentar con un síndrome hiperinflamatorio potencialmente mortal caracterizado por mielosupresión y daño del

endotelio vascular. pacientes con HLH secundaria.

Antecedentes: La linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) se puede presentar en el contexto de una fase acelerada de la enfermedad o secundaria a infecciones como las producidas por el virus de Epstein-Barr (EBV) que es el agente infeccioso más común en pacientes con HLH secundaria.

Caso clínico: Masculino de 3 años, previamente sano, sin consanguinidad en los padres. Presentó masa cervical izquierda de aparición súbita, pétreo, dolorosa, asociada a un cuadro de 15 días de evolución con sudoración nocturna, pérdida de peso y fiebre. Al examen físico se evidenció albinismo parcial, hepato y esplenomegalia. El paciente cumplió criterios de HLH

por hemofagocitosis en médula y gránulos citoplasmáticos gigantes en precursores de neutrófilos (**Figura 1**). En la microscopía óptica del cabello se observó la presencia de gránulos marrón oscuro distribuidos de manera regular en todo el tallo piloso (**Figura 2**) y prueba molecular que confirmó la mutación de dos variantes patogénicas en el gen *LYST*, c.3574>T(p.Glu192*). Se detectó un alto número de copias de ADN de virus Epstein-Barr (VEB) por reacción en cadena de polimerasa en tiempo real y pancitopenia en su biometría. El paciente recibió protocolo HLH 2004 por ocho semanas, e inicio abordaje para trasplante de médula ósea, sin embargo, presentó reactivación de la HLH a la segunda semana de haber concluido su protocolo y falleció por choque séptico refractario.

Conclusiones: El síndrome Chediak-Higashi es un trastorno que puede ser diagnosticado en el contexto de una HLH secundaria a la fase acelerada de la enfermedad o una HLH secundaria a infecciones como la del VEB. El trasplante de progenitores hematopoyéticos antes de la fase acelerada es el único tratamiento curativo para restaurar

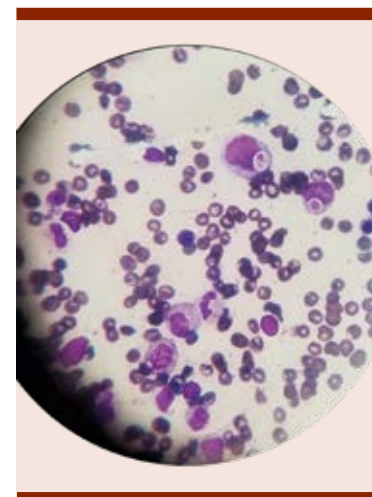


Figura 1.

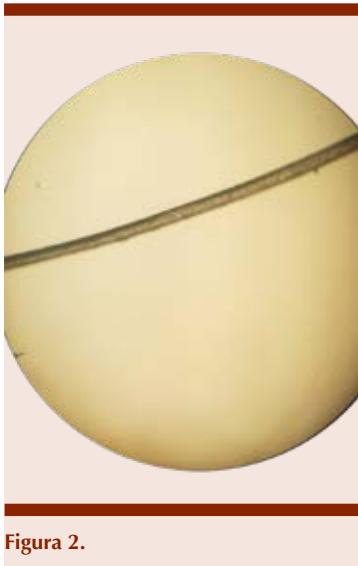


Figura 2.

la respuesta a infecciones y la progresión de la enfermedad en fase acelerada que generalmente tiene un desenlace fatal.

SMN0018: Síndrome mielodisplásico con exceso de blastos de predominio eritroide en un paciente con síndrome de Ivemark

Juan Luis Ontiveros Austria, Alfonso Orozco Collazo, Andrea Priscila Hernández Pérez, María del Rocío Camacho Hernández, Laura Guadalupe Ceja Ramírez, Sergio Rodríguez Rodríguez, Elia Ixel Apodaca Chávez

Departamento de Hematología y Oncología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Reportar el caso de un paciente con síndrome de Ivemark asociado con SMD-EB y PE de riesgo muy alto

Antecedentes: El síndrome mielodisplásico con exceso de blastos y predominio eritroide (SMD-EB y PE) representa el 17% de los SMD; la supervivencia posterior a la reclasificación con base en el número de mieloblastos relacionado con todas las células nucleadas contra

las células no eritroides se ha modificado y ha permitido reclasificar a los anteriormente se definió como eritroleucemia en SMD-EB y PE. No existen reportes acerca de la asociación del síndrome de Ivemark, un dextroisomerismo con cardiopatía compleja, con SMD.

Caso clínico: Hombre de 23 años con dextroisomerismo y defecto de la tabicación auriculoventricular con conducto arterioso persistente no corregida, hipoxemia crónica y asplenia. Referido a hematología por poliglobulia, trombocitopenia grave y datos de hemólisis no inmune. El frotis de sangre periférica con 111 eritroblastos/100 leucocitos, plaquetas grandes y disminuidas en cantidad, sin blastos. Se descartaron otras causas de anemia hemolítica no inmune: pruebas de HPN negativas, fragilidad osmótica 0.3% a los 30 minutos y 0.26% a las 24 horas, dentro de parámetros normales; glucosa 6-fosfato deshidrogenasa en 10.63UI/g de hemoglobina, es decir normal. Por sospecha de SMD debido al descenso progresivo de plaquetas se realizó un aspirado de médula ósea (**Figura 1**) donde se observó hipercelularidad, displasia en las 3 líneas celulares, eritroblastos 75% y blastos 3% de todas las células nucleadas, y 8% de las no eritroides. La biopsia de hueso con celularidad de >90%, megacariocitos incrementados en número con displasia. Los estudios de citogenética reportaron un cariotipo complejo. Dado el conteo de eritroblastos y blastos por células



Figura 1.

nucleadas, se concluyó el diagnóstico de SMD-EB1 y PE IPPS-R 7 puntos, muy alto.

Conclusiones: El SMD-E es una entidad rara dentro de los síndromes de falla medular en quienes se presenta una mayor cantidad de alteraciones citogenéticas asociadas. La supervivencia global con un conteo de eritroblastos superior a 80% disminuye al comparar con una cantidad normal de eritroblastos, 16 meses contra 47 meses (p=0.006). No se ha reportado con anterioridad la asociación del síndrome de Ivemark y cardiopatía compleja con el desarrollo de falla medular, específicamente SMD-E.

SMN0019: Síndrome de Sweet asociado con neoplasias mieloproliferativas crónicas: reporte de 2 casos

María Graciela Leal Gutiérrez, Oscar Jaime Moreno García, María del Rocío Camacho Hernández, Laura Guadalupe Ceja Ramírez, Andrea Priscila Hernández Pérez, Araceli Leal Alanís, Ángela Rosales Sotomayor, Lourdes Mena Hernández, Silvia Méndez Flores, Elena Juventina Tuna Aguilar

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: El síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad inflamatoria poco frecuente, caracterizada por: fiebre, leucocitosis, lesiones cutáneas e infiltrado neutrofílico en dermis. Existen 3 subtipos: clásico, por fármacos y por cáncer (21%). Hasta el 85% se relaciona con neoplasias hematológicas principalmente leucemia mieloide aguda y síndromes mielodisplásicos (SMD). Su relación con neoplasias mieloproliferativas crónicas (NMPc) es rara, pudiendo preceder a la enfermedad o bien, asociarse a progresión o transformación. Se han reportado pocos casos asociados a policitemia vera (PV)

Antecedentes: El SS asociado con neoplasias hematológicas, puede presentarse como síndrome paraneoplásico, inducido por anti-neoplásicos, factores de crecimiento o concomitante a leucemia cutis. Las lesiones características son pápulas o nódulos rojo-violáceos dolorosos, pueden formar placas asimétricas, bullas y úlceras. Las manifestaciones extracutáneas y la afección a mucosas son frecuentes en padecimientos hematológicos. El diagnóstico requiere sospecha clínica y toma de biopsia demostrando infiltrado difuso de neutrófilos. El tratamiento es el de la neoplasia de base y corticoesteroides por 3-4 semanas.

Caso clínico: *Caso 1:* Mujer de 80 años con PV según criterios de la OMS 2016, en tratamiento con hidroxiurea. A 17 años del diagnóstico presenta lesiones en antebrazo derecho de rápida evolución, fiebre, leucocitosis y anemia normocítica normocrómica, sin reacción leucoeritroblástica, ni esplenomegalia. Por falla a antibioterapia se realizó biopsia de piel, evidenciando dermatosis neutrofílica superficial y profunda, sin microorganismos; inició dexametasona con evolución favorable. Por el momento no hay datos que sugieran progresión o transformación. *Caso 2:* Mujer de 46 años consulta por pancitopenia y dermatosis de reciente inicio (pústulas, vesículas diseminadas y úlceras orales) y fiebre. Durante hospitalización se agregó deterioro respiratorio y síntomas neurológicos (cefalea y desorientación). Estudios de abordaje: Cultivos negativos, biopsia de piel mostró infiltrado neutrofílico, broncoscopia y biopsia pulmonar con infiltrado neutrofílico, punción lumbar con pleocitosis e hiperproteinorraquia, biopsia de hueso hipercelular (90%) aumento de megacariocitos, displasia mieloi-de y eritroide, mielofibrosis grado 3; citogenética compleja, PCR JAK2,

CAL-R y BCR/ABL negativas. Se concluyó diagnóstico de NMP/SMD asociado con SS cutáneo, pulmonar y neurológico. Se inició prednisona con ligera mejoría en citopenias, desconocemos evolución por alta voluntaria de la paciente.

Conclusiones: El SS asociado con NMP es un fenómeno muy poco frecuente. Su aparición suele coincidir con el diagnóstico o anunciar recaída de la enfermedad por lo que es importante que, ante la aparición de lesiones cutáneas de rápida evolución, debe realizarse una biopsia para confirmar diagnóstico, y buscar neoplasia o documentar recaída.



Figura 1.



Figura 2.

SMN0020: Trombocitemia esencial primaria con transformación leucémica

Edgar Laurencio Cordero Hernández, Christian Omar Ramos Peñafiel, Gilberto Israel Barranco Lampón, Carlos Martínez Murillo, Juan Francisco Zazueta Pozos, Humberto Valdemar

Castellanos Sinco, Manuel Odín De la Mora Estrada

Hospital General de México Eduardo Liceaga

Objetivos: 1. Reconocer la importancia del seguimiento a largo plazo de los pacientes con trombocitemia esencial primaria. 2. Dar a conocer que la trombocitemia esencial puede desarrollar una transformación a fase leucémica

Antecedentes: La trombocitemia esencial es un trastorno de células madre clonales que se manifiesta por trombocitosis causada por una mutación adquirida de los genes JAK2, CALR o MPL. Hasta la mitad de los pacientes se descubre de manera incidental en un hemograma completo sin embargo algunos cursan con síntomas vasomotores como dolor de cabeza, mareos, eritromelalgia o cambios visuales e incluso en otros se descubre posterior a haber presentado alguna de sus complicaciones como trombosis, hemorragia o pérdidas fetales. El tratamiento dependerá de la estratificación del riesgo tomando en cuenta la edad, los antecedentes de trombosis y la detección de mutaciones llegando a administrarse desde aspirina en monodosis hasta anticoagulación y terapia citorreductora. El pronóstico por lo general es bueno llegando a observarse una esperanza de vida muy similar a la de la población en general, sin embargo una tasa variable de estos pacientes presentaran una transformación hacia leucemia mieloi-de aguda cuyo pronóstico a largo plazo es malo con una mediana de supervivencia de 2 a 7 meses.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente femenina de 60 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus e hipertensión arterial sistémica quien presentó trombosis profunda de miembro pélvico izquierdo, se realizó pro-

toloco de estudio concluyendo en trombocitemia esencial primaria (**Figura 1**) con mutación en el gen MPL W515L recibiendo tratamiento con hidroxicarbamida a dosis de 15mg/día más anticoagulación con la cual se llegó a un buen control

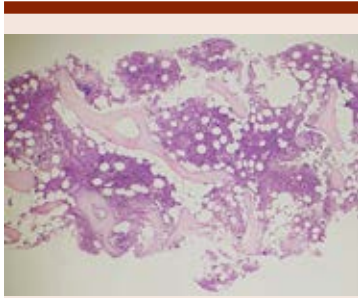


Figura 1.

de los síntomas permaneciendo estable durante 3 años, sin embargo la paciente evoluciona con anemia severa, trombocitopenia y dolor óseo generalizado de tal forma que se realizó aspirado de medula ósea (**Figura 2**), el cual se encuentra infiltrado por blastos mieloides cuya citometría de flujo revela MPO+ CD34+, CD33+, CD 13+ y el cariotipo reportado como complejo, se decide iniciar tratamiento con quimioterapia de inducción 7+ 3 y posteriormente consolidación con 3 dosis altas de citarabina sin embargo al mes posterior de haber finalizado dicho tratamiento presenta nuevamente síntomas generales y actividad leucémica por aspirado de control considerándose leucemia refractaria a tratamiento.

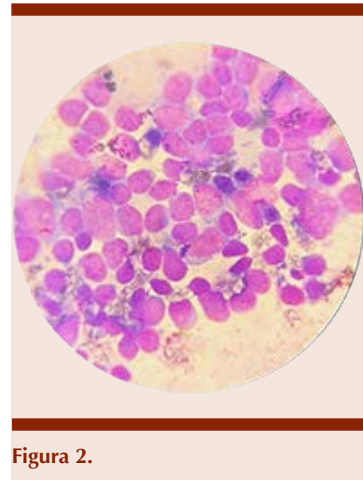


Figura 2.

Conclusiones: La trombocitemia esencial primaria a través de los años puede presentar una transformación a fase leucémica cuyo pronóstico es malo a largo plazo.

TRASPLANTE DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOYÉTICAS

PRESENTACIÓN ORAL

TCP0012: Estrategias para reducir el riesgo de falla primaria en el programa de trasplante pediátrico del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González

Lucía Elizabeth Hernández Torres, Valentine Jiménez Antolinez, Sergio Antonio Ramírez Cortinas, Hernán Ramírez Durán, Samantha Fierro Sáenz, Consuelo Mancías Guerra, Julia Esther Colunga Pedraza, Nestor Ibarra Salazar, Óscar González Llano
 Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL

Introducción: La falla primaria del injerto (FPI) se asocia con una alta morbi-mortalidad, que varían hasta

el 100% si no se realiza un segundo trasplante de progenitores hematopoyéticos (TCH). En 2018 identificamos una incidencia de FPI del 36% en nuestra institución, lo que nos motivó a realizar cambios en el régimen de acondicionamiento.

Objetivos: Determinar la diferencia en la FPI antes y después de implementar modificaciones del régimen de acondicionamiento con la adición de 2 Gy de radiación corporal total (RCT) y la sustitución de busulfán (Bu) IV sin monitorización terapéutica del fármaco por melfalán (Mel) IV.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de 52 pa-

cientes pediátricos con neoplasias malignas que se sometieron a un TCHalo relacionado de sangre periférica entre enero de 2016 y marzo de 2021.

Resultados: 25 pacientes recibieron un TCHalo antes de septiembre 2018 (G1) y 27 pacientes después (G2). Los principales regímenes de acondicionamiento para G1 fueron Flu/Cy/Bu en 20 (80%) pacientes, Cy/Mel en 3 (12%) y Flu/Cy/Mel/ATG en 2(8%); para G2 los regímenes principales fueron Flu/Cy/Mel/TBI2 en 16(59%) pacientes, Flu/Cy/Mel en 8(30%) y Flu/Cy/Bu/TBI2 en 2 (7%). La mediana de edad del donador fue de 33 años (9-51) en G1 y 26