causa de mortalidad. Determinar el porcentaje de pacientes sometidos a trasplante de médula ósea y la respuesta.
Materiales y Métodos: Estudio observacional, retrospectivo y analítico. Pacientes con anemia aplásica, mayores de 16 años, de 2013 a diciembre 2020.
Resultados: Se incluyeron un total de 37 pacientes, mediana de edad de 46.5 años (17-84), sexo masculino 23 pacientes (62%), femenino 14 (38%). El grado de presentación fue: severa en 14 pacientes (38%), muy severa en 14 (38%) y leve en 9 (24%). El esquema de IST mas utilizado fue CsA en monoterapia: 19 pacientes (51%), ATG/CsA en 15 pacientes (40%). Se obtuvo una RC en 4 pacientes (22%), RP en 8 pacientes (22%) con una RG del 32%. 10 pacientes fueron sometidos a alotrasplante y un paciente a trasplante haploidéntico, con respuesta completa en 6 pacientes (54.5%), 3 (27.2%) respuesta parcial, y 1 paciente (9%) sin respuesta. La mediana de seguimiento fue de 10.1 meses (2-166). Hubo un total de 6 fallecimientos (16%), siendo las infecciones la causa mas común.
Conclusiones: Se puede observar la mediana de edad de 46.5 años, además del predominio del sexo masculino como lo reporta la literatura. Nuestra primera línea de tratamiento más utilizada fue ciclosporina, seguida de globulina antitimocito, estos esquemas con 31% de respuesta y 26% respectivamente. Se puede observa el aumento de la respuesta con el tratamiento estándar de oro, de hasta un 81%, por lo que deberá seguir siendo nuestro objetivo principal el realizar de primera línea trasplante alogénico en los pacientes con anemia aplásica.

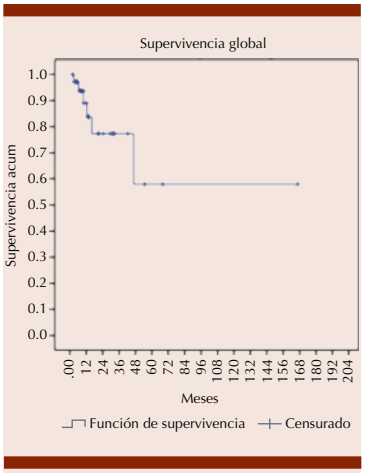

Figura 1.

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

PRESENTACIÓN ORAL

HTR0009: Romiplostim, dosis bajas de rituximab, y dexametasona en dosis alta en trombocitopenia inmunitaria de reciente diagnóstico: estudio piloto de terapia total

Perla Rocío Colunga Pedraza, Mónica Bustillos Muñoz, Fernando De la Garza Salazar, Andrés Gómez De León, Edgar Ulises Coronado Alejandro, Eliezer Tomas Gómez Gómez, Ana Varela Constantino, Gerardo A. De la Rosa Flores, Olga Graciela Cantú Rodríguez, César Homero Gutiérrez Aguirre, Luz del Carmen Tarín Arzaga, David Gómez Almaguer

Universidad Autónoma de Nuevo León, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Servicio de Hematología, Monterrey, NL, México

Introducción: La piedra angular en el tratamiento de la trombocitopenia inmune primaria (TIP) son los corticosteroides, sin embargo, la mayoría de los pacientes recae durante el seguimiento. La falta de respuesta sostenida, ha obligado a la búsqueda de estrategias terapéuticas. El romiplostim, un agonista del receptor trombopoyetina está aprobado por la FDA para pacientes con TIP crónica. Sin embargo, se desconoce la seguridad, tolerabilidad y eficacia de romiplostim combinado con rituximab en dosis bajas y dexametasona en dosis altas en la TIP de diagnóstico reciente.
Objetivos: El objetivo primario fue demostrar la seguridad y tolerabilidad del tratamiento. Los objetivos secundarios fueron la respuesta inicial y la incidencia de recaídas.
Materiales y Métodos: Ensayo clínico abierto de un solo brazo (Clinical trial.gov NCT04588194). Se incluyeron adultos > 16 años con TIP de diagnóstico reciente,

sin tratamiento previo, y con un recuento de plaquetas ≤30 x 10^9/L. El tratamiento consistió en romiplostim (2 mcg/kg semanales, por cuatro dosis), rituximab en dosis bajas (100 mg semanales, cuatro dosis) y dexametasona en dosis altas (40 mg VO, días 1-4). Las respuestas parciales (RP) y completas (RC) se definieron como un aumento en los recuentos de plaquetas ≥ 30 x 10^9/L y ≥ 100 x 10^9/L, respectivamente.

Resultados: Se incluyeron diez pacientes consecutivos. La mediana de edad fue de 34.5 años (rango, 17-63) y siete eran hombres (70%). La mediana de plaquetas al diagnóstico fue de 6x109/L (rango 0-23) y la mediana de seguimiento fue de 180 días (rango 30-270). La mediana de dosis de romiplostim fue 3.5 microgramos (rango 1-4) y tres (30%) pacientes requirieron ajuste de dosis debido a trombocitosis. Todos menos uno logró algún tipo de respuesta (RC o RP) en una mediana de 7 días (rango 7-28). Cinco pacientes (50%) lograron RC a los 28 días de tratamiento y cuatro pacientes (40%) RP. Ningún paciente presentó efectos adversos importantes. Cinco pacientes (50%) recayeron durante el seguimiento. En el seguimiento, cuatro (40%) pacientes permanecen en RC y tres (30%) en PR.

Conclusiones: La combinación de romiplostim, rituximab en dosis bajas y dexametasona en dosis altas es segura, factible, y eficaz en pacientes con TIP de reciente diagnóstico.

HTR0013: Estado de vitamina D y densidad mineral ósea en niños con hemofilia A del noreste de México

Samantha Fierro Sáenz, Hernán Ramírez Durán, Sergio Antonio Ramírez Cortinas, Lucía Elizabeth Hernández Torres, Samantha Carolina Rodríguez Miranda, María Sthefany Zazueta Martínez, Galia Alison Aliaga Orellana, Jane Citlaly López Quezada, Carlos de la Cruz de la Cruz, Daniel Alejandro García Viera, Elisa Lizbeth Dávila Sotelo, Pedro Alberto García Hernández, Laura Villarreal Martínez
Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL

Introducción: Los niños con hemofilia tienen una reducción multifactorial significativa en la densidad mineral ósea (DMO) para la edad cuando se comparan con controles sanos, además se ha observado que hasta el 95% presentan niveles bajos de vitamina D.

Objetivos: El objetivo de este estudio es determinar los niveles de vitamina D en pacientes pediátricos con hemofilia moderada o severa y correlacionarlos con la DMO determinada por Z-Score de cadera, columna lumbar y total.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio observacional, transversal y comparativo. Se incluyeron pacientes pediátricos con hemofilia A moderada o severa, pertenecientes a la clínica de hemofilia del Hospital Universitario Dr. José E. González. Se clasificó a los pacientes según los niveles séricos de 25-OH vitamina D (normal ≥30 ng/ml o baja ≤30 ng/ml) y se compararon entre grupos los niveles de calcio, fosforo, fosfatasa alcalina y parathormona séricos, así como la DMO (Z-Score) analizada a través de absorciometría de rayos X de energía dual (DEXA).

Resultados: Se incluyeron un total de 20 pacientes (30% con hemofilia moderada y 70% con severa). La mediana de edad fue 7 años (4-16). Diecinueve pacientes (95%) recibían tratamiento profiláctico, 11 (58%) con FVIII recombinante, 5 (26%) con FVIII derivado de plasma y 3 (16%) con emicizumab. Observamos una prevalencia del 20% (4) de inhibidores. Cinco pacientes (25%) presentaban artropatía hemofílica al momento del estudio. La severidad de la enfermedad no estuvo relacionada con el estado de vitamina D, siete (35%) pacientes presentaron niveles bajos y de éstos el 71% tuvieron insuficiencia (20-29.9 ng/ml) y el 29% deficiencia (<20 ng/ml). Si bien, no encontramos asociación significativa entre el estado de vitamina D y la DMO (p=0.438), observamos que los pacientes con niveles bajos de vitamina D tienen niveles mayores de parathormona y menor DMO (Z-score) en comparación con los niños con niveles normales.

Conclusiones: En este estudio encontramos una menor frecuencia de hipovitaminosis D en pacientes pediátricos con hemofilia A moderada o severa en comparación con lo reportado por otros autores (35% vs 95%) y observamos menor DMO en los niños con niveles bajos de vitamina D. La corrección del estado de hipovitaminosis D en niños con hemofilia puede ser una estrategia para mejorar el proceso de mineralización ósea, esto es relevante pues sabemos que hasta el 70% presentarán osteopenia u osteoporosis en la edad adulta.

Revista de Hematología

PRESENTACIÓN EN CARTEL

HTR0001: Características clínico-serológicas en pacientes con COVID-19 referidos al Servicio de Hematología en el periodo de abril del 2020 a abril del 2021

Sandra Guzmán Silahua,[1,2,4] Sonia Guadalupe Barreno Rocha,[1,2,4] Bertha Angélica Puño Cárdenas,[1,2] Jorge Ricardo García Rivera,[1,2,5] Marcos Alberto Barreno Rocha,[1,2,5] Arnulfo Hernán Nava Zavala,[1,2,6,7] Benjamín Rubio Jurado[1,2,3,8]

[1] Unidad de Investigación, Biomédica 02. UMAE HE CMNO, IMSS

[2] Unidad de Investigación Epidemiológica y en Servicios de Salud, CMNO OOAD Jalisco, IMSS

[3] Departamento de Hematología, UMAE HE CMNO, IMSS

[4] Programa Doctorado Farmacología CUCS U de G. PNPC CONACYT

[5] Becario de la dirección general de calidad y educación en salud, Secretaría de Salud, México

[6] Programa Internacional. Facultad de Medicina. Univ. Autónoma de Guadalajara

[7] Departamento de Inmunología y Reumatología, Hospital General de Occidente

Introducción: La presentación clínica heterogénea del COVID-19 condiciona que los pacientes pueden ser asintomáticos o cursar con afectación multiorgánica rápidamente fatal. En pacientes hospitalizados se encuentran múltiples anormalidades serológicas que predecir mal pronóstico de la enfermedad, entre ellos marcadores de daño tisular (elevación de HDL, ALT y creatinina), reactantes de fase aguda (PCR, fibrinógeno y procalcitonina), y activación de la coagulación (Dímero-D, TP, TTP, plaquetas), disminución de los linfocitos.

Objetivos: Describir las características clínico-serológicas en pacientes con COVID-19 referidos al servicio de hematología de 01/abril/ 2020 a 30/abril/2021

Materiales y Métodos: Estudio de cohorte retrospectiva, de pacientes con diagnóstico de COVID-19 referidos al servicio de hematología de 01/abril/ 2020 a 30/abril/2021, Hospital Especialidades, UMAE, CMNO. IMSS.

Resultados: Se incluyeron 29 pacientes con COVID positivo con media de 53 años/edad. (21-88ª). De ellos 11 (38%) pacientes femeninos y 18 (62%) masculinos. El promedio de días de hospitalización en estos pacientes fue de 12 días. Con IMC bajo 2 (9%), normal 4 (17%), sobrepeso 10 (43%) y obesidad 7 (30%). Antecedentes. Tabaquismo 10 (34%), algún cáncer 8 (28%), cirugía previa 2 (7%), hipertensión arterial 9 (31%), diabetes mellitus 6 (21%), enfermedad pulmonar 1 (3%), y otros. En estos 29 pacientes el motivo de interconsulta fue: neoplasias hematológicas 12 (41%), pancitopenia 7 (24%), trombocitopenia 4 (14%), anemia hemolítica 2 (7%), síndrome mielodisplásico 2 (7%), bicitopenia 1 (3%) y otros. Se encontró en promedio leucocitos, plaquetas, PCR, Dímero D y DHL con elevación a su seguimiento. Se compararon características clínicas entre los sobrevivientes y no sobrevivientes, tos y disnea más frecuente en ambos grupos, q SOFA0 con diferencia significativa que implica un riesgo bajo y mejor pronostico. Se realizo una comparación entre le grupo de pacientes no sobrevivientes 45% (n=13) y sobrevivientes 55% (n=16); entre los síntomas y los marcadores bioquímicos no se encontraron diferencia significativa en la mayoría de estos, q SOFA0 con diferencia significativa que implica un riesgo bajo en los pacientes ingresados y por lo tanto un mejor pronóstico, y en urea (p=0.048) y DHL (p=0.016).

Conclusiones: Encontramos en este grupo un IMC elevado en 73%. La mayoría se valoraron por la existente de una neoplasia hematología, 41%. Se observo elevación en leucocitos, plaquetas, Dímero D y DHL durante su evolución. Se encontró diferencia significativa en pacientes sobrevivientes en el qSOFA0, urea y DHL, y supervivencia de 55% en este grupo.

HTR0002: Trombocitopenia incidental documentada en el parto: profundidad, causas e impacto clínico en la madre. ampliación de la cohorte de estudio

Saribethe Mahely Visuetti Pimentel,[1] Carlos Roberto Best Aguilera,[1] Luis Mario Villela Martínez,[2] Miguel Marín Rosales,[1] Alicia Elizabeth Guzmán Hernández,[1] Juan Carlos López Hernández,[1] Arianna Robles Rodríguez,[1] Oscar Rodrigo Gómez Vázquez,[1] Areli Saraí Calderón Valdez,[1] José Iván López Chávez,[1] Yuberth Alexander Pico Macías,[1] Rita Estely Ron Loayza,[1] Rubí Cecibel Vélez Calderón,[1] Rodrigo Cuéllar Roque,[1] Daniel Antonio Gómez Camarena[1]

[1] Hospital General de Occidente /CUCS Universidad de Guadalajara

[2] ISSSTESON

Introducción: La trombocitopenia al término del embarazo es una condición con el potencial de complicar el parto de forma catastrófica, sin embargo, se mantiene

poco explorada. Las series más grandes de casos datan de los 90´s en donde se informa una frecuencia promedio de 7.2%, sin embargo, no se enfocan en el momento del parto y en México la mayoría de los partos siguen ocurriendo de forma no programada y con escaso o nulo control prenatal Nosotros realizamos un estudio para identificar las causa, severidad e impacto clínico de la trombocitopenia asociada al parto en 1351 pacientes.

Objetivos: Identificar la frecuencia de la trombocitopenia incidental durante el parto, su etiología, profundidad y el impacto clínico en la madre.

Materiales y Métodos: Se evaluaron 1351 pacientes al momento del parto con una biometría hemática disponible. Se estratificaron por etiología y profundidad de la trombocitopenia en relación con el sangrado y el impacto clínico en la madre.

Resultados: La frecuencia de trombocitopenia en el parto fue de 4.8% (66 pacientes). La distribución de la trombocitopenia por etiología fue la siguiente: Trombocitopenia Gestacional 62.1%, Microangiopatías trombóticas del embarazo 21.2%, Trombocitopenia inmune 9.1%, SAAF 3%, Dengue 3%. La condición clínica con menor cuenta plaquetaria según la profundidad correspondió a las etiologías inmunes y microangiopatías del embarazo con media de 21 X103/µl y 60X103/µl plaquetas respectivamente. Se observó diferencia al analizar la hemorragia post parto en función de su etiología y profundidad , siendo las inmunes y microangiopatías trombóticas del embarazo las que cursaron con un sangrado profuso por encima de lo esperado para cada vía de finalización del parto según lo describe la literatura en la última actualización de ACOG 2017 que la define como el exceso de 500 ml de sangre después del parto vaginal o 1,000 ml por cesárea, lo que represento un impacto clínico, con un requerimiento transfusional del 13.6%; siendo las etiologías que condicionaron transfusiones la Trombocitopenia inmune 56% y síndrome de HELLP 34%.

Conclusiones: En este estudio se muestran diferencias observables tanto en la frecuencia, profundidad, hemorragia postparto y en la etiología de trombocitopenia asociada al parto respecto a lo que se informa en la literatura.

HTR0003: Impacto del sobrepeso y la obesidad en pacientes con hemofilia y su relación con el número de sangrados y la calidad de vida

Lorena del Carmen Salazar Cavazos, Lilia Edith Carrizales Torres, Juan Francisco Molina De La Garza, Anel Melissa De La Torre Salinas, Laura Villarreal Martínez

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, Nuevo León

Introducción: En pacientes con hemofilia y con sobrepeso u obesidad la tasa de sangrado articular conduce a una movilidad reducida y disfunción muscular en comparación con los pacientes con un Índice de masa corporal (IMC) normal. Por lo tanto, puede llevar a una mala calidad de vida y puede afectar los componentes emocionales, sociales y físicos del paciente.

Objetivos: Evaluar el IMC en pacientes pediátricos con hemofilia y analizar su impacto en la calidad de vida y en el número de sangrados.

Materiales y Métodos: Estudio longitudinal, observacional en donde se reclutaron voluntariamente a los pacientes con hemofilia que tuvieran entre 4 y 16 años. La calidad de vida se evaluó mediante el cuestionario "Haemo-QoL", en el cual una puntación alta representa una calidad de vida menor. Los pacientes se dividieron en tres grupos (4-7 años), (8-12 años), (13-16 años) establecidos por el cuestionario. Se utilizó el programa estadístico IBM SPSS Statistics para Mac, versión 24. Se utilizó la prueba de Kruskal-Wallis para comparar el número de sangrados dependiendo del grado de nutrición y la prueba de U de Mann-Whitney para comparar el puntaje del Haemo-QoI dependiendo del estado nutricional.

Resultados: Se incluyeron 40 pacientes pediátricos con hemofilia. La mediana de edad fue de 10.5 (6-13). El diagnóstico principal fue de Hemofilia A (97.5%). El resultado del estado nutricional indicó que el 7.5% de los pacientes se encontraba en desnutrición, el 55% eutróficos, 15% eran pacientes con sobrepeso y 22.5% con obesidad. Al comparar el número de sangrados con el IMC se encontró una tendencia a un mayor número de sangrados en los pacientes con sobrepeso y obesidad sin embargo no encontramos resultados estadísticamente significativos. Se compararon las categorías del cuestionario Haemo-QoL entre los pacientes eutróficos y aquellos que tenían sobrepeso/obesidad y se encontró que aquellos pacientes con sobrepeso/obesidad tenían un puntaje mayor en 10/12 de las categorías reflejando una peor calidad de vida ($p>0.05$).

Conclusiones: A pesar de que algunos de los resultados no fueron estadísticamente significativos, lo son clínicamente, y demuestran que el aumento del IMC se asocia a un incremento en el número de sangrados, lo cual afecta la calidad de vida en los pacientes con hemofilia. Resaltando en la necesidad de una adecuada valoración y educación nutricional como un aspecto importante del tratamiento.

Revista de Hematología

HTR0004: Aplasia megacariocítica adquirida asociada a artritis reumatoide; presentación de un caso

María Alejandra Nuñez Atahualpa,[1] Ana Lucía Ron Magaña,[1] Fátima Isaura Bhatti Mota,[1] Brian Guzmán Beltrán,[1] Francisco Iván Arias García,[1] Aldo Aldair Landeros Pérez,[1] José Alejandro Padilla Ortega,[1] César Jonathan Vargas Carretero,[1] Norma Hilda Chamorro Morales,[1] Laura Olivia Villalobos de la Mora,[1] Diego Armando Zúñiga Tamayo,[2] César Martínez Ayón[1]

[1] Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

[2] Centro de estudios especializados de Patología, Guadalajara

Objetivos: Describir el abordaje diagnóstico y evolución clínica de una paciente conocida con artritis reumatoide con inicio de trombocitopenia severa.

Antecedentes: La aplasia megacariocítica adquirida es un trastorno poco frecuente caracterizado por trombocitopenia severa resultado de ausencia de megacariocitos en medula ósea, sin alteraciones en el resto de líneas celulares. Esta patología puede ser idiopática o secundaria a tóxicos, enfermedades infecciosas o patologías autoinmunes.

Caso clínico: Paciente de 43 años, conocida con artritis reumatoide desde los 21 años, con cuadro clínico de 2 semanas de evolución caracterizado por cefalea y desorientación, en tomografía de cráneo evidenciando hemorragias intraparenquimatosas asociadas a pancitopenia. Tratada por reumatología con metilprednisolona 500 mg durante 5 días y posteriormente prednisona 1mg/kg de peso, agregándose rituximab 500 mg, persistiendo con trombocitopenia severa. En aspirado de medula ósea (AMO) documentándose hipoplasia megacariocítica severa, sin evidencia de displasia. Durante su abordaje descartándose síndrome antifosfolípido, infecciones virales, sífilis y brucella. Por hallazgos en AMO se realiza biopsia de hueso reportándose normocelular, sin evidencia de megacariocitos, sin mielofibrosis ni infiltración neoplásica, concluyéndose diagnóstico de aplasia megacariocítica. Se agrega ciclosporina 6mg/kg/día y romiplostim 250mcg semanal persistiendo con cifras plaquetarias menores a 10X109 y por ello inicia inmunoglobulina 45g cada 24 horas (dos dosis) sin embargo previo a la tercera dosis, la paciente inicia con fiebre y dificultad respiratoria, con PCR para SARS-COV2 con resultado positivo, motivo por el cual fue trasladada al área COVID 19, notificándose defunción a los dos días posteriores.

Conclusiones: La aplasia megacariocítica es infrecuente sin embargo es posible que su incidencia sea superior a la reportada ya que muchos de los casos pueden ser mal diagnosticados como trombocitopenia inmune, principalmente en casos asociados a patologías autoinmunitarias.2,3 El curso clínico es muy variable en ocasiones con rápida progresión a anemia aplásica o síndrome mielodisplásico, por lo que es de suma importancia su diagnóstico para implementar el tratamiento y seguimiento adecuado.

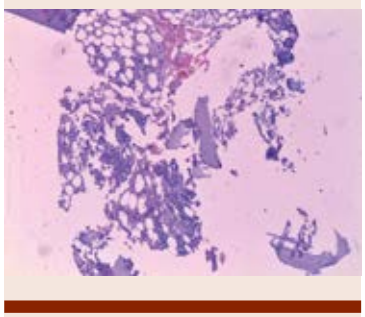

Figura 1.

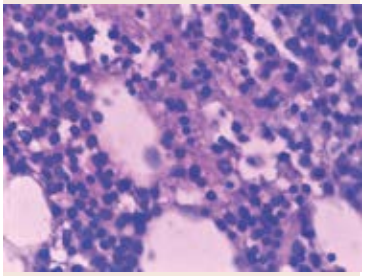

Figura 2.

HTR0005: Manifestaciones clínico-laboratoriales iniciales en paciente con púrpura trombocitopénica trombótica en UMAE Hospital de Especialidades CMNO en año 2021: serie de casos

Aimee Amairani Coronado Rosales, Joel Bañuelos González, Pablo Alfredo García Chávez, Samuel Alejandro Hernández González, Marilyn Celeste Cortés Moreno, Gonzalo Vancini Becerra, Enid Mitzeli Ong Zárate, Fátima Saray Sánchez Hernández, Francisco Ariel Domínguez Beiarano, Aníbal Sánchez Soltero, Jesús Manuel Ramírez Acuña, Frania Norzagaray Orduño, Diana Alonso Gálvez, José Antonio Osuna Díaz, César Borjas Gutiérrez

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

Objetivos: Describir 4 casos clínicos de pacientes que presentaron PTT en CMNO en 2021.

Antecedentes: La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT), es una microangiopatía trombótica, debido a disminución de niveles plasmáticos de ADAMTS13 inferiores a 10%. Clínicamente la pentada clásica se presenta en 7% de casos (fiebre, síntomas del sistema nervioso central, anemia hemolítica, trombocitopenia y disfunción renal). La mortalidad se presenta hasta

en 90% de los casos a las 2 semanas de inicio de síntomas en pacientes no tratados.

Caso clínico: *Caso 1:* Femenino 46 años: 01.03.21 presenta parestesias de miembro torácico izquierdo, cefalea hemicraneana derecha, pulsátil de severa intensidad. 14.03.21 se agrega acúfenos, fosfenos, disartria, petequias en miembros torácicos, náuseas y emesis. 20.03.21: hemoglobina 6.6 g/dl, VCM 93fl, plaquetas 7,000/, TP 12.7/12.1s, TTPa 26.9/28.3s, INR 1.11. Bilirrubina total 3.6 mg/dl, DHL 1424 U/L. Recibió 4 recambios plasmáticos y 4 dosis de rituximab. Caso 2: Femenino 67 años: 08.04.21 presenta astenia y coluria; se agrega palidez, disnea, cefalea, imposibilidad para la marcha, diarrea, emesis y petequias diseminadas. 23.04.21: hemoglobina 7.1 g/dl, VCM 108fl, plaquetas 5,000. TTP 29.3/27.5s, TP 13.3/12.1s, INR 1.17. Bilirrubina total 4.27 mg/dl, DHL 1867 u/l. Falleció antes de tratamiento. Caso 3: Masculino 30 años: 15.06.21 presenta cuadro de infección respiratoria superior, una semana después fiebre, ictericia generalizada, equimosis en rodillas y zona anterior muslos, astenia. 31.07.2021: Hemoglobina 6.6 g/dl, VCM 109fl, plaquetas 10,000, TTP 22.3/28.6s TP 11.2/11.1s, INR 0.92. Bilirrubina total 3.20 mg/dl, DHL 755 u/l. Recibió 3 recambios plasmáticos Caso 4: Femenino 39 años: 04.08.21 presenta hematomas en extremidades inferiores, el 14.08.21 se agrega bradipsiquia, progresando a alteración del estado de alerta e indiferencia al medio. 19.08.21: Hemoglobina 7.0 g/dl, VCM 89fl, plaquetas 12,000/ul, TP 11.6/11.7s, TTPa 27.8/29.6s, bilirrubina total 2.78 mg/dl, DHL 1063 u/l. Recibió 10 recambios plasmáticos y 2 dosis de rituximab.

Conclusiones: La detección temprana de sintomatología y alteración laboratorial es importante para un diagnóstico precoz de PTT, en nuestra población se encontró predominio de hemorragia mucotegumentaria e ictericia, presentando sintomatología de SNC en 50% de casos. Por laboratorio predominó anemia grado 3 (OMS), con similar componente normocítico y macrocítico, mayoría con recuento plaquetario menor de 10,000, y DHL mayor de 1,000u/l. Tres pacientes se trataron con recambio plasmático y a 2 se adicionó rituximab.

HTR0006: Enfermedad ósea en hemofilia más allá de la artropatía: reporte de caso

Samantha Fierro Sáenz, Hernán Ramírez Durán, Sergio Antonio Ramírez Rodríguez, Lucia Elizabeth Hernández Torres, María Sthefany Zazueta Martínez, Samantha Carolina Rodríguez Miranda, Galia Alison Aliaga Orellana, Domingo Garay Mendoza, Daniel Alejandro García Viera, Laura Villarreal Martínez

Universidad Autónoma de Nuevo León, Servicio de Hematología del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González

Objetivos: Presentamos el caso de un adolescente con hemofilia A severa, que recibe tratamiento de profilaxis con factor VIII recombinante tres veces por semana, sin inhibidores, que presenta fractura patológica de meseta tibial asociada a densidad mineral ósea (DMO) disminuida para la edad, niveles bajos de vitamina D e hiperparatiroidismo.

Antecedentes: Hasta el 60% de los niños con hemofilia presentan DMO menor a la esperada para la edad, la mayoría de ellos no logran el pico máximo de osificación observado en los niños sanos y esto resulta en mayor frecuencia de osteopenia y osteoporosis (43 y 27% respectivamente) durante la adultez. Actualmente, se considera que la ausencia del factor VIII contribuye de forma directa en la disminución de la DMO en los pacientes con hemofilia. Además, se ha documentado que existe mayor prevalencia de deficiencia de vitamina D en esta población, considerándose como otro factor de riesgo por su función en la absorción de calcio a nivel intestinal.

Caso clínico: Paciente masculino de 14 años, con hemofilia A severa con mutación c.894G>T, tipo missense. Inicia profilaxis a los 6 años de edad con Factor VIII recombinante, actualmente recibe 30 UI/kg/dosis, tres veces por semana, sin historial de inhibidores. Ingresa a urgencias por dolor intenso en rodilla izquierda posterior a lesión por valgo forzado con rotación externa al tropezar con balón durante juego de fútbol soccer. En radiografía lateral de rodilla se observa fractura por avulsión de tubérculo de la tibia izquierda, clasificada como Salter Harris tipo IV (**Figura 1**). Recibe manejo del dolor con buprenorfina, reemplazo de factor VIII con meta de corrección de actividad del 80% y se realiza TAC de rodilla izquierda observándose derrame intraarticular con extensión a espacio suprapatelar (**Figura 1**), requiriendo artrocentesis guiada por ultrasonido por dolor intenso y posterior reducción abierta y osteosíntesis con tornillos al contar con el material, sin complicaciones. Se realiza abordaje por sospecha de fractura patológica, encontrando disminución significativa de la DMO (DEXA Z- score -2.4) (**Figura 1**), elevación de parathormona (67.1 pg/mL), hiperfosfatemia (5.1 mg/dl) e insuficiencia de 25-OH vitamina D (23.02 ng/mL). Se inicia manejo con vitamina D3 y se continua profilaxis con FVIII.

Conclusiones: El tratamiento de reemplazo con factor VIII, de la hipovitaminosis D, el aporte adecuado de calcio en la dieta y la

Revista de Hematología

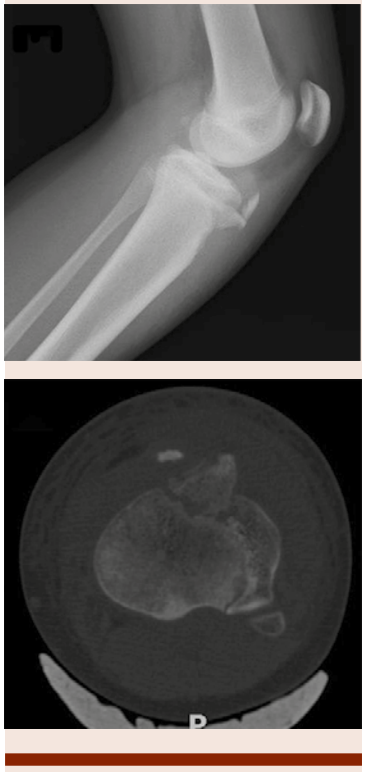

Figura 1. Radiografía lateral y TAC simple de rodilla izquierda, con fractura tipo Salter-Harris IV en platillo tibial anteromedial asociada con avulsión de la tuberosidad de la tibia y proceso inflamatorio de los tejidos blandos.

actividad física regular, debe de ser un objetivo primordial en niños con hemofilia, para disminuir el riesgo de fracturas y la limitación funcional en etapas avanzadas de la vida.

HTR0007: Manejo de trombosis venosa en trombastenia de Glanzmann ¿debemos anticoagular?, reporte de un caso pediátrico

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

Servicio de Hematología Pediátrica, IMSS, Centro Médico Nacional del Noereste, Monterrey NL

Objetivos: Describir el manejo de trombosis.

Antecedentes: La trombastenia de Glanzmann (TG) es un desorden autosómico, caracterizado por un defecto en la integrina plaquetaria aIIbB3 (GPIIB/IIIa). Basado en la expresión y funcionalidad de subunidades residuales, la TG se clasifican en tres tipos: tipo I <5% de aIIbB3 residual, tipo II 5-20% de aIIbB3 residual, tipo III >20% aIIbB3 residual con propiedades disfuncionales.

Caso clínico: Paciente con diagnóstico de trombastenia de Glanzmann desde los 6 meses de vida, ausencia total de glicoproteína IIb/IIIa, clasificada como deficiencia cuantitativa tipo I, con ausencia de expresión por inmunocitometría de CD 41 y CD61. Inicia su padecimiento actual al presentar choque hipovolémico asociado a menarca, requiriendo manejo con ácido tranexámico, estrógenos conjugados, progesterona, aféresis plaquetarias y factor VII. Se mantiene con hemorragia refractaria de un mes de evolución, se comenta con comité de ética y se decide histerectomía. Previo al procedimiento se aplicó factor VII a 90 mcg/kg/d y se continúo cada 3 horas por 48 horas, sin presentarse eventualidades. Es egresada y una semana después refiere dolor en región poplítea de miembro pélvico derecho, antecedente de catéter venoso femoral derecho durante internamiento; se realiza US doppler el cual reporta trombosis venosa en vena iliaca externa y femoral común. Se inicia rivaroxabán a mitad de dosis ponderal, posterior a la primera toma presenta hematuria por lo que se suspende transitoriamente, se reinicia a un tercio de la dosis ponderal por 3 semanas con monitorización de datos de sangrado y US de control; sin mejoría en extensión inicial de la trombosis por lo que se decide mantener misma dosis. A las 4 semanas presenta petequias en cuello y cara, se decide mantener tratamiento. A las 6 semanas persistiendo trombosis por lo que se incrementa a mitad de dosis ponderal. A las 12 semanas aun con reporte de trombosis, se incrementa anticoagulante a dosis completa (15 mg al día). A los 5 meses y medio de iniciar anticoagulación se reporta US Doppler sin evidencia de trombosis, se suspende tratamiento.

Conclusiones: La trombosis en TG con o sin factores asociados es extremadamente rara. Existen ocho reportes de trombosis en pacientes adultos con TG y solo un paciente pediátrico en el cual se decidió no utilizar anticoagulación. Cada caso debe ser individualizado ya que existe muy poca información acerca del manejo de trombosis en esta población, por lo que es trascendente la revisión y publicación de estos casos.

HTR0008: Púrpura fulminante neonatal: reporte de un caso y revisión de la literatura

Bertha Elizabeth Tirado López, Janet Margarita Soto Padilla, José Luis Toro Castro, Alicia Gutiérrez Méndez, Beatriz Kasuko De La Herran Arita, Karen Hildelisa Díaz Carrillo

UMAE Hospital de Pediatría CMNO, IMSS

Objetivos: Describir la presentación clínica, evolución y manejo de un paciente con púrpura fulminante neonatal.

Antecedentes: La púrpura fulminante neonatal se considera una emergencia hematológica potencialmente mortal en el periodo neonatal con una incidencia de 1:20,000. Se caracteriza por trombosis microvascular dérmica asociada a CID y hemorragia perivascular.

Caso clínico: RN femenino, antecedente de hidrocefalia y RCIU. Padres sanos. Consanguinidad positiva. Inicia al 3er día de vida con lesión violácea en MPI, asociada a vacunación (hepatitis B), progresión en 72 horas. A los 22 días de vida es hospitalizada incremento progresivo del tamaño de la lesión añadiéndose vesícula de 1x2 cm sobre base eritematosa e indurada. Criterios diagnósticos de CID, Angiotomografía miembros pélvicos con afección desde región dorso lumbar izquierda incremento de volumen en tejidos blandos, densidades hemáticas que se extienden de miembro pélvico hasta tobillo concentrándose a nivel de cara externa del muslo, Sospecha de púrpura fulminante se inicia tratamiento a base de HBPM 1.5 mg/kg/dosis cada 12 horas, PFC 10 ml/kg/dosis cada 8 horas y crioprecipitados cada 12 horas, por cumplir criterios de CID y trombosis importante. Se reportan niveles de proteína C en 4% (método coagulométrico) y PS 32%, niveles de proteína C padre: 47% (limite bajo), madre: 71%. Reporte de biopsia de piel: microtrombos de fibrina en vasos superficiales y profundos de la dermis y tejido celular subcutáneo, necrosis total de la epidermis, hemorragia y necrosis de los anexos correspondiente a enfermedad oclusiva vascular de tipo CID. A pesar del manejo, persiste con extensión de las lesiones, presenta hemorragia pulmonar masiva, choque refractario, infartos hemorrágicos encefálicos, hemorragia vítrea total bilateral, por lo que fallece a los 2 meses 14 días de nacimiento.

Conclusiones: La deficiencia congénita severa de proteína C niños se presenta como púrpura fulminante con inicio entre 2-12 horas de vida y reportes dentro de 6-12 meses de edad. En las causas congénitas se han detectado 200 mutaciones en gen de proteína C y 131 en gen de proteína S. El diagnóstico se basa en sospecha clínica, niveles de proteína C o S. Evoluciona rápidamente a falla multiorgánica secundaria a la oclusión trombótica de los vasos de pequeño y mediano calibre por lo que se debe instaurar tratamiento dirigido con una fuente exógena de proteína. Se continua anticoagulación por 6 meses a partir del evento agudo. La terapia de mantenimiento debe ser por tiempo indefinido para disminuir el riesgo de trombosis o púrpura fulminante recurrente.

Figura 1.

Figura 2.

HTR0010: Determinación de la agregación plaquetaria por un método espectrofotométrico

Mirthala Flores García,[1] Juan Carlos Villegas Hernández,[1] Melissa López Granados,[1] José Rubicel Hernández López,[1,2] Gisela Fabiola Sandoval Camacho,[1] Ana María Mejía Domínguez,[1] Marco Antonio Peña Duque,[1] Marco Antonio Martínez Ríos,[1] Omar Carrasco Ortega,[2] Aurora De la Peña Díaz[1,2]

[1] Instituto Nacional de Cardiología
[2] UNAM

Introducción: Las plaquetas juegan un papel fundamental en la hemostasia, identificar su actividad es fundamental para el diagnóstico de diferentes síndromes, que pueden manifestarse en padecimientos hemorrágicos o trombóticos. También se sugiere determinar la actividad plaquetaria para vigilar el efecto terapeútico de diferentes antiagregantes plaquetarios. Existen diferentes estrategias metodológicas: identificar componentes de sus gránulos, glicoproteínas de membrana y de manera muy importante resaltan los métodos que identifican su actividad. Existe en la literatura un método espectrofotométrico (Moran N et al, Anal Biochem 2006;357:77-84) que por su sencillez, reducción de tiempo de operación y bajo costo, podría ser una alternativa operativa.

Objetivos: Comparar el resultado de agregación plaquetaria expresado en porcentaje, empleando el método óptico de transmisión de luz en un lumi-agregómetro y en una placa de latex de 96 pozos.

Materiales y Métodos: Estudio que se inserta dentro del proyecto FIMICOR registro en el INC 18-1043. Se incluyeron 11 donadores de Banco de Sangre del Instituto Nacional de Cardiología. Para cada ensayo se obtuvo una muestra de sangre venosa, se colectó en un tubo con citrato de sodio 0.109 M como anticoagulante. Las muestras se centrifugaron a 140 g durante 5 min, a temperatura ambiente, para obtener el plasma rico en plaquetas (PRP) y el remanente de células se volvió a centrifugar a 1200 g durante 20 min, a temperatura ambiente, para

Revista de Hematología

obtener el PPP. Se empleo la misma muestra para hacer el experimento en paralelo con los dos métodos. Método en lumi agregómetro Las pruebas se realizaron en un Lumi-agregómetro óptico, siguiendo las especificaciones del fabricante. Brevemente, se emplearon 500 µL de PRP, se incubaron a 37ªC durante 10 min. La respuesta se registra durante 6 min, se expresa en porcentaje, empleando adenosin de difosfato (ADP) 10 µM como agente agonista. Método en placa En una placa de media área de 96 pozos se colocó 25 µL PRP. Se incubaron las muestras por 30 min a temperatura ambiente y se indujo la agregación plaquetaria con ADP 10 µM, como agente agonista. Se agito a 37 °C durante 5 min y se obtuvo la lectura de la placa en un espectrofotómetro (Eon, Biotek) a 595 nm.

Resultados: No existe diferencia entre los métodos.

Los resultados muestran una buena correlación entre ambos métodos, reduciendo 20 veces el volumen requerido para para la prueba y 6 veces el tiempo de operador.

Conclusiones: Los resultados muestran una buena correlación entre ambos métodos, reduciendo 20 veces el volumen requerido para para la prueba y 6 veces el tiempo de operador.

HTR0011: Factores asociados a obtención de respuesta completa y respuesta completa sostenida con tratamiento de primera línea en adultos con trombocitopenia inmunológica primaria

Bogar Pineda Terreros,[1] José Alejandro Padilla Ortega,[2,3] Laura Olivia Villalobos de la Mora,[3] Norma Hilda Chamorro Morales,[3] Ana Lucía Ron Magaña,[3] César Martínez Ayón[3]

[1] Instituto Nacional de Cancerología

[2] Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara

[3] Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

Introducción: La trombocitopenia inmunológica primaria (TIP) es una enfermedad adquirida, autoinmune, que se caracteriza por disminución de la cuenta plaquetaria y riesgo de hemorragias. El espectro clínico va desde la ausencia de síntomas hasta la hemorragia grave. Los corticoesteroides aún se consideran el tratamiento de primera línea. Se estima que dos tercios de los pacientes tendrán respuesta al tratamiento con corticosteroides en primera línea y aproximadamente un tercio mantendrá esta respuesta a largo plazo. Los factores asociados a estas respuestas no han sido explorados extensamente.

Objetivos: Determinar factores asociados a la obtención de respuesta completa y respuesta completa sostenida con tratamiento de primera línea con corticosteroides, solos o en combinación, en pacientes con TIP en el Servicio de Hematología del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.

Materiales y Métodos: Se realizó descripción estadística de la variable de supervisión y las variables asociadas. Para la asociación estadística de variables categóricas aleatorias se utilizó Chi cuadrado de independencia. Para determinar asociación entre variables nominales y numéricas con distribución normal se utilizó t de Student. Para determinar asociación entre variables nominales y numéricas con distribución no normal, se utilizó coeficiente de correlación Rho de Spearman.

Resultados: Se recopiló información de 61 expedientes. La media de edad al diagnóstico fue de 37.7 años; el 62% fueron mujeres. Las manifestaciones más frecuentes fueron equimosis de grado 1, petequias y gingivorragia. El 85% de los pacientes alcanzaron como mejor respuesta la respuesta completa después del tratamiento de primera línea con esteroides; el 59% mantuvieron respuesta completa sostenida. El 3.3% de los pacientes presentaron enfermedad refractaria. La media de tiempo para la obtención de alguna respuesta fue de 18.38 días. Se demostró asociación entre el sexo femenino y adquisición de respuesta completa con el tratamiento de primera línea ($p = 0.007$). Se demostró asociación estadística entre el no abandono del tratamiento y la obtención de respuesta completa sostenida ($p < 0.001$). Se demostró asociación estadística entre la ausencia de atipia linfocitaria en médula ósea al diagnóstico y la adquisición de respuesta completa con el tratamiento de primera línea ($p = 0.007$). Se demostró asociación estadística entre ausencia de obesidad y obtención de repuesta completa sostenida ($p = 0.012$). No hubo asociación estadística entre las diferentes esquemas terapéuticos y la obtención de respuesta completa.

Conclusiones: Se encontró asociación estadística entre algunas variables con los desenlaces de repuesta completa y respuesta completa sostenida. El tratamiento y monitorización del paciente con TIP debe ser individualizado.

HTR0012: Trombosis en pacientes pediátricos con leucemia linfoblástica aguda en un centro hematooncológico

María Sthefany Zazueta Martínez, Samantha Fierro Sáenz, Hernán Ramírez Durán, Sergio Antonio Ramírez Cortinas, Lucía Elizabeth Hernández Torres, Samantha Carolina Rodríguez Miranda, Galia Alison Aliaga Orellana, Valeria Fuentes Flores, Jane Citlaly López Quezada, Daniel Alejandro García Viera, Laura Villarreal Martínez

Universidad Autónoma de Nuevo León, Servicio de Hematología del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González

Introducción: La trombosis en niños con leucemia linfoblástica aguda (LLA) es una entidad multifactorial cuyo diagnóstico y tratamiento oportuno son vitales para evitar secuelas; dichos eventos ocurren en 1 a 36% de los pacientes, siendo hasta 6 veces más común que en la población general. Entre los factores asociados con la presencia de un estado protrombótico se encuentran la enfermedad de base, la colocación de catéteres, inmovilización, obesidad y fármacos como esteroides y L- asparaginasa. El tratamiento de elección en pacientes pediátricos es la enoxaparina y recientemente se ha introducido como opción terapéutica el rivaroxabán.
Objetivos: Describir los factores relacionados con el desarrollo de trombosis en pacientes pediátricos con LLA, la frecuencia en nuestro centro, así como el tratamiento administrado.
Materiales y Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de nuestra base de datos institucional de pacientes pediátricos (0-16 años) diagnosticados con LLA de enero 2017 a septiembre 2021.
Resultados: Se documentaron eventos de trombosis sintomática en 9 de un total de 177 pacientes registrados (5%). La media de edad de los pacientes que presentaron trombosis fue de 9.6 años. La mayoría de los casos se presentaron en varones con 5 casos (55.6%). La media del IMC fue de 19.2 ± 9.6; 1 paciente presentó sobrepeso (≥PC85%) y 3 obesidad (≥PC95). Al momento del diagnóstico 4 pacientes (44.4%) se encontraban en fase de inducción (recibiendo L-asparaginasa) y 2 (22.2%) contaban con un acceso venoso central. La mayor parte de los pacientes se encontraba dentro de la clasificación de riesgo intermedio y alto (88%). Los principales sitios en los que se registró la trombosis fueron las venas cefálica y femoral con 3 (33.3%) y 2 (22.2%) casos, respectivamente. Dos terceras partes de los pacientes recibieron tratamiento con enoxaparina por 7 días y posteriormente rivaroxabán por un mínimo de 3 meses. Se registraron dos defunciones de las cuales ninguna se asoció directamente al evento de trombosis. Una tercera parte de los casos se encuentra actualmente en fase de mantenimiento.
Conclusiones: En nuestra población encontramos una frecuencia de trombosis del 5%, sin embargo, no podemos descartar la presencia de eventos asintomáticos en el resto de los pacientes debido a que no se realizó una búsqueda intencionada. La implementación de programas de detección temprana de trombosis en pacientes oncológicos con factores de riesgo agregados podría ser una estrategia adecuada para no subestimar la incidencia de dichos eventos y así evitar sus secuelas a largo plazo.

HTR0014: Vacunación y antecedente de COVID-19 en un centro de referencia: estudio epidemiológico

Elizabeth García Villaseñor,[1,2] Lorena Bojalil Álvarez,[1,3] José Antonio Fernández Gutiérrez,[1,3] Oscar Alfonso Reyes Cisneros,[1,4] Iván Murrieta Álvarez,[1,2] Guillermo J Ruiz Delgado,[1,3,5] Guillermo J Ruiz Argüelles[1,3,5]

[1] Centro de Hematología y Medicina Interna, Clínica Ruiz
[2] Benemérita Universidad Autónoma de Puebla
[3] Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla
[4] Universidad Anáhuac Puebla
[5] Laboratorios Clínicos de Puebla

Introducción: La pandemia por el virus del SARS-CoV-2 se ha convertido en un reto para la salud pública. Ha sido responsable de consecuencias desfavorables para millones de personas a nivel mundial. Para poder controlar la transmisión y propagación viral, se han desarrollado más de 60 vacunas en pocos meses. Esto ha tenido un gran impacto en la práctica médica, específicamente en la consulta de pacientes onco-hematológicos (leucemia aguda, crónica, linfoma, etc.).
Objetivos: Conocer la prevalencia de antecedente de infección por SARS-CoV-2 en pacientes del CHMI de Puebla, así como la adherencia de vacunación y su relación con el padecimiento de base.
Materiales y Métodos: El diseño del estudio fue transversal en el periodo de 10 de mayo al 31 de agosto del 2021. Se aplicó en consulta externa del centro de Hematología y Medicina Interna, Clínica Ruiz de Puebla. El instrumento diseñado consta de 10 reactivos cuyo fin se centró en cubrir información sobre antecedente de Infección por SARS-CoV-2 y vacunación sobre COVID-19. Todos los participantes otorgaron su consentimiento para ser incluidos.
Resultados: Del total de 330 pacientes, 218 (66%) asistieron a consulta hematológica. 50 (15.2%) pacientes contaron con el antecedente de SARS-CoV-2, de los cuales 40 (80%) tuvieron infección leve. 218 (67%) pacientes se encuentran vacunados, de estos, el 85.8% se vacunaron dentro del país, de estos 172 (78%) con esquema completo y 3 (1.7%) tienen una dosis extra a su esquema. Del total de pacientes, 162 (49%) contaron con algún factor de riego propuesto por la CDC para infección grave por SARS-CoV-2, de estos 39 (24%) aún no están vacunados. Existieron algunas diferencias no significativas en la adherencia de pacientes vacunados con tratamiento inmunosupresor o antecedente de inmunosupresión (quimioterapia, trasplante hematopoyético, etc.).
Conclusiones: Hemos mostrado que la prevalencia de infección por

SARS-CoV-2 y de vacunación en nuestros pacientes es congruente con reportes similares tanto el IMC como la presencia de algún factor de riesgo independientemente de la edad está relacionada con mayor adherencia a vacunación.

HTR0016: Enfermedad de von Willebrand tipo 3 reporte de casos clínicos en pacientes pediátricos

Gabriela Gricet Anaya Torres, Janet Margarita Soto Padilla, Bertha Elizabeth Tirado López, José Luis Toro Castro, Beatriz Kasuko De la Herran Arita, Alicia Gutiérrez Méndez
Departamento de Hematología Pediátrica, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Guadalajara, Jalisco

Objetivos: Describir la presentación clínica, evolución y tratamiento de pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand tipo 3
Antecedentes: La enfermedad de Von Willebrand (FvW) es la coagulopatía más frecuente en edad pediátrica con una incidencia de 1/1,000 nacimientos. Clasificada tipo 1-3. El tipo 3 es un defecto cuantitativo, autosómico recesivo caracterizado por deficiencia total de FvW y acompañada de deficiencia de factor VIII así como sangrado severo que pone en peligro la vida.
Caso clínico: *Caso 1:* Femenino de 4 años de edad con antecedente de epistaxis e historial de EvW por rama materna, nivel de factor VIII: 5.1%, FvW: 3.1%, multímeros ausentes, en manejo con desmopresina y FvW a demanda, sin requerirlo. *Caso 2:* Masculino de 10 años de edad con antecedente de sangrado tras extracciones dentales, sin antecedentes heredofamiliares, nivel de factor VIII: 5%, FvW: 4%, multímeros ausentes, en manejo con FvW a demanda previo a procedimientos quirúrgicos. *Caso 3:* Femenino de 13 años de edad con antecedente de polimenorrea e historial de EvW madre y hermano, niveles de factor VIII: 2.1% y FvW: 10%, multímeros ausentes, en manejo con desmopresina, acido tranexámico, terapia hormonal, transfusiones y FvW profiláctico. *Caso 4:* Masculino de 11 años de edad inicia con epistaxis, gingivorragia, sangrado posquirúrgico y choque hipovolémico. Historial de EvW en madre y hermana. Niveles de factor VIII: 4.4% y FvW: 10%, multímeros ausentes. En manejo con transfusiones y FvW a demanda.
Conclusiones: La enfermedad de Von Willebrand tipo 3 es la que clínicamente más se asocia a sangrado severo anemizante (en mucosas, gastrointestinal, menstrual, postquirúrgico y en cuadros severos cursan con hemartrosis), el diagnóstico se realiza demostrando niveles bajos de FvW y factor VIII, así como ausencia de multímeros, su tratamiento se basa en la administración de factor Von Willebrand y factor VIII a demanda o profilaxis de acuerdo a evolución de cada paciente, ya que el uso de desmopresina resulta ineficaz; también se ha utilizado la coadyuvancia con la terapia hormonal. En la descripción de los casos clínicos inicialmente presentarlos respuesta a la desmopresina y solo uno de ellos se encuentra en profilaxis a 40ui/kg/dosis previa al periodo menstrual con adecuada respuesta.

HTR0017: Caracterización de parámetros hematológicos y profilaxis antitrombótica en pacientes con síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico del Hospital Infantil de México

María José García Tevera, Abril Castillo Aguilar, Aida Mashenka Moreno González, Lizette Velázquez Marmolejo, Lucía Mariana Muñoz Juárez Díaz
Servicio de Hematología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: El síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico (PIMS) es un estado hiperinflamatorio que involucra afección a distintos órganos y que puede asociarse a infección por SARS-CoV-2. Esta patología condiciona

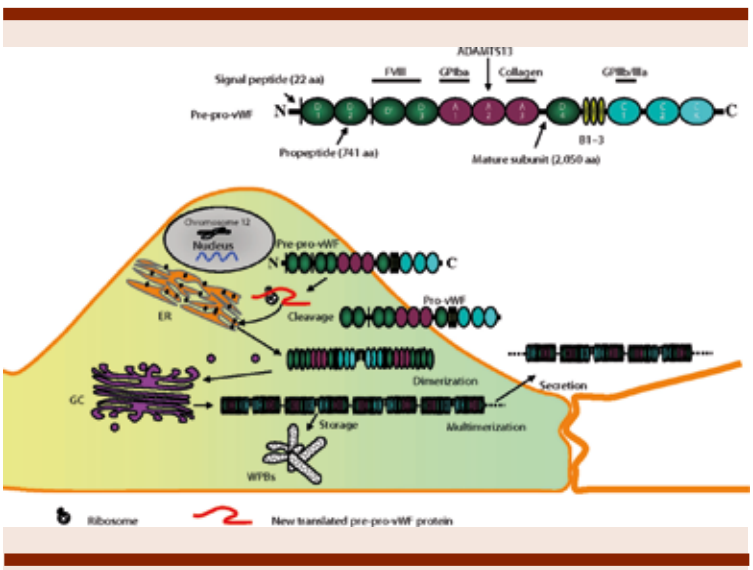

Figura 1.

una respuesta inmune disregulada y daño endotelial, que aumenta el riesgo de trombosis. Se reportan alteraciones en las vías de la coagulación, incluyendo una elevación importante de fibrinógeno y dímero D. En consecuencia, las guías propuestas por la International Society on Thrombosis and Haemostasis y American College of Rheumatology sugieren tratamiento con anticoagulación.

Objetivos: El presente estudio tiene como objetivo, la presentación de características demográficas y las alteraciones en parámetros hematológicos, encontrados en los pacientes con diagnóstico de PIMS en nuestra institución. Se describirá la profilaxis antitrombótica que se administró, de acuerdo con el algoritmo establecido en nuestra institución, que fue creado con base a lo descrito por la ISTH y el American College of Rheumatology.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio descriptivo y transversal de pacientes con PIMS en el Hospital Infantil de México. Se incluyeron pacientes de 0 a 17 años, que cumplieron con criterios establecidos por la CDC, en un periodo comprendido de junio 2020 a septiembre 2021.

Resultados: Se estudiaron 32 pacientes, de los cuales el 59.3% fueron mujeres. El grupo etario predominante fueron escolares. El 75% de los niños fueron previamente sanos. Los parámetros hematológicos que se reportaron alterados con mayor frecuencia fueron linfopenia (90.6%), hiperfibrinogenemia (68.7%) y ferritina elevada (65.7%). Quince pacientes presentaron estado de choque y/o daño a órgano blanco; en éstos se documentó incremento de dímero D en un 93%, linfopenia en 86% y VSG elevada en 80% sin evidencia de trombosis, por lo que se les administró enoxaparina a dosis profiláctica. Cuatro pacientes presentaron aneurismas coronarios por ecocardiograma. Uno presentó medición z score >10, por lo que recibió enoxaparina en dosis terapéutica y antiagregante plaquetario. Se indicó enoxaparina en dosis profiláctica y antiagregante plaquetario a 2 niños con medición z score <10. En un paciente con defecto en arterias coronarias, no fue posible iniciar profilaxis antitrombótica ya que persistió con menos de 30,000 plaquetas. No se reportaron eventos trombóticos en nuestra muestra.

Conclusiones: El síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico se presentó principalmente en pacientes previamente sanos. Se evidenciaron alteraciones hematológicas asociadas al estado proinflamatorio, lo cual podría condicionar mayor riesgo de trombosis. En comparación con adultos no hubo eventos trombóticos, por lo que es posible que la anticoagulación en dosis profiláctica sea suficiente en pacientes pediátricos.

HTR0018: Experiencia de trombofilias en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

María Eugenia Espitia Ríos, José Antonio Aguilar Hidalgo, Emely Soriano Mercedes, José Luis Álvarez Vera, José Antonio De La Peña Celaya, Luara Luz Arana Luna, Eleazar Hernández Ruiz, Juan Manuel Pérez Zúñiga, Martha Alvarado Ibarra

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Introducción: Las trombofilias son condiciones que predisponen a los pacientes de presentar trombosis las cuales pueden ser adquiridas y/o secundarias. Las causas primarias se asocian afecciones genéticas y las secundarias debido a enfermedades sistémicas. De acuerdo a reportes internacionales se presenta en 1/2500-5000 habitantes y la prevalencia incrementa un 4% en pacientes con trombosis previa. Respecto a la epidemiología en México se carece de datos sólidos. La fisiopatología esta dada por la triada de Virchow y el cuadro clínico por el órgano afectado. El tratamiento está enfocado a evitar el riesgo de trombosis a base de anticoagulantes.

Objetivos: Describir las trombofilias primarias más frecuentes del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Materiales y Métodos: Estudio transversal, unicéntrico, retrospectivo, donde se analizaron un total de 29 pacientes, de los cuales 20 (69%) fueron mujeres y 9 (31%) fueron hombres con edad promedio 42 años, en un periodo de diez años (2010-2020) en el servicio de hematología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Se realizaron estudios coagulométricos y biología molecular para determinar las proteínas de la coagulación afectadas.

Resultados: De los pacientes analizados el sitio más frecuente de trombosis fue en extremidades pélvicas en 45% y en la misma frecuencia TEP y abortos en un 14%, EVC 10%, miembros superiores 7%, Trombosis mesentérica 3%, vena porta 3%, retiniana 3%. Se identificó la deficiencia Proteína S como la más frecuente en un 42% seguida de Proteína C en 31%, antitrombina III en 7% mutación V Leiden 7%, resistencia proteína C en un 7%, incremento factor VIII 3% y del factor XII 3%. La presentación de un evento trombótico al diagnóstico fue de 59% El tratamiento. La deficiencia de proteína C y S se relacionaron con mayor episodio de eventos trombóticos.

Conclusiones: Actualmente no se cuenta con estudios estadísticos nacionales de las trombofilias primarias. Encontramos que los eventos trombóticos más frecuentes fueron en extremidades inferiores, siendo la proteína S la causa más frecuente de trombosis, por lo que en todo paciente con eventos trom-

Revista de Hematología

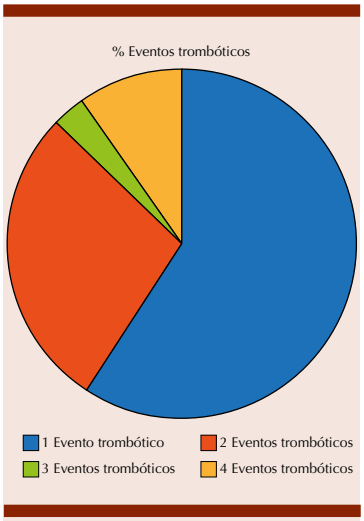

Figura 1. Porcentaje de eventos trombóticos.

bóticos es imperante realizar un abordaje completo donde se deba descartar como causas primarias las trombofilias hereditarias.

HTR0020: Desarrollo y validación del c-score, un score para diagnóstico de citopenias graves por enfermedad hepática crónica

Félix Gibrant Márquez Villegas, Anahí Almeida Arvizu, Arnoldo Hernández Frausto, María Roberta Demichelis Gómez, Nayelli Cointa Flores García, Elia Ixel Apodaca Chávez
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: Los pacientes con cirrosis desarrollan citopenias por múltiples factores, incluyendo hiperesplenismo, no existe ningún marcador clínico o de laboratorio que distinga si las citopenias son causadas por la cirrosis o por otras enfermedades (hematológicas, inmunológicas, por fármacos).
Objetivos: Describir las características clínicas y de laboratorio que predicen la presencia de citopenias graves causadas por enfermedad hepática crónica y desarrollar un "score" diagnóstico para el diagnóstico de citopenias graves en pacientes con cirrosis.
Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo de 95 pacientes con cirrosis hepática de cualquier etiología con citopenias graves (se excluyó enfermedad hematológica con biopsia de médula ósea), para desarrollar un score diagnóstico de citopenias graves por cirrosis llamado "C-Score". Dividimos 2 grupos de acuerdo a la gravedad de las citopenias: Grave (cuenta absoluta de neutrófilos ≤1000 cel/µL o cuenta de plaquetas ≤ 50x10/µL) y no grave. Seis variables se evaluaron en su asociación con el diagnóstico de citopenias en cirrosis hepática y se realizó un análisis de regresión logística para calcular el peso de cada variable incluida en el score.
Resultados: El grupo de citopenias graves incluyo 45 pacientes, no se observaron diferencias en las características de los pacientes (edad, sexo, etiología de la cirrosis, puntaje Child-Pugh, presencia de varices esofágicas, hemoglobina, lactato deshidrogenasa, INR). 6 variables: 2 clínicas (ascitis y estado de cirrosis), 2 de laboratorios (linfocitos y hemoglobina) y 1 radiológica (tamaño del bazo) y 1 pronóstica (MELD-Na), fueron usadas para el desarrollo del score. Los puntos posibles asignados a cada variable con un rango de 0 a -3 para hemoglobina y 0-12 para el tamaño del bazo y ascitis. El área bajo la curva de las curvas ROC para el C-Score fue 0.74 (CI 95%, 0.65-0.84, P 0.05), indica una adecuada discriminación (**Figura 1**). La pseudo R2 para el modelo fue 0.15. El mejor valor de corte para el C-score fue ≥15, lo que corresponde a una sensibilidad de 71.11%, una especificidad de 67.35%, valor predictivo positivo de 66.67%, valor predictivo negativo de 71.74% y con una adecuada clasificación 69.15% de los pacientes. La probabilidad de tener citopenias graves por cirrosis hepática varia de 30.22% con un puntaje de 5 a 89% puntaje de 40.
Conclusiones: El C-Score se puede usar para estimar la probabilidad diagnóstica que las citopenias graves sean causadas por la cirrosis y puede ayudar al clínico tomar adecuadas decisiones en el diagnóstico y el tratamiento en la práctica clínica.

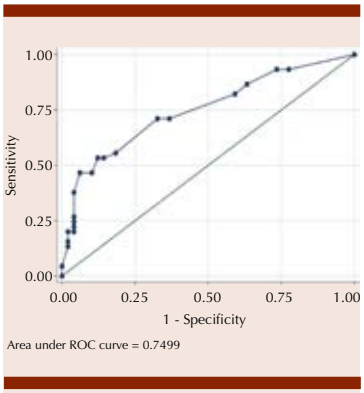

Figura 1. Área bajo la curva ROC del C-score.

HTR0021: Parámetros hematológicos en niños con infección por SARS-CoV-2 en el Hospital de México Federico Gómez, en el periodo 1 de abril de 2020 al 31 de enero del 2021

Gema María Solórzano Zambrano, Lucía Mariana Muñoz Juaréz Díaz, Aída Mashenka Moreno González, Lizette Velázquez Marmolejo
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: Los niños con infección por SARS-CoV2 representan del 1 al 8% de los casos confirmados por laboratorio. La sociedad internacional de trombosis y hemostasia propone la determinación y monitorización de dímero D, tiempo de protrombina, plaquetas, fibrinógeno, ferritina, para estratificar e identificar aquellos con mal

pronóstico. En pacientes con infección por SARS-CoV2 es necesario la monitorización de parámetros hematológicos, no existen estudios que evalúen estos factores pronósticos en población pediátrica en la ciudad de México.

Objetivos: Describir los parámetros hematológicos en niños con infección por SARS-CoV2 en el Hospital Infantil Federico. Describir las características demográficas de los pacientes con infección por SARS-CoV2. Identificar los factores de riesgo en paciente con infección por SARS-CoV2. Describir las principales complicaciones en los pacientes con infección por SARS-CoV2

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio observacional, transversal, descriptivo. Se incluyeron pacientes de 1 mes a 18 años con infección por SARS-CoV2, atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el periodo 1 de abril del 2020 al 31 de enero del 2021

Resultados: La muestra total es de 163 pacientes con diagnóstico de infección por SARS CoV2. Del total de los casos incluidos el 49.3% son de género femenino y el 50.9% de género masculino. La edad en la que prevalece esta patología en este estudio es de 10 a 18 años 43.6%. Entre los parámetros hematológicos, la alteración más frecuente fue el aumento del dímero D con un 75.5%, seguido de: Linfopenia 44.2%, hiperfibrinogenemia 57.7%, neutrofilia 52.1%, trombocitopenia 29.4%, hipeferritinemia 25.8%, TTPa prolongado 6.1%, TP prolongado 14.1%. El 33.7% eran previamente sanos, entre las patologías previas la que prevaleció fue el cáncer con 21.75%, entre las principales complicaciones fueron neumonía 23.9% y falla multiorgánica 10.4%.

Conclusiones: En la infección de SARS-CoV-2, es necesaria la monitorización de ciertos parámetros de laboratorios ya descritos, que nos orientan a un compromiso de la hemostasia principalmente el dímero D elevado, por lo cual es necesario el monitoreo estricto de estos parámetros de laboratorio, para detectar a tiempo las alteraciones de la coagulación e iniciar tratamiento profiláctico y de esta manera evitar las complicaciones. En nuestra institución de diseñó un algoritmo para la vigilancia y tratamiento de pacientes con SARS-CoV-2 hospitalizados.

HTR0022: Trombocitopenia inmune trombótica inducida por vacuna ChAdOx1 nCoV-19 (VITT). Reporte de un caso, de la prevención a las complicaciones

Juan Luis Ontiveros Austria, Alfonso Orozco Collazo, Israel Rojas de Ita, Félix Gibrant Márquez Villegas, Sergio Rodríguez Rodríguez, Santiago Riviello Goya, María del Rocío Camacho Hernández, Laura Guadalupe Ceja Ramírez, María Graciela Leal Gutiérrez, Ángel Gabriel Vargas Ruiz

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

Objetivos: Describir el comportamiento de un paciente con VITT por vacuna ChAdOx1 nCoV-19 tratado en nuestra institución.

Antecedentes: VITT (vacuna, intervalo, trombocitopenia, trombosis) es una complicación inmune que se presenta de 5 a 30 días posterior a la inmunización contra COVID-19. Se reporta con las vacunas ChAdOx1-S (AstraZeneca) y Ad26.COV2-S (Johnson & Johnson) ambas de vector de adenovirus; se caracteriza por coagulopatía, trombocitopenia y trombosis en sitios inusuales relacionados con la producción de anticuerpos anti-factor plaquetario 4 (FP4) que induce la activación y agregación plaquetaria. Su incidencia es de 7-10 casos/1 millón con AstraZeneca y 3.2 /1 millón con Johnson&Johnson.

Caso clínico: Hombre de 73 años con hipertensión arterial sistémica y urolitiasis. Recibió dos dosis de ChAdOx1 nCoV-19 (el 14.02.21 y 30.03.21 respectivamente); 21 días después de la segunda dosis presentó edema de miembro pélvico derecho, petequias y epistaxis. En los laboratorios destaca trombocitopenia grave, neutropenia moderada, lesión renal aguda y aumento de los dímeros D (DD). El ultrasonido con trombosis venosa aguda total en ilíaca externa, femoral común, safena mayor y femoral en su tercio proximal y medio derechas sin trombosis renal; sin datos clínicos de tromboembolia pulmonar ni deterioro neurológico. Recibió tratamiento con dexametasona e inmunoglobulina con plaquetas de 24 x 103 a las 48 horas y se inició anticoagulación con fondaparinux. Por incremento de DD y sospecha de sangrado de tubo digestivo se realizó angiotomografía de abdomen sin evidencia de sangrado ni trombosis. Egresó 5 días después con 98,000 plaquetas, normalización de neutrófilos y anticoagulación total con apixabán. La determinación de anticuerpos antiFP4/heparina fue positiva y la agregometría con hiperagregabilidad plaquetaria compatible con VITT.

Conclusiones: El diagnóstico de VITT debe sospecharse en todo paciente expuesto a vacunación con signos y síntomas de trombocitopenia y trombosis pues puede cursar con mortalidad entre 20-50%. El tratamiento está basado en esteroides, inmunoglobulina y anticoagulación con fármacos distintos a heparina. Nuestro paciente cumplió con los criterios clínicos de temporalidad, coagulopatía e inmunológicos, pero llama la atención la neutropenia no descrita como manifestación clínica y que mejoró de manera rápida con el tratamiento. Esto pudiese traducir la gravedad de la trombosis dada

Revista de Hematología

la participación de los neutrófilos en formación de trampas extracelulares de neutrófilos (NETs) como parte de la activación del sistema inmune innato mediante la expresión de factor tisular. Esta patología permanece infrecuente y los beneficios de la vacuna aún superan los riesgos que esta contempla.

HTR0023: Hemofilia a adquirida, posterior a vacuna vs SARS-CoV-2 en México

Yareli Sarahi Aranda Hernández,[1] Juan Luis Ontiveros Austria,[2] Eleazar de Jesús Hernández Patiño,[1] César Daniel Martínez Hernández,[1] Raúl Gerardo Rodríguez López,[1] Elia Zamora Peréz,[1] Irma Leticia Barrios Hernández[1]

[1] Hospital Regional Cd. Madero PEMEX

[2] Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Objetivos: Reportar la presentación de HAA asociada a inmunización contra SARS-CoV2 y su tratamiento.

Antecedentes: La hemofilia A adquirida (HA) es secundaria a autoanticuerpos dirigidos contra el factor VIII (fVIII); estos ocasionan hemorragias y riesgo alto de morbimortalidad, por hemorragia subcutánea, muscular, gastrointestinal, genitourinaria y retroperitoneal. Hasta mayo de 2021 la OMS reportó 11 casos de HAA asociado con vacunas contra COVID-19, 4 con Pfizer y 2 con Moderna.

Caso clínico: Se reporta el caso de femenino 75 años, sin antecedente de enfermedades hematológicas, quien tras 15 días de recibir la primera dosis de vacuna contra COVID-19 acude por equimosis progresiva en brazo izquierdo hasta casi su totalidad y mama ipsilateral. Se trató como reacción retardada de hipersensibilidad con glucocorticoide sistémico; tres días después continuó con equimosis que se extendió al abdomen. En los laboratorios de ingreso destaca la anemia regenerativa, así como prolongación aislada del tiempo de tromboplastina parcial (TTPa). Por la prolongación del TTPa se realizó fVIII de 11%, e inhibidor anti-fVIII de 5 unidades Bethesda. Se inició transfusión de plasma fresco (PFC) y concentrados eritrocitarios, en la semana 3 se inició prednisona a 75 mg/día. Dado el incremento de la sintomatología y persistencia de TTPa prolongado, iniciamos pulsos con metilprednisolona (1g cada 24 horas por 3 días). Sin presentar respuesta. En la semana 5 del diagnóstico se inició rituximab a 375mg/m2 por 3 dosis. En la semana 6 se inició inmunoglobulina humana (400mg/kg por 3 días) y ciclofosfamida 350mg (5mg/kg cada 3 semanas por 3 dosis). Para la semana 8 disminuyeron los requerimientos de PFC ya sin datos de sangrado y comenzamos la titulación de la prednisona. A la semana 9 se encontró con fVIII 11%, Inhibidor fVIII negativo. Por lo que se determinó respuesta a tratamiento.

Conclusiones: Se sabe que la HAA es una entidad infrecuente, por sí sola, asociada con menor frecuencia a inmunización o infecciones, actualmente documentados solo 6 casos asociados a vacunación contra SARS-CoV2. Aproximadamente 50% no son diagnosticados a tiempo. Los pacientes >65 años tienden a sufrir HAA grave y anemia, reportándose una mortalidad del 3 al 9%, con una respuesta a tratamiento esperada a partir de la semana 6. Esto únicamente orienta pensar un evento hematológico asociado que no debe limitar continuar el plan de vacunación, debido al beneficio de la inmunización en el contexto de la pandemia actual.

HTR0024: Trombocitopenia inmune inducida por vacunación: reporte de 4 casos en población mexicana

Oscar Jaime Moreno García, Alfonso Orozco Collazo, María del Rocío Camacho Hernández, María Graciela Leal Gutiérrez , Laura Guadalupe Ceja Ramírez, Andrea Priscila Hernández Pérez, Elena Juventina Tuna Aguilar, Elia Ixel Apodaca Chávez

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: La vacunación es considerada como la estrategia más promisoria para contener la pandemia por enfermedad COVID 19, las vacunas disponibles han probado ser muy seguras y efectivas, sin embargo, se han reportado algunas complicaciones como trombocitopenia inducida por vacunación (TIV), documentándose un mecanismo inmune. La incidencia es muy baja por lo que los beneficios de la vacuna, superan los riesgos. En México se han aplicado: 63125382 vacunas y solo se ha reportado un caso.

Objetivos: Describir la asociación entre la vacunación contra COVID 19 como desencadenante de trombocitopenia de novo o recaída de trombocitopenia inmune primaria (TIP).

Materiales y Métodos: Se revisó el expediente clínico de 4 casos de TIV describiendo características clínicas, tratamiento empleado y tiempo a la respuesta.

Resultados: Caso 1 Hombre de 53 años previamente sano; 3 semanas posterior a aplicación de primera dosis de vacuna Pfizer, presentó hemorragias mucocutáneas y plaquetas en 3 x 103/mcl. Se inició tratamiento con esteroide siendo refractario, se agregó eltrombopag y posteriormente ante hemorragia de sistema nervioso central, se infundió inmunoglobulina G humana (IgGh) y se inició rituximab semanal logrando respuesta parcial, se llevó a esplenectomía. Actualmente en respuesta completa (RC). Caso 2 Mujer de 39 años previamente sana; 5 semanas posterior a aplicación de primera dosis de vacuna Astrazeneca, consultó por síndrome

hemorrágico y plaquetas en 3 x 103/mcl, documentándose hemorragia subaracnoidea; fue tratada con esteroides e IgGh, presentó RC al 4to día de tratamiento con 133 x 103/mcl plaquetas. Caso 3 Mujer de 54 años, diagnóstico previo de TIP en RC de 1ra recaída. Recibió primera dosis de la vacuna Astrazeneca y 48 horas después inició con epistaxis asociada a trombocitopenia de 3 x 103/mcl, tratada con dexametasona por 4 días alcanzando RC a las 72 horas de inicio de tratamiento. Caso 4 Mujer de 54 años, diagnóstico previo de TIP crónica refractaria en RC de segunda recaída en mantenimiento con azatioprina. recibió vacuna Pfizer; 7 días después presentó hematomas mucocutáneos asociado a trombocitopenia de 7 x 103/mcl recibió 3 ciclos de dexametasona 40 mg/día por 4 días, rituximab: 375 mg/m2/semana por 4 dosis y actualmente micofenolato mofetilo sin respuesta, actualmente con 14 x 103/mcl plaquetas.

Conclusiones: Los pacientes que recibieron la vacuna Pfizer se comportaron más refractarios. Existe relación de recaídas de TIP asociadas a vacunación, y su ocurrencia es rápida. TIV es más frecuente en mujeres y adultos entre 40 a 50 años.

HTR0025: Características clínicas de la trombocitopenia primaria inmune en lactantes del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de enero 2015 a diciembre 2020

Jessica Aranxa Escobedo Peralta, Aida Mashenka Moreno González, Lizette Velázquez Marmolejo, Lucía Mariana Muñoz Juárez Díaz
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La trombocitopenia primaria inmune es una entidad adquirida causada por la destrucción de plaquetas por autoanticuerpos dirigidos contra antígenos de la membrana plaquetaria y deficiente producción por megacariocitos en la médula ósea. La edad de presentación común es 2 a 5 años, las manifestaciones cínicas son consecuencia de la alteración de la hemostasia primaria. Existen factores desencadenantes conocidos. Se conocen las manifestaciones clínicas de la trombocitopenia primaria inmune en pediatría, sin embargo, en lactantes no siempre se presenta de forma característica, y la mayoría no tienen algún evento infeccioso desencadenante; estos podrían ser algunos distractores y quizás retrasar el tratamiento, por lo que sería importante identificar y tener presente que la trombocitopenia primaria inmune en lactantes puede ser atípica.

Objetivos: *General:* Describir las características clínicas de la trombocitopenia primaria inmune en lactantes del HIMFG. *Específicos:* Describir la edad de presentación más frecuente en lactantes. Describir las manifestaciones clínicas más frecuentes en lactantes. Describir los factores de riesgo relacionados con la presentación de la enfermedad. Enumerar las diferencias en la presentación clínica de la trombocitopenia primaria inmune entre lactantes y niños mayores. Describir la respuesta al tratamiento habitual en lactantes con trombocitopenia primaria inmune.

Materiales y Métodos: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo. Se incluyeron pacientes del Hospital Infantil de México de 0-18 años en un periodo de enero 2015 a diciembre 2020.

Resultados: Se recaba un total de 67 (100%) pacientes, 35 (52%) fueron mayores de 24 meses, 28 (42%) de 1 a 12 meses y 4 (6%) de 12 a 24 meses. Las manifestaciones clínicas más frecuentes 32 (38%) pacientes presentaron petequias, 18 (22%) pacientes equimosis, 14 (17%) pacientes púrpura húmeda, 5 (6%) pacientes con hemorragia del SNC, 4 (5%) pacientes hematomas y epistaxis, 2 (3%) pacientes melena, 1 (1%) paciente gingivorragia. 23 (72%) pacientes presentaron respuesta completa al esteroide, 9 (28%) pacientes presentaron respuesta completa a gammaglobulina. 9 (28%) pacientes presentaron infección de vías aéreas superiores, 2 (6%) pacientes neumonía adquirida en la comunidad y 2 (6%) pacientes gastroenteritis aguda.

Conclusiones: La edad de presentación de la TPI fue más frecuente en pacientes mayores de 24 meses, el sangrado del SNC espontáneo se presentó en mayor incidencia en pacientes lactantes de este estudio en comparación con la literatura. La infección de vías aéreas fue la infección desencadenante más frecuente. Todos fueron tratados con medicamentos de primera línea, respondiendo de manera adecuada, presentando remisión completa antes de los 6 meses del diagnóstico.

HTR0026: Importancia de la linfopenia como un factor pronóstico para determinar la gravedad en pacientes con COVID-19

Gloria Michel Ortega Díaz, Martha Lilia Cassani Galindo, Elba Reyes Maldonado, Ángel Gabriel Vargas Ruiz
Instituto Politécnico Nacional, Escuela Nacional de Ciencias Biológicas

Introducción: Los coronavirus (CoV) son una familia de virus que causan enfermedades que van desde el resfriado común hasta enfermedades más graves, como el síndrome respiratorio de Oriente Medio (MERS-CoV) y el síndrome respiratorio agudo severo (SARS-CoV). El 31 de diciembre del 2019 la Comisión Municipal de Salud de Wuhan notifica un conglomerado

de casos de neumonía y posteriormente se determina que están causados por un nuevo coronavirus llamado SARS-Cov-2, controlar la propagación de COVID-19 y lograr un diagnóstico temprano de esta enfermedad para tratarla de manera efectiva, sigue siendo un gran desafío.

Objetivos: Es por ello que esta revisión bibliográfica lleva por objetivo describir la inmunopatogenesis al igual que analizar los mecanismos que inducen la linfopenia en pacientes con COVID-19 y determinar la importancia de la misma como factor pronostico útil para predecir la gravedad de la infección viral.

Materiales y Métodos: Se realizó un análisis de los antecedentes de SARS-Cov-2 en referencias obtenidas de motores de búsqueda científico como PubMed, ScienceDirect, Redalyc, SpringerOpen, Scielo y Science además de revisar datos actuales de la OMS.

Resultados: Aunque los informes indican que el 80% de los pacientes con SARS-CoV-2 presentan manifestaciones respiratorias leves, el 20% requiere hospitalización debido a afecciones como síndrome de dificultad respiratoria aguda, insuficiencia multiorgánica y muerte. El recuento de linfocitos ha sido un marcador de interés desde la primera publicación de COVID-19 y varios estudios correlación con la gravedad de la enfermedad y la linfopenia, una condición definida por recuentos anormalmente bajos de linfocitos. La linfopenia es una anormalidad en el laboratorio importante de notificar además de ser un parámetro que se encuentra en las biometrías de los pacientes y es de fácil acceso. También se observa linfopenia en aproximadamente el 60% de los pacientes con infección por SARS-CoV-2 en la presentación inicial grave, sin embargo, no se han aclarado la importancia clínica y los mecanismos subyacentes de este fenómeno.

Conclusiones: Los estudios actuales sugieren que la linfopenia en la presentación inicial de COVID-19 se asocia con un pronóstico desfavorable y por ende se relacionaría con la gravedad de la enfermedad.

HTR0028: Síndrome de von Willebrand adquirido asociado a lupus eritematoso sistémico en su debut: reporte de un caso

Edgar Ruiz Velasco Niño, Rafael Pérez Martínez, Miguel Ángel Gómez Guijosa, María Mora Torres

Hospital Regional Núm. 1 IMSS

Objetivos: Describir caso clínico de un paciente, con síndrome de Von Willebrand adquirido como debut a una patología autoinmune, como lo es el lupus eritematoso sistémico.

Antecedentes: El síndrome de Von Willebrand es una patología poco reconocida y en muchas ocasiones subdiagnosticada, como una causa importante de hemorragia; existe una gran variedad de mecanismos patogénicos los cuales cusan alteraciones o estructurales del factor de Von Willebrand. El Lupus eritematosos sistémico al igual que muchas patologías linfoproliferativas es una causa poco frecuente de VWA (Síndrome de Von Willebrand adquirido), el cual se desarrolla por la presencia de autoanticuerpos neutralizantes, con tendencia a la hemorragia; donde en la mayoría de las ocasiones puede ser difícil su detección.

Caso clínico: Se trata de paciente masculino de 16 años, con antecedentes familiares de Lupus eritematoso sistémico por parte de madre, sin antecedentes familiares de coagulopatía en la familia; con el antecedente de uso de factor VIII a demanda por hemofilia A con diagnostico hace 6 meses (por TTPa prolongado). En su valoración inicial intrahospitalaria acude con anemia grave por deficiencia de hierro, sin aparentes hemorragias clínicas recientes, con presencia de TTPa prolongado, se hace re abordaje de coagulopatía, observando patrón de deficiencia en correcciones y diluciones, con factor VIII con niveles en el límite inferior y factor de Von Willebrand depletado, llama la atención que al momento de solicitar pruebas cruzadas para terapia transfusional, se encuentra incompatibilidad en prueba mayor con auto testigo positivo, iniciando tratamiento a base de esteroides; posteriormente el cuadro empeora con dificultad respiratoria, con presencia de hemoptisis, disnea y empeoramiento en las cifras de hemoglobina, con cuadro radiográfico sugestivo de hemorragia alveolar difusa, con leve mejoría clínica con los pulsos de esteroide y derivado plasmático (FVW/FVIII). Posteriormente dentro del abordaje de patología autoinmune se tiene la presencia de complemento depletado, así como anti-DNA marcadamente positivos, con lesión renal aguda y proteinuria, con criterios clínicos SLEDAI para LES, por lo que se inició manejo a base de terapia combinada con esteroide e inmunoglobulina humana, con una mejoría significativa del cuadro hemorrágico, con mejoría del patrón respiratorio.

Conclusiones: El síndrome de von Willebrand es una entidad heterogénea y poco frecuente, el cual en algunas ocasiones puede servir de ante sala para diagnóstico de otras patologías, como se ha relacionado últimamente, a padecimientos asociados a producción de auto anticuerpos, como lo son las neoplasias linfoproliferativas y patologías autoinmunes; así también existe asociación a patologías donde hay degradación del multímero.

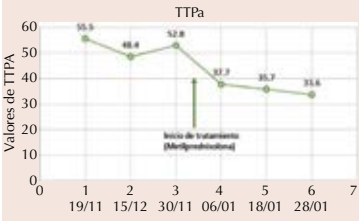

Figura 1.

HTR0029: Trombosis múltiple en paciente adolescente con ingesta de suplementos alimenticios tipo isoflavonoides y deficiencia de proteína S

María Guadalupe Ortiz Torres, Berenice Sánchez Jara, Diana Guadalupe Fuentes Santana
Hospital General Centro Médico Nacional La Raza

Objetivos: Descripción en un paciente con deficiencia de proteína S.
Antecedentes: La deficiencia de proteína S es una trombofilia poco común, puede ser hereditaria con un patrón autosómico dominante o adquirida, se asocia con incremento de riesgo para trombosis venosa. Existen más de 200 mutaciones que alteran la síntesis o función de la proteína S, la más común es la deleción del gen PROS1 en el cromosoma 3p11.1–3q11.2. Se clasifica en 3 tipos dependiendo de patrón antigénico y funcional medidos.
Caso clínico: Femenino de 14 años, sin antecedentes heredofamiliares de trombofilia, previamente sana y con obesidad. Inicia padecimiento dos semanas previo a ingreso con cefalea holocraneana, EVA 9/10, sin mejorar con analgésicos tipo AINE, valorada por médico general quien prescribe tratamiento naturista a base de isoflavonas de soya, hojas de cynora scolymus (alcachofa) y atropa belladona con aparente mejoría. Una semana después inicia con dolor intenso en extremidad inferior izquierda, edema, eritema y limitación a la deambulación. A la exploración sin afección a pares craneales o algún signo de déficit neurológico, se observa toda la extremidad inferior izquierda con edema ++, coloración violácea, así como lesión necrótica en región dorsal de primer ortejo, pulso distal filiforme y extremidad fría. TTPa 29.5/30.7 fibrinógeno 353. Proteína S 103, dímero D 5397, Anticoagulante lúpico: negativo, se descartó lupus eritematoso, perfil hormonar normal, CA 125 Y CA 19.9 negativos. USG Doppler: trombosis venosa profunda y superficial desde vena femoral común hasta tronco tibioperoneo. RMN con gadolinio: Trombosis venosa cerebral en fase aguda con afección del seno sagital superior, seno transverso y vena yugular del lado derecho hasta a nivel de C4, trombosis de vena cortical de la convexidad derecha. Inicia tratamiento con Heparina y posterior cambio a enoxaparina, egresa con acenocumarin; descartada una hiperhomocistinemia y control de imagen RMN y Doppler sin evidencia de trombosis con dímero D 59, proteína S 26% y proteína C 163%.
Conclusiones: La paciente tuvo ingesta de isoflavonas de soya, los cuales actúan como fitoestrógenos que provocan cambio en las proteínas procoagulantes y disminución de proteína S, aunado a que tiene deficiencia leve de proteína S, que incremento a la formación de múltiples trombos; sin embargo, en revisiones recientes no se encontró suficiente evidencia de esta teoría, incluso hay estudios de uso de isoflavonas y salud cardiovascular en mujeres postmenopáusicas ya que interfiere en la adhesión y agregación plaquetaria así como en la formación de trombina.

Figura 1.

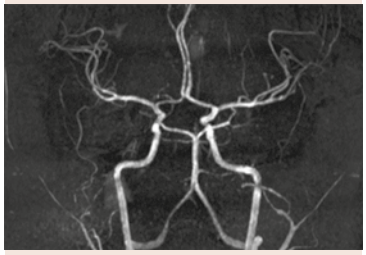

Figura 2.

HTR0030: Deficiencia congénita de factor V: a propósito de un caso

Berenice Sánchez Jara, María Guadalupe Ortiz Torres, Edna Sarahí Huitrón Salazar
Hospital General Centro Médico Nacional La Raza

Objetivos: Describir manifestaciones clínicas en paciente con diagnóstico de deficiencia de factor V
Antecedentes: La deficiencia de factor V fue descrita por primera vez en 1943, la incidencia se estima de 1:1,000,000. Causada por defectos en la producción del factor V de la coagulación. El Factor V es un catalizador que acelera el proceso por el cual la protrombina se convierte en trombina, el paso inicial de la formación del coagulo. Los síntomas más comunes serán sangrados

Revista de Hematología

mucocutáneos, tejidos blandos, posquirúrgicos y postraumáticos, los más raros serán hemartrosis, musculares, genitourinario, gastrointestinal y en cordón umbilical y un 8% de los pacientes pueden presentar sangrados intracraneales. Los hallazgos por laboratorio típicos son la prolongación de ambos tiempos de coagulación.

Caso clínico: Femenino con padres sin antecedentes heredofamiliares de coagulopatía, antecedente de muerte perinatal de hermana mayor, se desconoce causa. Madre que durante la gestación curso con hematoma retroplacentario. Nace de término vía vaginal, en las primeras 24 horas de vida ingresa a UCIN por dificultad respiratoria y sangrado en cordón umbilical, posteriormente epistaxis motivo por el que inicia abordaje de estudio con los siguientes **resultados:** TP:41.9/11 TTPA >120/30.7 TT 30.8/21 INR 3.5 actividad del factor V 0.9%, se concluye deficiencia congénita de factor V. A los 3 meses de vida presento hematomas en sitios de aplicación de vacunas, posteriormente evento convulsivo, se diagnostica hemorragia subaracnoidea Fisher I, sin evidencia de traumatismo previo, fue tratado con plasma fresco congelado. Actualmente con 1 año de edad con antecedente de múltiples sangrados espontáneos, hemartrosis de rodilla derecha, encías por erupción dental y aplicación de vacunación, aun con niveles cuantificados >0.1UI/ml con fenotipo severo se decide iniciar profilaxis con de FVII recombinante 50 mcg/kg semanal, remitiendo sangrados espontáneos y sin reincidencia de sangrados en sistema nervioso central sin embargo continuando con sangrados secundarios.

Conclusiones: Al no contar con terapia de sustitución específica para factor V el manejo se lleva a cabo usualmente con infusión de plasma fresco congelado, en aquellos pacientes que se ha documentado alergia a plasma o recurrencia de sangrados de intensidad moderada se ha recurrido al uso profiláctico de FVII recombinante a dosis de 80-120mcg/kg y agentes antifibrinolíticos. De igual forma se han usado como opciones terapéuticas concentrados plaquetarios en combinación con plasma fresco congelado cuando el uso en solitario no fue efectivo, en algunos otros se ha usado la infusión de FVIIr.

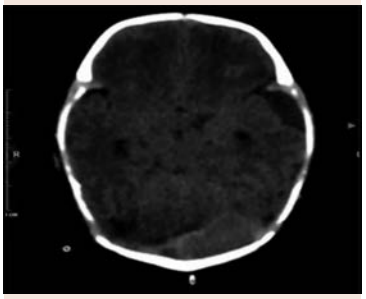

Figura 1.

LEUCEMIAS AGUDAS

PRESENTACIÓN ORAL

LAG0015: Presencia de padecimientos oncológicos como factor asociado a progresión de COVID-19 en pacientes pediátricos de un centro de referencia del noreste de México

María Madia Corolla Salinas, Jorge Federico Marcos García, Adriana Carolina Sandoval González, Yuliana Montserrat Medina López, María Guadalupe González Villarreal, Daniel Gómez González, Julio Cesar Olaiz Urbina, Gerardo Del Carmen Palacios Saucedo

Instituto Mexicano del Seguro Social, UMAE 25, Monterrey, Nuevo León, México.

Introducción: Los factores asociados a mayor gravedad de infección por COVID-19 son: obesidad, hipertensión arterial, tabaquismo y diabetes mellitus; así mismo se ha encontrado que los padecimientos oncológicos se asocian al desarrollo de un estado clínico severo, crítico y/o al aumento de la mortalidad en adultos.

Objetivos: Evaluar si la presencia de padecimientos oncológicos es un factor asociado a progresión de COVID-19 en pacientes pediátricos.

Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo en pediátricos con