



HEMATOLOGÍA



0015 Histiocitosis diseminada con síndrome de cauda equina como complicación. Reporte de un caso

Denis Carlos Alberto, Zurita Hugo

Hospital Regional de Alta Especialidad Dr. Juan Graham Casassus (SSA)

Introducción: la histiocitosis de células de Langerhans debida a la proliferación del sistema monocito-macrófago es una enfermedad con clínica y número de lesiones muy variables, con presentación rara y a veces subestimada con incidencia aproximada de 1 a 8 por 1,000, 000 de habitantes. Presentamos el caso clínico de paciente femenino Tabasqueño con antecedentes de importancia: cesárea hace 12 años con OTB, así como antecedente de caída de escaleras hace 10 meses, hospitalizaciones previas por anemia que ameritó transfusiones sanguíneas sin protocolo de estudio. Inicia su padecimiento actual 8 meses previos con astenia, adinamia e hiporexia, así como palpitations ocasionales y dolor en la región dorso-lumbar. 6 meses previos a su ingreso con debilidad de miembros pélvicos bilateral la cual es progresiva de predominio distal. Así como pérdida de peso de 8 kg. Posterior inicia con dolor en la región del brazo derecho en la zona proximal con aumento de volumen e incapacidad para la movilización, Acude con múltiples facultativos quien

inicia manejo con suplemento de hierro sin mejoría Posterior a eso se agrega incontinencia urinaria y constipación motivo por el cual deciden acudir a esta unidad e salud, A su ingreso Se identifica fractura de miembro torácico derecho, así como laboratoriales de inicio donde documentan anemia grado III, con Proteínas normales y globulinas normales, Calcio de 10.3. Se decidió realizar serie ósea metas asica donde se documentan Rx de cráneo con lesiones líticas en sacabocados, así como fractura patológica en el humero derecho en su tercio proximal con lesiones osteolíticas, con lesión por aplastamiento en l4-l5. Se solicita PTH con resultado normal por lo cual se decide realizar biopsia de hueso, solicitamos electroforesis de proteínas con resultado negativo. Se reporta en la BAMO medula ósea hipocelular con histiocitos 55 %, ante la lesión lumbar, se solicita IRM compatible con lesiones líticas de l4-l5. Se decide Iniciar QT con citarabina + dexametasona con mejoría de las manifestaciones hematológicas, se egresa 1 mes después por la toxicidad con cita a consulta hematología. **Palabras clave:** histiocitosis, sistémica, cauda equina, histiocitosis maligna.

0017 Síndrome medular extramedular posterolateral con nivel sensitivo T1, miotomo C7 secundario a sarcoma mieloides

Bravo Verónica, Peralta Ana Lilia, Oliva Eniel Alonso, Galindo Roberto

Hospital Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: el sarcoma mieloides es un tumor extramedular solido de células mieloides inmaduras. La presentación a nivel de médula espinal es rara. Normalmente tienen una localización paravertebral y presentan invasión del canal causando sintomatología de compresión medular. **Descripción del caso:** masculino de 23 años de edad, sin antecedentes, que desde tres meses previos a su ingreso desarrolló parestesias de predominio en brazo derecho, fuerza 4-/5, reflejos osteotendinosos +++/++ tanto proximal como distal en brazo derecho, izquierdo 4+/5, reflejos osteotendinosos +++/++. En miembros pélvicos debilidad bilateral, predominio en el derecho, fuerza 4-/5 bilateral, reflejos osteotendinosos ++/+++ , con incapacidad para la marcha. Es referido por neurocirugía por la sospecha de espondilodiscitis por tuberculosis vertebral. Dentro de abordaje diagnóstico se obtuvo, resonancia magnética en T1 con gadolinio donde se observa un en cuerpo vertebral T1 hiperintenso, no se observa destrucción de éste, en región perivertebral anterior lesión hiperintensa abarcando desde C5 a T1 con reforzamiento con el medio de contraste de la pared de la lesión, gammagrama óseo con galio con actividad en región de columna cervical y en ambas cabezas humerales. En exámenes de laboratorio llama la atención

Bh Hb 15.5, HT 46.2, Leucos totales 11 800 neutrófilos 3800, Linfocitos 1700, Monocitos 6100 cel/mm³, por lo que se solicita frotis de sangre periférica donde se observaron 45% de blastos. Se realizó Biopsia por aspiración con aguja fina guiado por ultrasonido de la lesión perivertebral, identificándose formas inmaduras mieloides. Aspirado de médula ósea con 80% de blastos y 15% de promielocitos, biopsia de hueso con cambios morfológicos compatibles con hiperplasia de la serie mieloide, por inmunofenotipo concordando con serie mieloide, cariotipo t (15:17). **Conclusiones:** en este paciente por la imagen que se observa a nivel perivertebral se considera un sarcoma mieloide de novo causante de la sintomatología medular que durante el internamiento evolucionó con el desarrollo de una leucemia promielocítica aguda. La compresión medular secundario a un sarcoma mieloide es una manifestación rara de una leucemia mieloide aguda, la presentación primaria tiene una incidencia de 2 casos en 1 millón en adultos. **Palabras clave:** síndrome medular extramedular, sarcoma mieloide, leucemia mieloide aguda.

0035 Dolor abdominal crónico intermitente y rasgo falciforme
Escobar Oscar, Ruiz Diana Gabriela, Patiño Miguel, García Víctor Hugo, Arellano Consuelo Estephani, Castro Alejandrina
Hospital General Tláhuac

Mujer de 16 años, sus antecedentes son: originaria y residente de Guerrero, abuelos maternos primos hermanos, antecedentes perinatales y personales no patológicos sin datos de importancia, menarca a los 14 años, ritmo 30x3 eumenorreica, núbil. Tratada por anemia hipocrómica-microcítica con sulfato ferroso 200mg/día de forma intermitente desde hace 2 años. Refiere 3 internamientos por dolor abdominal, manejado con analgésicos e hidratación, no amerito tratamiento quirúrgico, 6 meses previos a su ingreso acude a urgencias por dolor abdominal cólico y evacuaciones diarreicas sin sangre, el perfil gastrointestinal fue negativo y radiografía de abdomen sin hallazgos significativos, se egresa de urgencias asintomática. Funcionamiento hepático normal, BH: leucocitos 7.000, Hb 12.4 mg/dL, Htc 31.1%, VGM: 77 ft, HCM: 25 pg, CHbCM: 31.9 g/dL, ADE: 12.9%, plaquetas 320,000, diferencial normal, reticulocitos corregidos 1.6, frotis sanguíneo con microcitos, dianocitos y algunos cuerpos de pappenheimer, guayaco negativo, cinética de hierro: He 85 mcg/dL, CFHe 324, % SatHe: 22.8%, transferrina: 293 mg/dL. Ferritina 41.8 mcg/L. Electroforesis de hemoglobina: hemoglobinas inestables en isopropanol negativo, hemoglobina A2 en rango normal, con hemoglobina AS (Hb A: 67.2%, Hb S: 28.8%) compatible con estado heterocigoto para drepanocitosis. **Comentario:** enfermedad

hereditaria mendeliana autosómica recesiva causada por la presencia de Hb S en su forma homocigota (HbS HbS) que produce un cambio en el codón GAC normal de aminoácido en la posición 6 de la Beta globina del cromosoma 11, cambiando ácido glutámico por valina, disminuyendo la solubilidad de la proteína, la HbS forma polímeros que condicionan formas rígidas de los glóbulos rojos. Las mayores concentraciones geográficas se dan en la población negra de África ecuatorial con una prevalencia hasta del 40%, medio oriente y afroamericanos de EUA en un 12% **Conclusión:** en base a la clasificación de los síndromes falciformes, la paciente tiene rasgo falciforme, los cuales cursan por lo general asintomáticos, un 10% puede cursar con crisis de dolor a edades tempranas asociado a eventos de hipoxia. Se debe indagar el patrón de herencia mendeliano y dar consejo genético, el seguimiento es clínico con revisiones anuales, corroborando en cada visita; ictericia, coluria, depuración de creatinina y sobretodo dolor. **Palabras clave:** rasgo falciforme.

0049 Síndrome de lisis tumoral. Presentación de un caso en un paciente con linfoma anaplásico
Aranda Alejandra, Amador Lauro Fabián
Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

Introducción: el síndrome de lisis tumoral (SLT) es una importante



entidad oncometabólica que requiere reconocimiento y tratamiento urgente. La muerte celular mediada por el tratamiento dirigido al cáncer o espontáneamente, conduce a un flujo de salida de material celular rico en potasio, fósforo y ácido úrico en el torrente sanguíneo. Sin embargo, los niveles de calcio en suero típicamente disminuyen en pacientes con SLT a causa de su unión en exceso a fósforo. Estos trastornos metabólicos median la insuficiencia renal aguda, arritmias cardíacas, toxicidad en el sistema nervioso central y finalmente la muerte. Los criterios de diagnóstico más ampliamente utilizadas son los propuestos por Cairo et al en 2004. **Caso clínico:** masculino de 53 años, originario y residente de Valle de Santiago, Guanajuato, jornalero. Alérgico a la penicilina. Niega crónico-degenerativos. Tabaquismo y alcoholismo positivos. Inicia su padecimiento actual hace 4 meses con presencia de adenopatía cervical izquierda, móvil, no dolorosa, con crecimiento progresivo. Asociado a esto, tiene pérdida de peso de 20Kg en 2 meses, así como diaforesis nocturna, astenia, adinamia y fiebre no cuantificada. Se realizó biopsia de la lesión la cual se reporta como linfoma no Hodgkin anaplásico, por lo que es referido a nuestro hospital. A su ingreso, paciente en malas condiciones generales, con masa voluminosa en cuello izquierdo, adenopatías cervicales, axilares e inguinales y hepatoespleno-

megalia, cursando con lesión renal aguda (LRA) KDIGO 3, hiperkalemia, hiperuricemia, hiperfosfatemia, hipocalcemia. Gasométricamente con acidosis metabólica descompensada. Dentro de los factores de riesgo (FR) predisponentes para desencadenar en el paciente SLT son: neoplasia hematológica, enfermedad voluminosa, deshidrogenasa láctica (DHL) elevada, leucocitosis. Cumpliendo con todos los criterios de Cairo-Bishop, estableciendo un Síndrome de Lisis Tumoral (SLT) grado IV. Se manejó inicialmente con hidratación intravenosa, alopurinol, diurético de asa y medidas generales. Posteriormente con exacerbación de la sintomatología a pesar del manejo y necesidad de terapia sustitutiva renal (TSR) por síndrome urémico y anuria. El paciente presenta mayor deterioro de sus condiciones, falla orgánica múltiple y muerte. **Conclusión:** SLT es una urgencia oncometabólica, por lo que requiere de un reconocimiento inmediato, profilaxis y tratamiento inmediatos para evitar complicaciones.

Palabras clave: síndrome de lisis tumoral, criterios de Cairo-Bishop, urgencia oncometabólica, neoplasia hematológica, lesión renal, terapia sustitutiva renal.

0058 Anemia hemolítica primaria por crioglobulinas con comportamiento de anticuerpos calientes, fenotipo CCEE (RZRZ)
Ruiz Diana Gabriela, Patiño Miguel, García Víctor Hugo,

Mercado José Antonio, Jalpilla Miriam, Cruz Javier, Escobar Oscar
Hospital General Tláhuac

Hombre de 62 años, sin antecedentes familiares para enfermedades oncológicas o de la colágena, tabaquismo positivo IT: 2.5, DM2 tratado con hipoglucemiantes orales, no exposición a sustancias mielotóxicas. Inicio 4 meses previos a su ingreso con disnea de esfuerzo progresiva, edema de miembros inferiores, ictericia, astenia, adinamia niega coluria. EF: TA: 120/80mmhg, sin datos neurológicos, ictericia escleral ++ y palidez de tegumentos ++, no adenopatías generalizadas, soplo sistólico plurifocal grado III/IV, ruidos respiratorios normales, abdomen sin hepatomegalia o esplenomegalia, extremidades inferiores con edema infrarotuliano godete ++. Paraclínicos: Hb 6.1 g/dl; VCM: 105fL, HCM: 38.9pg, reticulocitos 4.6%, Gpo. A Rh positivo, frotis sanguíneo; anisocitosis +, macrocitosis ++, oovalocitos +, sin esquistocitos. B2MG: 1.982, DHL 1138 UI/L; BT 4.40, BI: 3.7, BD: 0.7, haptoglobinas 0.28 g/L (baja), IgM 197 mg/dL. Vitamina B12: > 5000 pg/ml, EGO: hemoglobinuria +, eritrocitos 36 X; panel viral de hepatitis y ELISA para HIV negativos, perfil TORCH negativo. Coombs indirecto: Negativo, Coombs directo positivo 4 +. Anti IgG positivo a título 1:32; Anti-C3d, C3b; negativo, Se observaron

crioaglutininas, debido a que el fenotipo fue positivo, se repitió en test a 37° y fue negativo para anticuerpos calientes; Fenotipo sistema Rh (D):CCEE (RzRz), AMO:hipercelular, con diseritropoyesis moderada. Citometría de flujo para HPN: negativa. TAC de tórax, abdomen y pelvis sin datos en relación a enfermedad neoplásica, Tratado con metilprednisolona por 3 días, posteriormente prednisona (1 mg/kg al día). Comentario. Se detectaron anticuerpos irregulares naturales, que condicionaron hemólisis intravascular, la incidencia de AHAI en México es de 1311 casos/año, el 10-20% de los casos se debe a anticuerpos, el gold stand es la prueba de coombs directo (sensibilidad 98%), las aglutininas frías se unen a los hematíes y fijan complemento a bajas temperaturas; el anticuerpo se disocia a 37°C. **Conclusión:** se descartaron procesos neoplásicos hematológicos (HPN y linfoproliferativos), inmunológicos o infecciosos crónicos, así como deficiencias vitamínicas, el caso fue compatible con hemólisis intravascular, coombs directo positivo e indirecto negativo, se determinó la presencia de aglutininas frías, con fenotipo de anticuerpos comúnmente encontrados en AHAI, (30-40% de los casos) la hemólisis remitido con el tratamiento de primera línea recomendado en la fase aguda.

Palabras clave: anemia hemolítica, Coombs directo.

0070 Linfocitosis hemofagocítica (LHH), una rara manifestación de histoplasmosis diseminada (HD)

Ríos Martín Armando, Flores Guillermo, Tena Sergio Paulo, López Raquel Yazmín, Barba Fernando, Aguilar José Luis, Villela Atenas
H.E. Dr. Bernardo Sepulveda, UMAE Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Introducción: la linfocitosis hemofagocítica es una compleja y rara patología que resulta de la activación inmune anormal y excesiva. Se caracteriza por inflamación severa resultado de la sobreproducción de citocinas y hemofagocitosis. Frecuentemente cursa con fiebre, hepatoesplenomegalia y citopenias. En ocasiones la presentación es atípica. La histoplasmosis diseminada se ha reportado como una rara causa en pacientes inmunocompetentes. **Caso clínico:** hombre de 16 años, originario de Chiapas, sin antecedentes de importancia. Es valorado por presentar citopenias graves. Refiere iniciar su padecimiento 8 meses previos, presentando nódulos eritematosos localizados en extremidades inferiores, fiebre intermitente de hasta 40°C y pérdida de peso no intencionada. Durante su evolución manifestó además epistaxis, gingivorragia, rectorragia y hematemesis, cursando con anemia grave y requiriendo 18 concentrados eritrocitarios y 18 plasmas frescos congelados. Durante su valoración se

identifica anemia grave, trombocitopenia grave, prolongación de tiempos de coagulación e hipofibrinogenemia, el frotis de sangre periférica sin esquistocitos, blastos o células anormales. En el aspirado de médula ósea se observan hemofagocitos en número de hasta 3 por campo en más de 20 campos analizados, cumpliendo además 5 de los 8 criterios propuestos para el síndrome. Se inicia manejo con dexametasona e inmunoglobulina, con pobre respuesta. Por persistir febril se realizan mielocultivos y nuevos extendidos de médula ósea, en esta ocasión con hallazgos compatibles con infiltración por Histoplasma capsulatum, por lo que se inicia manejo con anfotericina B, se establece manejo transfusional de soporte con concentrados eritrocitarios, concentrados plaquetarios, plasma fresco y crioprecipitados. A pesar del manejo evoluciona de forma tórpida y fallece. **Conclusión:** la LHH secundaria a HD es una manifestación rara de la enfermedad en pacientes inmunocompetentes, con sólo alrededor de 18 casos reportados en la literatura, con alta mortalidad por el retraso en el diagnóstico, enmascaramiento del cuadro clínico e inicio prematuro de otras terapias. Es importante considerar como abordaje inicial el AMO en pacientes con pancitopenia, elevación en la ferritina y fiebre persistente. El diagnóstico oportuno e inicio temprano de tratamiento



específico con antifúngicos, corticoides, inmunoglobulina y en casos más severos etopósido ha demostrado aumentar las tasas de supervivencia.

Palabras clave: linfocitosis hemofagocítica, histoplasmosis diseminada, inmunocompetente, hemofagocitosis, citopenias, *Histoplasma capsulatum*.

0091 Utilidad de la premedicación en la transfusión sanguínea

Puron Emma, Miranda Tomás, Montemayor Jorge Luis
Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad

Introducción: actualmente no existen indicaciones establecidas para la utilización de la premedicación al realizar transfusiones sanguíneas, sin embargo, se utiliza en una gran parte de los pacientes. **Material y métodos:** es un estudio observacional, transversal, retrospectivo, descriptivo. Pacientes mayores de 18 años y de cualquier sexo que se les haya indicado transfusión sanguínea en un hospital privado de Monterrey, Nuevo León, en el 2015. **Resultados:** se recabaron un total de 1292 pacientes, de los cuales 971 (75%) son de medicina interna, 109 (8%) de traumatología, 47 (4%) de ginecología y obstetricia, y 167 (13%) de cirugía. 224 (17%) se premedicaron y 1068 (83%) no se premedicaron. Dentro de los 224 pacientes que se premedicaron; el 86% fueron de medicina interna, 4.9% de traumatología, 6.25% de cirugía y 2.23%

de ginecología y obstetricia ($p=0.0002$). Un hecho relevante es que 1 de cada 5 médicos internistas premedican. En cuanto a los efectos adversos presentados posterior a la transfusión, 0.54% se presentaron de manera global, 0% de los pacientes premedicados comparado con los que no fueron premedicados que presentaron 0.65% ($p=0.5$). Documentándose rash en 0.40%, edema periorbitario 0.09%, edema labial 0.09%, fiebre 0.20% y shock anafiláctico en 0.09%. En el aspecto del valor de hemoglobina con la cual se decidió realizar la transfusión fue o no justificada se recabo que en total un 17% de las transfusiones fueron justificadas. Por especialidad se vio que medicina interna (21%) fue el de mayor justificación para las transfusiones sanguíneas y cirugía general (4%) el de menor justificación, mientras que ginecología y obstetricia 13% y traumatología 6% ($p<0.0001$). Así mismo se documentó con qué valores de hemoglobina se realizaron las transfusiones siendo de manera global con una hemoglobina de 8.4 g/dL ($\pm 1,7$). Por especialidades encontramos que Medicina Interna fue el de menor valor de hemoglobina con 8,1 g/dL ($\pm 1,4$) y el de mayor cirugía general con 9,6 g/dL ($\pm 1,9$) $p<0.001$. **Conclusión:** no existe diferencia para prevenir efectos adversos con la premedicación. La mayoría de las transfusiones no están justificadas; siendo Medicina Interna el que más justifica la transfusión

y el que con menor hemoglobina transfunde.

Palabras clave: transfusión sanguínea, premedicación, efectos adversos.

0096 Trombosis venosa mesentérica idiopática: reporte de caso

Martínez Arturo Adrián, Bracho Leonardo Alejandro, Macías Amador, Sánchez María Teresa
Tecnológico de Monterrey

Introducción: la trombosis venosa mesentérica es una patología poco común, con una incidencia en aumento en los últimos 20 años debido al mayor uso de estudios de imagen (Blumberg, et al, 2016). Se relaciona con un estado de hipercoagulabilidad, por lo que su etiología es diversa, desde causas adquiridas, como medicamentos, estados inflamatorios, malignidad, o alteraciones genéticas heredadas (Singal, et al, 2013). Tiene una elevada mortalidad, por lo que su tratamiento debe realizarse de manera inmediata (Hmoud, et al, 2014).

Presentación de caso: paciente femenino de 63 años de edad, con antecedentes personales de apendicectomía, histerectomía con ooforectomía bilateral y 3 cesáreas; hipercolesterolemia tratada con atorvastatina, hiperuricemia tratada con alopurinol y osteoporosis tratada con denosumab. Acude por presentar dolor abdominal de 4 días de evolución, difuso, de intensidad moderada a severa, irradiada a región dorsal, y acompañada

de náusea sin vómito. A la exploración física, abdomen con peristalsis presente, generalizada, blando, depresible, con dolor difuso a la palpación profunda. Estudios paraclínicos reportan: biometría hemática, electrolitos séricos, amilasa, pruebas de función hepática y renal dentro de rangos normales. TAC de abdomen con contraste IV: trombosis en vena mesentérica superior hasta la porción inferior de la vena porta extrahepática. Se realiza trombolisis dirigida y trombectomía por catéter. Resto de estudios se reportan: anticoagulante lúpico y anticardiolipinas negativas; tiempos de coagulación, homocisteína, proteína C y proteína S normales; Factor V de Leiden negativo; fibrinógeno elevado. Ultrasonido de miembros inferiores se reporta negativo para trombosis venosa profunda. TAC de tórax contrastado se reporta libre de embolia pulmonar. La paciente evoluciona favorablemente, se egresa con tratamiento con apixabán. **Discusión:** debido a la ausencia de una etiología clara como la causa del estado hipercoagulable en esta paciente, el diagnóstico definitivo fue de trombosis venosa mesentérica idiopática. Sin embargo, llama la atención el tratamiento con denosumab, aunque no está demostrado su efecto hipercoagulable. **Conclusiones:** la trombosis venosa mesentérica, aunque es una enfermedad con diagnóstico poco común, debe de incluirse en el diagnóstico diferencial de causas

isquémicas de dolor abdominal. De igual forma, debe de identificarse de manera exhaustiva la posible causa del estado hipercoagulable.

Palabras clave: trombosis, idiopática, mesentérica, hipercoagulabilidad, isquemia, venosa.

0114 Panhipopituitarismo y mononeuropatía craneal como manifestación inicial de linfoma NK nasal que imita tuberculosis meníngea

Carreño Paulina, Pineda Luis Francisco, Leal Gustavo, García Blanca Sinahí

UMAE- Especialidades CMN La Raza, IMSS

Introducción: el linfoma T NK es raro, agresivo de mal pronóstico, se origina en región mediofacial, con cefalea, sinusitis u obstrucción nasal, y puede extenderse a tejidos adyacentes. El virus de Epstein Barr (VEB) se relaciona con su patogénesis. **Objetivo:** presentar un caso de linfoma NK nasal con infiltración a SNC simulando tuberculosis (TB) meníngea con panhipopituitarismo y mononeuropatía craneal. **Caso:** hombre de 31 años. Inició con obstrucción nasal, cefalea, fiebre y diplopía por paresia de NC derechos III, IV y VI, la RMN Cráneo con hiperintensidad hipofisaria sugestiva de adenoma y proceso inflamatorio esfeno-etmoidal izquierdo. Neurología documentó en LCR hipoglucorraquia (47mg/ml), proteinorraquia (107 mg/ml) y leucocitos (41 mm³) con

70% MN, además de fiebre con Hb 11.9 g/dl, leucocitos 2800, DHL 645U/L y panhipopituitarismo, por el cual quedó a cargo de medicina Interna. Se realizó nueva punción lumbar (PL) y el LCR reportó: glucosa 14mg/dl, LDH 196 mg/dl y proteinorraquia 263 mg/dl, pleocitosis (70%MN), PCR para TB negativa y cultivos para micobacterias. TAC con esplenomegalia. Estudios microbiológicos fueron negativos. El AMO y FSP con patrón reactivo. Por la fiebre, mononeuropatía craneal y pleocitosis, se sospechó TB meníngea y se dieron antifímicos, presentando hepatotoxicidad, siendo suspendidos. Tuvo Hb 7.6 g/dl y neutrófilos 448, requiriendo FSC-GM y transfusión. Persistió febril y nueva parálisis del VII NC derecho. RMN cráneo con realce y engrosamiento dural, sinusitis etmo-esfenoidal. Ante persistencia de DHL alta, se realizó biopsia ósea, con mielodisplasia. Tuvo mayor obstrucción nasal izquierda y presentó úlcera de paladar blando con biopsia de inflamación histiocítica perivascular. Gammagrama Ga67 captó en senos etmoidales. El cultivo de LCR para micobacterias fue negativo. Se hizo otra PL con citología, reportó infiltración de neoplasia linfoide. IgG para cápside y nuclear para VEB fue reactiva. Se realizó biopsia de cornete nasal con reporte de neoplasia linfoide con patrón de crecimiento difuso, e inmunohistoquímica compatible con Infiltración por Linfoma de estir-



pe "T" maduro NK. **Conclusión:** el linfoma NK puede infiltrar el SNC, dando diplopía, por parálisis de NC, el LCR puede mostrar pleocitosis, proteinorraquia e hipoglucorraquia y la citología puede ser negativa, la RMN puede tener realce leptomeningeo. Los clínicos deben conocer que esta patología puede simular otras enfermedades.

Palabras clave: linfoma NK nasal, panhipopituitarismo, tuberculosis meníngea.

0123 Síndrome mielodisplásico y gammapatía monoclonal de significado incierto como presentación del diagnóstico de infección por virus de hepatitis C

Valenzuela Ana Karen

Fundación Clínica Médica Sur

Introducción: la infección por virus hepatitis C (VHC) es un problema de salud mundial. Los efectos de la infección crónica incluyen cirrosis, enfermedad hepática terminal y carcinoma hepatocelular; aunque no existe vacuna efectiva, la infección viral persistente ahora es potencialmente curable con tratamiento médico. Las manifestaciones extrahepáticas por VHC son comunes, pueden ser la forma de presentación al momento del diagnóstico o presentarse durante el curso de la infección crónica. La infección por VHC causa distintas alteraciones hematológicas, entre ellas la gammapatía monoclonal de significado incierto, citopenias y recientemente el

síndrome mielodisplásico están descritas. Presentamos el caso de una paciente con síndrome mielodisplásico y gammapatía monoclonal de significado incierto con trombocitopenia severa persistente que no responde a tratamiento inicial. Presentación del caso. Mujer de 65 años de edad con antecedente de transfusión y tabaquismo activo en tratamiento actual por hipotiroidismo primario. Inició con astenia, adinamia e hiporexia. Exploración física palidez generalizada y esplenomegalia. Laboratorios generales: citometría hemática con bicitopenia (anemia normocítica normocrómica y trombocitopenia) y aumento de globulinas en pruebas de función hepática. Se realizó diagnóstico de gammapatía monoclonal de significado incierto, proteína IgG triclonal con especificidad kappa y síndrome mielodisplásico. Recibió tratamiento con lenalidomida, aspirina y dexametasona con persistencia de B2-microglobulina elevada. Posteriormente melfalán sin mejoría y tratamiento con azacitidina sin éxito. Inició con trombocitopenia severa y múltiples petequias en miembros inferiores. Presentó biometría hemática con pancitopenia, pruebas de función hepática normales. C4 disminuido y ANA's (+) 1:160 Patrón nucleolar. PET-CT con incremento del tamaño del lóbulo caudado hepático, adenopatías hipermetabólicas en hilio hepático y espacio portocava.

Perfil viral con anticuerpos virus hepatitis C repetidamente reactivos, carga viral RNA por PCR cuantitativo con 4,890,000/6.69 Log UI/mL. Fibroscan F1-F2. Genotipo 1b. **Conclusiones:** el 38% de los pacientes presentan al menos una manifestación extrahepática y en la mayoría de los casos relacionadas directamente a la presencia del virus. Debemos conocer las manifestaciones clínicas y sospechar el diagnóstico para dirigir el tratamiento definitivo de éstos pacientes en quienes el pronóstico puede ser excelente.

Palabras clave: virus hepatitis C, trombocitopenia, gammapatía, monoclonal, síndrome, mielodisplásico.

0134 Características clínicas, bioquímicas y pronóstico del síndrome hemofagocítico en adultos hospitalizados por fiebre prolongada: análisis retrospectivo de una serie de casos del Hospital Regional de Alta Especialidad Ciudad Salud

Cetina José Hiram², Mena Blanca Aurora², Cruz Mario², Tevera Mónica Georgina¹, Molina Ángel², Sepúlveda Jesús²

¹ Hospital General de Zona núm. 1 IMSS; ² Hospital Regional de Alta Especialidad Ciudad Salud

Introducción: el síndrome hemofagocítico (SH) es una entidad clínica grave que pone en peligro la vida y puede ser desencadenado por infecciones, neoplasias y enfermedades autoinmunes. Ha sido clásicamente descrito

en población pediátrica aunque también ocurre en adultos. El diagnóstico se establece si existe alguna mutación patológica consistente con el SH o si se cumplen al menos 5 de los 8 criterios clínicos y bioquímicos establecidos por el estudio pediátrico HLH-2004. Sin embargo, es bien conocido que en la población adulta, el diagnóstico de SH es complejo debido a que no todos los pacientes cumplen los 5 criterios necesarios para hacer el diagnóstico de forma simultánea, sobre todo aquellos donde no se demuestra hemofagocitosis en la médula ósea. En estos casos, el abordaje diagnóstico y terapéutico es mucho más complicado y puede tener implicaciones en el pronóstico. **Objetivos:** se llevó a cabo un análisis retrospectivo de las características clínicas y bioquímicas del SH en sujetos adultos admitidos a un centro terciario para protocolo intrahospitalario de fiebre prolongada entre 2014-2016. **Resultados:** se incluyeron 3 hombres y una mujer con diagnóstico de SH. La edad al diagnóstico fue de 64.75 años (42-73). Al ingreso, los cuatro pacientes presentaban hepatoesplenomegalia y al menos, una citopenia. El diagnóstico de SH fue sospechado en la primera semana del ingreso hospitalario en todos los casos, sin embargo pudo ser establecido hasta los 26.6 días de estancia (12-25), cuando se cumplieron los 5 criterios diagnósticos. Se evidenció hemofagocitosis en 1/4 casos. La ferritina sérica, el

dímero-D, la beta 2 microglobulina, la proteína C reactiva y la eritrosedimentación fueron los hallazgos bioquímicos más consistentes con el desarrollo de HS en los 4 casos. La causa subyacente fue encontrada solo en 1/4 casos (linfoma primario de bazo). Se otorgó tratamiento con esteroides y/o etopósido y/o ciclosporina en 3/4 casos. La mortalidad intrahospitalaria a 30 días posterior al diagnóstico de SH fue de 75%. **Conclusiones:** en pacientes con fiebre, hepatoesplenomegalia y citopenias de origen desconocido, el SH debe ser considerado dentro de los diagnósticos diferenciales. La medición repetida de los biomarcadores asociados a SH como la ferritina, el dímero-D y a beta2-microglobulina así como la búsqueda exhaustiva de hemofagocitos podrían ser útiles para establecer un diagnóstico precoz, un tratamiento oportuno y mejorar la sobrevida y el pronóstico.

Palabras clave: síndrome hemofagocítico, fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia, ferritina.

0145 Síndrome de Sweet y trombosis de la vena cava como presentación inicial de leucemia mieloide aguda. Reporte de caso

Cuéllar Adrián Bernardo, Ocampo Sonia, Del Cueto Ángel, Torres Nadia Denise, Herz Maira Elizabeth, Ocampo Jorge, Vázquez Osvaldo

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

El síndrome de Sweet (SS) se caracteriza por fiebre, neutrofilia, lesiones cutáneas eritematosas dolorosas y un infiltrado difuso de neutrófilos en la dermis. SS es una entidad rara, se ha estimado una incidencia de 2.7 casos por millón de personas por año. SS se asocia en un 15-20% a malignidad, dentro de este grupo 85% es debido a neoplasias hematológicas. El SS ocurre solamente en el 1% de los pacientes con leucemia mieloide aguda. La trombosis es el síntoma inicial en 3.2% de los casos de LMA no-M3. Femenino de 43 años de edad que inicia su padecimiento 4 meses previos con placas dolorosas en las extremidades, fiebre, tos crónica, astenia y una pérdida de 11 kg (16% de su peso corporal). Las lesiones cutáneas eran diseminadas a extremidades superiores e inferiores, de 3 a 5 cm, caracterizadas por placas eritemato-violáceas, con pseudovesículas y bullas. La paciente no tenía adenopatías palpables y al examen físico había además edema doloroso de miembros inferiores. Hemoglobina: 6.55 g/dl; Leucocitos: 4.32 k/μl; Neutrófilos totales: 1.15 k/μl; Plaquetas: 203 k/μl; velocidad de sedimentación globular: 28 mm/hr; proteína C-reativa: 26.10 mg/dl; lactato deshidrogenasa: 225 U/L; PPD negativo; coccidioindina negativo. Se realiza TAC de abdomen contrastado que muestra trombosis parcial de la vena cava, venas ilíacas y venas femorales. Anticardiolipinas: IgG 7.03 GPL, IgM 6.41 MPL; panel



viral negativo: VIH, Hepatitis B y C. Se realiza biopsia de piel tipo punch de las lesiones que muestra infiltrado neutrofílico en dermis compatible con Síndrome de Sweet. Por la sospecha de malignidad se realiza biopsia de médula ósea que muestra hiperplasia de blastos de aspecto mieloides. Se diagnóstica leucemia mieloides aguda. La citometría de flujo revela inmunofenotipo M2. Se inicia quimioterapia con mitoxantrona y citarabina. En el caso LMA es extremadamente raro que el SS sea la manifestación inicial. Kazmi et al. reportaron 2178 pacientes con LMA de los cuales 21 cumplieron criterios diagnósticos de SS, solamente en 1 paciente el SS fue diagnosticado antes del desarrollo de la LMA. Nunca antes se ha reportado un caso de LMA presentándose como SS y trombosis venosa profunda. Nuestro paciente cumplía todos los criterios diagnósticos de Su and Liu modificados. En conclusión, la presencia del SS debe elevar la sospecha diagnóstica de malignidad hematológica en el contexto clínico apropiado, por lo que se debe realizar un abordaje diagnóstico oportuno.

Palabras clave: síndrome de Sweet, leucemia mieloides aguda, trombosis venosa profunda, trombosis de la vena cava.

0147 Asociación de cáncer de mama con anemia microangiopática en un paciente femenino de 58 años

Villegas Diana Alejandra, Fandiño Marcela Catalina
Hospital Juárez de México

Paciente FAMS, femenino de 58 años, quien cuenta con los siguientes antecedentes de importancia: AHF: carga genética línea paterna para cáncer pancreático. APNP: habita casa propia, construida con materiales perdurables, con todos los servicios básicos de urbanización, niega convivencia con fauna doméstica, Consumo de alcohol negativo, Tabaquismo negativo, convivencia con tosedores crónicos negativo, exposición a biomasa negativo. APP: Diagnóstico de cáncer de mama en 2013 estirpe carcinoma lobular invasor con patrón difuso y un carcinoma ductal in situ de bajo grado con patrón cribiforme y papilar, inmunohistoquímica E-cadherina: positiva en área de carcinoma ductal. Receptores de estrógeno con positividad en 90%, receptores de progesterona con positividad de 40%. HerB-2 neu: Positivo. En tratamiento quimioterapéutico con doxetacel 11 y radioterapia. Antecedente de mastectomía radical izquierda en 2013 sin complicaciones; antecedentes transfusionales negativos, traumatismos negativo. Lo inicia 2 semanas previas a su ingreso al presentar ataque al estado general, consistente en astenia severa, adinamia, hiporexia que progresa a anorexia, asociado a palidez mucocutánea y disnea que al principio fue de medianos

esfuerzos, pero luego progreso a pequeños esfuerzos, sin tos o expectoración, con mejoría en reposo, asociado a 1 episodio de emesis de contenido gastrointestinal, motivo por el que acude a valoración. Estudios de laboratorio: biometría hemática: HB 6.9, HTO 20.3%, VCM: 83.6, PLT 177 000, NEU 13540, LINF 2560. Química sanguínea y pruebas de funcionamiento hepático: Cr: 0.67 mg/dl, BUN: 28 mg/dl, urea: 70, BT 9.3, BD 2.9, BI: 6.4, TGO 402, TGP 87, LDH 2811, CK 291, CK-MB 158. Na 135, K 4.4, Cl 106, Ca 8.6 frotis en sangre periférica: Reportando la presencia de esquistocitos. Coombs directo: negativo. IDX: anemia severa hemolítica microangiopática, carcinoma ductal de mama estadio EIII T3N2M2 con metástasis óseas. Paciente control por carcinoma ductal de mama, con respuesta parcial a quimioterapia, documentándose a su ingreso a urgencias síndrome anémico, la anemia documentada de características hemolíticas, apoyándose el diagnóstico en hiperbilirrubinemia a expensas de la directa con elevación marcada de LDH, así mismo frotis en sangra periférica con reporte de esquistocitos, sugiriendo anemia hemolítica microangiopática relacionada a cáncer de mama, con una incidencia de 13%, sobrevida 2-150 días de vida posterior al diagnóstico.

Palabras clave: anemia, microangiopática, cáncer, mama, femenino, 58^a.

0153 Masculino de 80 años, con bicitopenia y síndrome febril, con diagnóstico de macroglobulinemia de Waldenström, con inmunohistoquímica concluyente de mieloma múltiple IgM K

Gordoa Edgar, Aquino Jorge Eduardo, Márquez Félix Gibrant Hospital General Dr. Manuel Gea González

Se presentó a nuestro servicio el caso de un masculino de 80 años, residente de Oaxaca, previamente obrero de la construcción. Antecedentes heredofamiliares de cáncer gástrico en madre, padre evento cerebrovascular, hermanos diabetes mellitus. Antecedentes patológicos de rinitis y conjuntivitis atópica hace 2 años, sin tratamiento, hipertensión arterial sistémica hace 1 año, sin tratamiento, alergia a penicilina, quirúrgicos irrelevantes al cuadro, con hospitalización en octubre 2015 por síndrome anémico, hematoma subdural crónico derecho e higroma hemisférico izquierdo. Se encontraba en seguimiento en la consulta externa de hematología por pancitopenia. Laboratorios EPO 105mU/mL, IgM 2434mg/dL, Inmunofijación Urinaria patrón monoclonal κ - κ libre, inmunofijación en suero monoclonal IgM κ , β 2-microglobulina 5.53, BAMO 23.11.15 hiper celular con alteración en maduración serie eritroide y granulocítica. Diagnóstico presuncional Macroglobulinemia de Waldenström, en tratamiento clorambucilo (ECO-TT: FEVI

60%), prednisona y EPO 20,000 Ui/sem. Ingresó el 18.02.16 por síndrome febril en estudio y Bicitopenia (Leu 5.9, N 3.1, Hb 10.7, HTO 32.3, Pla 33, Glu 131, Cr 0.83, Na 124, K 3.9, Cl 94, CaQ 8.4, P 3.08, Mg 1.7, BT 0.73, BI 0.24, Alb 2.19, ALT 15, AST 25, DHL 420, PCR 10.2, TP 17.9, INR 1.3, TTPA 37.3). 25.02.16 TC tórax y abdomen: Neumopatía intersticial bilateral, atelectasias y derrame pleural, esplenomegalia, estructuras óseas con cambios degenerativos. 01.03.16 TC senos paranasales normales. 02.03.16 presentó dolor abdominal intenso, valoración por CG, sin irritación peritoneal, disminución Hb 9.2 a 6.9, Pla 11. 04.03.16 TC tórax y abdomen: absceso de psoas vs hematoma abscedado. Reporte de hemocultivos seriados negativos, sin criterios de endocarditis. 03.03.16 BAMO células plasmáticas CD38+ y CD170+, plasmocitos 11%, CD20-, diagnóstico de mieloma múltiple IgM κ . Inició dexametasona, sin mejoría, no candidato QT por EKOG 4. 23.03.16 ingresó a cuidados paliativos. 26.03.16 Fallecimiento. Este caso excepcional de un mieloma múltiple IgM κ , representó un reto diagnóstico, debido a que usualmente se presenta IgG e IgA, condicionando MGUS y Waldenström a la mayoría de estos casos, y cuyo significado adquiere relevancia en base al pronóstico, debido a la potencial curación, alta tasa de recaídas y mortalidad en mieloma, más

aún en pacientes no candidatos a tratamiento quimioterapéutico o trasplante autólogo, como el caso presentado.

Palabras clave: mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, bicitopenia, síndrome febril.

0156 Linfoma plasmablástico como causa de hipercalcemia y lesiones osteolíticas en paciente con virus de inmunodeficiencia adquirida. Reporte de un caso

Olvera Arturo, Vásquez Daniel Geovani, Carrillo Ana Laura, Aguilera Yuridiana, Martínez Emmanuel, Martínez Alberto, Cruz José Eduardo

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: la asociación de lesiones osteolíticas con linfoma se encuentra en 5-15% de los casos, e hipercalcemia y linfoma en 10%, siendo aún más raras estas como manifestaciones iniciales de un linfoma (2%). El linfoma plasmablástico representa 2-15 % de todos los linfomas asociados a infección por VIH. La localización más frecuente es la cavidad oral. En revisiones de la literatura se ha encontrado que la afección ósea se presenta en 4% de estos pacientes. Por la rareza de esta enfermedad se presenta el presente caso. **Caso:** masculino de 35 años de edad con infección por VIH diagnosticada 9 meses previos a su ingreso, en tratamiento con emtricitabina, tenofovir y atazanavir. Última carga viral



en metas terapéuticas. Inicia su padecimiento actual al presentar de manera súbita fractura de húmero derecho, sin dolor previo al evento. Dos meses después presenta nueva fractura en miembro superior izquierdo de forma espontánea. Es enviado de Traumatología y Ortopedia por falta de consolidación de las fracturas, protuberancia en región occipital fluctuante e hipercalcemia grave. Niega la presencia de fiebre, diaforesis, pérdida de peso o infecciones de repetición; refiere un adecuado apego al tratamiento anitretroviral, sin antecedentes de infecciones oportunistas previas. Durante se solicitó serie ósea metastásica, observándose lesiones líticas en múltiples regiones (cráneo, tórax, húmeros, fémur y tibia izquierdos). Se descarta mieloma múltiple e hiperparatiroidismo, así como algún tumor primario en tórax y abdomen. Se dio tratamiento con hidratación con solución salina y una dosis de ácido zoledrónico 4 mg, con lo que mejoró la hipercalcemia. Se realizó biopsia de hueso y de tumoración de tejidos blandos a nivel de cráneo, reportándose en estudio histopatológico linfoma plasmablastico con expresión de CD 138, MUM 1, CD 43 y restricción de cadenas ligeras lambda con índice de proliferación del 80% asociado a virus de Epstein Barr. **Conclusiones:** el linfoma plasmablastico es una entidad rara de difícil diagnóstico que tiene una fuerte asociación con el VIH, ocurre

predominantemente en varones jóvenes (entre 39 y 44 años). En casos como el anteriormente presentado el diagnóstico diferencial más importante debe realizarse con algunas formas agresivas y poco diferenciadas de mieloma (o plasmocitoma), ya que el manejo y pronóstico de estas entidades son muy diferentes.

Palabras clave: linfoma plasmablastico, VIH, hipercalcemia, lesiones osteolíticas, mieloma múltiple, linfoma no Hodgkin.

0178 Amiloidosis sistémica de cadenas ligeras asociada a mieloma múltiple. Reporte de un caso

Vásquez Enzo Christopher, Briceño Fernando

UMAE Dr. Antonio Fraga Mouret, CMN La Raza IMSS

Introducción: en la amiloidosis AL las fibras están compuestas de fragmentos de cadenas ligeras monoclonales. La presentación clínica depende del órgano afectado incluyendo compromiso renal en el 50% de los pacientes con síndrome nefrótico, cardiomiopatía restrictiva, hepatomegalia y púrpura. En el 10% de los pacientes existe asociación con mieloma múltiple. **Caso:** femenino de 48 años sin antecedentes patológicos, que presentó disnea paroxística nocturna, tos, edema de miembros inferiores, ortopnea, disnea de medianos esfuerzos además de presencia de equimosis de 8 x 5 mm en brazos,

piernas y cara anterior y posterior del tórax así como orina espumosa. A la exploración física con hepatomegalia. Se objetivó creatinina 1.6 mg/dl, examen de orina con albuminuria y hematuria microscópica. Se realiza ecocardiograma en donde se observan septum interventricular, pared lateral, inferior y anterior engrosadas, con puntillado sugestivo de infiltración, FE 60% y disfunción diastólica por alteraciones en la relajación, derrame pericárdico de 250 cc sin compromiso hemodinámico y HAP leve a moderada PSAP 50 mmHg. En la recolección de orina se reportan 7.38 g de proteínas con electroforesis de proteínas sin pico monoclonal. Se realiza biopsia renal en donde se reporta amiloidosis glomerular vascular e intersticial, cambios degenerativos focales a epitelio tubular. Kappa y lambda positivas de manera inespecífica, marcación para amiloide AA negativa; por lo que se indica tratamiento con melfalán y prednisona. En estudios de laboratorio, se reporta anemia, elevación de la creatinina a 2.5 mg/dl y calcio sérico de 10.4 meq/dl, por lo que se realiza aspirado de médula ósea en donde se observa hipocelularidad con 30% de células plasmáticas. Se concluye diagnóstico de Mieloma múltiple y el servicio de Hematología inicia talidomida y dexametasona. Electroforesis: albumina 38.5 alfa1 2.9 % alfa 20.6% beta 19.1% gama 18.9% Inmunoglobulinas: IgG: 299

MG/DL IgA: 123. mg/DL IgM: 89.70 mg/dl IgE; 421.0 UI/ml

Conclusión: los pacientes con amiloidosis de cadenas ligeras pueden tener otras discrasias de células plasmáticas como macroglobulinemia de Waldenstrom o mieloma múltiple en el 10%. Cuando coexisten, el mieloma múltiple es diagnosticado antes o durante el diagnóstico de la amiloidosis. El hallazgo de 30% o más de células plasmáticas, hipercalcemia y dolor abdominal o lesiones líticas en un paciente con amiloidosis, sugieren la coexistencia de mieloma múltiple. **Palabras clave:** amiloidosis, mieloma múltiple, cadenas ligeras.

0183 Tumor pélvico como manifestación de linfoma no Hodgkin de células del manto

Reyes Claudia Araceli, Arriaga Anabel, Estrada Emilio, Lara Ángel Armin, Martínez Josué
Centro Médico ISSEMYM

Introducción: el diagnóstico de los tumores pélvicos es complejo debido a las múltiples causas que lo originan y a los numerosos tratamientos que pueden ser empleados, lo que obliga a un diagnóstico oportuno. Femenino de 59 años de edad con antecedentes familiares de hipertensión arterial, enfermedad cardiovascular, cáncer de mama y neoplasia intracraneal. Portadora de hipertensión arterial sistémica de 10 años de evolución en tratamiento con ARA II Inicia padecimiento actual 6 meses previos con sen-

sación de plenitud temprana, hiporexia, pérdida ponderal de 15kg aproximadamente en 2 meses agregándose astenia, adinamia, diaforesis de predominio nocturno. 20 días previos a su ingreso presenta incremento de circunferencia abdominal indolora; posteriormente disnea de medianos esfuerzos progresiva a pequeños esfuerzos por lo que acude a urgencias. A la exploración física con taquipnea, síndrome de derrame pleural bilateral del 60% aproximadamente, ascitis grado II y ganglio < 1 cm en región inguinal derecho ingresando al servicio de Medicina Interna PPD anérgico. Biometría hemática con linfocitos con núcleo en forma de corazón con citoplasma casi imperceptible 21% biomorficos y hendidos en 31%. Tomografía toracoabdominal con derrame pleural bilateral de 50%, ascitis y tumor pélvico. Se realiza paracentesis con GASA 0.9, criterios de Light para exudado. CA 125: 1423. Citopatológico de líquido pleural con células de adenocarcinoma. Se toma biopsia guiada por tomografía de implante mesentérico con resultado histopatológico de linfoma difuso de células pequeñas hendidas y no hendidas. Como estudios de extensión se realizó resonancia magnética sin metástasis óseas, ultrasonido abdominal con quiste mesentérico probable carcinomatosis y adenopatías mesentéricas. Requiere de segunda paracentesis y toracocentesis por persistir con

disnea. Finalmente se confirma diagnóstico por Centro Oncológico Estatal de tejido fibroso infiltrado por linfoma de células del manto, con inmunohistoquímica CD20, CD5, ciclina D1, Bcl-2, MUM-1 positivos, en células neoplásicas, CD3, CD10, Bcl.6 negativos, siendo referida para continuar tratamiento y seguimiento. **Conclusión:** los tumores pélvicos son principalmente de tipo ginecológico, sin embargo este caso destaca la importancia de otros diagnósticos diferenciales como El linfoma no Hodgkin de células del manto cuya incidencia es rara, su pronóstico ominoso derivado del diagnóstico tardío.

Palabras clave: tumor, pélvico, linfoma, Hodgkin, inmunohistoquímica, células.

0196 Presentación concomitante de enfermedad de Hodgkin y tuberculosis

González Luis Alfredo, Pérez Mayra, Grimaldo Flavio Adrián
Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: la ocurrencia simultánea de enfermedad de Hodgkin y tuberculosis es una situación clínica poco frecuente, de difícil abordaje diagnóstico y terapéutico debido a su presentación clínica similar. Muy pocos informes de casos de esta presentación han sido publicados hasta la fecha. Un tumor maligno primario como el linfoma de Hodgkin puede causar una supresión de la inmunidad



celular que predispone a una infección concomitante por tuberculosis. Un mal diagnóstico o el retraso en el diagnóstico de la tuberculosis y la enfermedad de Hodgkin pueden producirse debido a los signos y síntomas de presentación similares. **Caso:** masculino de 66 años de edad con cuadro clínico de 4 meses de evolución con fiebre en rangos de 38-39°C de predominio vespertino, que cedía con la ministración de antipiréticos, acompañada de diaforesis profusa de predominio nocturno, pérdida de peso de 11 kg en los últimos 4 meses, astenia, adinamia, hiporexia, debilidad de miembros inferiores, disnea de pequeños esfuerzos. Laboratorio: Glu 105mg/dL, BUN 27mg/dL, Urea 58mg/dL, Cr 1.0mg/dL, BT 0.86 mg/dL, BD 0.52mg/dL, BI 0.3mg/dL, AST 105U/L, ALT 77U/L, DHL 305U/L. Na 136 mmol/L, K 4.0mmol/L. Leu 1,900, Hb 5.6g/dL, Hto 17.1%, VCM 77.7fL, HCM 25.5pg, Plt 70,000, Neu 1,500, Lin 200. TAC toraco-abdomino-pélvica: adenopatías cervicales y medias-tinales, hepatoesplenomegalia, lesiones hipodensas hepáticas, adenopatías retroperitoneales e iliacoinguinales. BAAF de adenopatía cervical: linfadenitis crónica granulomatosa secundaria a tuberculosis. Biopsia excisional de adenopatía cervical: proceso linfoproliferativo que sugiere linfoma. Biopsia de médula ósea: Infiltración por linfoma de Hodgkin e inflamación granulomatosa asociada

a micobacterias ácido alcohol resistentes compatible con tuberculosis. Anticuerpos primarios: CD30, CD15 y LMP1 positivos. **Conclusión:** en nuestro país son pocos los casos reportados de presentación concomitante de enfermedad de Hodgkin y tuberculosis, por lo tanto no existen estadísticas sobre la incidencia o prevalencia de esta presentación clínica. México es considerado un país endémico para tuberculosis, por lo que si nos enfrentamos ante un caso de tuberculosis que no responde a pesar de un tratamiento regular debemos de pensar, entre otras cosas, en la coexistencia de un tumor maligno.

Palabras clave: linfoma, tuberculosis.

0210 Utilidad clínica del ancho de distribución eritrocitaria como factor pronóstico de enfermedades cardiometabólicas en el sujeto obeso y su correlación con factores de riesgo

Pérez Daniela de Jesús, Zapata Rogelio, Arango Johana Isabel, Díaz Leidy Jineth, Whittall Laura Patricia, Galván Alejandra, López Diego

Hospital General de México

Introducción: la obesidad es un problema de salud pública mundial, con alta mortalidad y costos. México se encuentra entre los países con mayor prevalencia. Ha surgido interés en el desarrollo de predictores de riesgo cardiometabólico en esta población. Al ser una en-

fermedad inflamatoria crónica, se han estudiado marcadores inflamatorios séricos, celulares y subrogados. El ADE es un parámetro sencillo y barato, con utilidad en patologías inflamatorias y cardiovasculares, que se ha asociado a mortalidad. Se considera que puede relacionarse con complicaciones cardiometabólicas en sujetos obesos. **Material y métodos:** se realizó un estudio observacional, retrospectivo, analítico de las principales variables predictoras de riesgo cardiometabólico. Incluyó 132 pacientes atendidos en CAIDO del Hospital General de México. Se calculó Correlación de Pearson entre valores séricos de ADE y variables cuantitativas de interés. Se calculó T de student y ANOVA para comparar las medias de los niveles de ADE y los factores de riesgo de interés. Se consideraron como las principales enfermedades cardiometabólicas SAHOS, HAS, dislipidemia y diabetes. **Resultados:** se encontró correlación positiva entre el ADE y el peso ($r=0.25$, $p=0.04$), IMC ($r=0.31$, $p < 0.001$), perímetro de cintura ($r=0.3$, $p=0.001$), perímetro de cadera ($r=0.25$, $p=0.005$), contenido de grasa visceral ($r=0.2$, $p=0.04$) y niveles de ácido úrico ($r=0.31$, $p < 0.001$). No se encontraron diferencias significativas entre ADE y las complicaciones cardiometabólicas analizadas. **Discusión y Análisis:** el objetivo fue determinar la correlación del ADE con parámetros antropométricos y bioquímicos como

subrogados de riesgo cardiometabólico. Como se ha sugerido, es un marcador práctico en enfermedades inflamatorias, relacionado con mortalidad y riesgo cardiovascular en pacientes con padecimientos crónicos y críticamente enfermos. Este estudio encontró correlación positiva con parámetros asociados con la composición grasa corporal y, por tanto, con resistencia a la insulina, lo que sugiere su utilidad en sujetos obesos. La falta de asociación estadística con enfermedades cardiometabólicas aludiría a que es un marcador independiente y temprano en esta población. **Conclusiones:** el ADE es un marcador celular que correlaciona con los principales factores de riesgo de enfermedades cardiovasculares, por lo que se puede considerar como candidato con utilidad pronóstica para complicaciones cardiometabólicas en los pacientes obesos

Palabras clave: ADE, obesidad, enfermedades cardiometabólicas, riesgo cardiovascular, inflamación, mortalidad.

0218 Hemorragia intraparenquimatosa como única manifestación de enfermedad de Von Willebrand adquirida

Escobedo Yanei Taatení, Molina Guillermo Antonio, González Andrés, Faustino Gladis
Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios

Introducción: el factor de Von Willebrand (fVW) es una glico-

proteína multimérica, sintetizada en las células endoteliales y en los megacariocitos. Su función radica en la adhesión plaquetaria y transportador de FVIII. La enfermedad de Von Willebrand adquirida se caracteriza por la ausencia de historia familiar de sangrado y frecuentemente está asociada a diversas patologías. Es una entidad rara y subdiagnosticada, con un reporte de 300 casos en el mundo, el primer caso descrito en 1968. **Caso clínico:** masculino de 17 años, antecedentes de hipoxia neonatal, crisis convulsivas y retraso psicomotor leve. Sin historia de sangrado. Presenta súbitamente desviación derecha de la comisura labial, disminución de fuerza muscular de miembro torácico, afasia global y dificultad para la deglución. En la exploración se encuentra con Glasgow 9 puntos, fuerza muscular en miembro torácico izquierdo 1/5, extremidades inferiores fuerza 4/5, hipoestesia en hemicuerpo izquierdo. Hemograma, química sanguínea, perfil tiroideo normales. Tomografía simple de cráneo con hemorragia intraparenquimatosa en núcleos de la base. Angioresonancia sin alteraciones estructurales, ecocardiograma normal. Panangiografía normal. Control tomográfico a los 7 días evidencia nuevas lesiones hemorrágicas en región frontal, occipital y temporal de ambos hemisferios. Perfil inmunológico negativo. Se realiza estudio trombofílico con perfil de coagulación TTPa 42.5, vWF:Ag

346.4%, vWF:RCo 187.1% Inicia tratamiento con esteroide oral durante 3 semanas a dosis de 1 mg/kg/día mostrando mejoría total de los síntomas y corrección de TTPa 33 segundos sin nuevos episodios de sangrado.

Conclusión: la enfermedad de Von Willebrand causa frecuentemente hemorragia cerebral en su forma hereditaria; sin embargo en la forma adquirida es poco común. Las manifestaciones clínicas descritas son historia de hematomas, gingivorragia y hemorragia gastrointestinal. La hemorragia cerebral ha sido reportada como presentación de la enfermedad hereditaria pero no es habitual en su forma adquirida, este caso nos muestra una presentación poco común de la enfermedad con afección de órgano único el cual responde a un tratamiento poco convencional dadas las características presentadas en este paciente.

Palabras clave: hemofilia adquirida, Von Willebrand adquirido, factor de Von Willebrand, hemorragia intraparenquimatosa, síntomas neurológicos, diagnóstico.

0227 Púrpura trombocitopénica trombótica adquirida refractaria a tratamiento e inicio de terapia con rituximab y recambios plasmáticos, presentación de un caso y revisión de la literatura

Rivera José Guadalupe¹, Ceja Luis Alberto¹, Hernández Godhy Eli², Pérez María del Pilar³, Pérez Salvador¹, Rivera Manuel José³



¹ Unidad Médica de Alta Especialidad UMAET 1 Bajío IMSS; ² Centro Médico Nacional de Occidente CMNO IMSS; ³ Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío HRAEB SSA

La PTT es considerada una microangiopatía trombótica por la presencia de Ac a molécula ADAMTS13 que ocasiona múltiples de factor von Willebrand, caracterizada por agregados plaquetarios que obstruyen microcirculación, trombocitopenia secundaria, anemia microangiopática y manifestaciones neurológicas, renales, dérmicas, abdominales, etc. Su incidencia es baja 1 caso por millón de habitantes. Se presenta caso de mujer 4 década de la vida la cual debuta con manifestaciones neurológicas y abdominales como síntoma pivote, en la cual se realiza el diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica refractaria al tratamiento inicial, ajuste de manejo a rituximab y recambios plasmáticos con posterior mejoría en conteo de plaquetas, corrección de anemia y sintomatología neurológica, dermatológica y abdominal, siendo valorada en medio privado por cuadro compatible con abdomen agudo, ingreso a UCI, trombocitopenia y anemia microangiopática persistente. Enviada a nuestra unidad para continuidad de manejo y complementación diagnóstica. Por tal motivo, ante la presencia de refractariedad inicia Esteroides en pulso por 3 días, terapias de

recambio plasmático, requerimiento de suplementación con plasmas frescos congelados para aporte de molécula de ADAMTS13; a pesar de manejo ya comentado, persiste con anemia microangiopática, trombocitopenia, cefalea y periodos de dolor abdominal, decidiendo agregar al manejo rituximab a dosis de 375 mg/m², días 0, 3, 7 y 14 ajustada a doble dosis por recambio plasmático. Posterior al término de la terapia con recambio plasmático así como a rituximab la paciente presenta mejoría sostenida en cuenta de plaquetas, anemia y síntomas agregados. La PTT es una entidad hematológica infrecuente, comentado previamente su baja incidencia, además de la gran cantidad de síntomas acompañantes, haciéndola en algunas ocasiones un reto diagnóstico para el médico internista, La presencia de refractariedad se presenta hasta en un 42% y está definida como falla de respuesta a 4-7 días de recambio plasmático y deterioro clínico (3). Por lo que se recomienda en casos de refractariedad el uso combinado como es el caso de rituximab. La importancia del caso que se presenta es la riqueza de síntomas extra-hematológicos y la necesidad de terapia con recambio plasmático y la fusión terapéutica que llevaron al éxito a la paciente, la cual lleva su seguimiento y control en el servicio de Hematología de la UMAET1 Bajío sin presentar nueva recaída.

Palabras clave: PTT, refractariedad, rituximab, recambios plasmáticos.

0231 Microangiopatía trombótica asociada a cáncer

Carreño Paulina¹, Pineda Luis Francisco¹, Leal Gustavo¹, Ramos Patricia², González Miguel Ángel³

¹ Departamento de Medicina Interna; ² Departamento de Anatomía Patológica; ³ Departamento de Medicina Nuclear UMAE-Especialidades CMN La Raza, IMSS

Introducción: la microangiopatía trombótica (MAT) por cáncer esta se da en adenocarcinomas mucoproducentes y tumores malignos diseminados. Existen casos de invasión tumoral aislada a la médula ósea. 5,7 % de pacientes con carcinoma metastásico tiene hemólisis microangiopatía. En la MAT por cáncer el adenocarcinoma es el subtipo histopatológico más común. **Objetivo:** presentar un caso de MAT asociada a carcinoma metastásico. **Caso:** hombre de 34 años. Trilatero. Tabaquismo y etilismo (+). Usuario de cocaína y anfetaminas. Inició 3 meses previos con lumbalgia 10/10, diaforesis y síndrome febril, multitratado con múltiples AINES sin mejoría. Se agregó postración, agitación, palidez, ictericia, epistaxis, gingivorragia, melena, lumbalgia persistente. La BH mostró bicitopenia y RMN columna con lesiones infiltrativas de T12 hasta sacro. Enviado

a 3er nivel a hematología con Hb 3.8 g/dl, leucocitos de 26600 y plaquetas de 11 mil, reticulocitos de 8.6% y DHL de 5636 UI/L. El FSP con macrocitos, anisocromia, linfocitos atípicos, basofilia difusa, bandas 9%, eritroblastos 103%, esquistozitos y AMO con patrón leucoeritroblástico. Estableciendo anemia hemolítica microangiopática Vs PTT e inicio tratamiento con plasmaféresis. Ingresó a medicina interna con glucosa 104 mg/dl, Cr 0.4mg/dl, BT 4.41 mg/dl, BD 1.59 mg/dl, BI 2.82 mg /dl, calcio 8.8 mg. TORCH, panel viral, COOMBS negativos y complemento normal. TAC con derrame pleural bilateral, ocupación alveolar difusa, hepato-esplenomegalia, ascitis, lesiones líticas e infiltrativas en vertebras torácicas, lumbares, iliacos y sacro. Gammagràma óseo Tc99 con recambio óseo y lesiones líticas. El AMO mostró probable mieloptisis, y la biopsia ósea con metástasis de carcinoma con células en anillo de sello. Evolucionó sin mejoría a pesar de recambios plasmáticos, transfusiones y esteroide, no presentó sangrado gastrointestinal, sin lograr estudio endoscópico por riesgo de hemorragia. Presentó deterioro neurológico con TAC que mostro hemorragia parenquimatosa y HSA. Con el reporte histopatológico fue enviado a oncología. **Conclusión:** La diferencia entre la PTT y la anemia hemolítica microangiopática (AHM) por cáncer, es que la PTT presenta deficiencia

de ADAMTS13. La debilidad, pérdida de peso, y dolor son comunes en la AHM por cáncer y se observa patrón leucoeritroblástico y DHL elevada. La AHM asociada neoplasias no responde a plasmaféresis. La infiltración ósea de carcinoma metastásico origina trombocitopenia y AHM. **Palabras clave:** microangiopatía trombótica.

0263 Hipercalcemia maligna secundaria a síndrome paraneoplásico como manifestación de linfoma no Hodgkin en el servicio de Medicina Interna

Reyes Jorge Eduardo, Solís Fabio
Servicio de Medicina Interna,
Hospital General de México

Introducción: la hipercalcemia humoral de los cánceres (HHM, humoral hypercalcemia of malignancy) se observa hasta en 20% de los pacientes cancerosos; es más frecuente en neoplasias de pulmones, cabeza y cuello, piel, esófago, mamas y vías genitourinarias, y en el mieloma múltiple y los linfomas. **Descripción:** Mujer de 45 años de edad sin antecedentes de importancia, inicia su padecimiento actual 2 días antes de su ingreso a urgencias con caída de su mismo plano de sustentación, disminución de la fuerza muscular y postración, con alteración del estado de alerta e hiporexia, ingresando el día 09.04.16 a urgencias con hipotensión franca con PAM 50 mm Hg, con datos de choque, se realizan paraclínicos y se encuentra hipercalcemia de

16.7, sugiriendo un probable proceso neoplásico, se maneja con rehidratación rigurosa con cristaloides y medidas antihipercalcémicas con ácido zolendrónico y esteroide, el día 12.04.16 se decide iniciar manejo con vasopresores, se realiza el 11 de abril USG de cuello por la tumoración que reporta múltiples imágenes ovoideas de bordes regulares bien definidos en cuello y un rastreo abdominal con ganglios paraórticos abdominales; se realiza un USG renal que reporta pielonefritis bilateral además de un TAC de cráneo con lesiones excavadas de aspecto osteolítico en “sal y pimienta”. Se realiza manejo con carbapenémico y se solicitan proteínas Bence Jones con Kappa 10, lambda 4.66. Se realiza su traslado al servicio de medicina interna donde es recibida en malas condiciones generales, con taquipnea, aún con apoyo aminérgico, manteniendo el mismo durante toda su hospitalización, es valorada por infectología quien decide inicia carbapenémico con imipenem por foco infeccioso urinario, además se solicita beta 2 microglobulina con resultado de 13.48, electroforesis de proteínas con alpha 1 de 6.0, alpha 2 16.9, beta 11.8, y gamma de 18.5, fallece 7 días posteriores a su ingreso; Se realiza autopsia con resultado de linfoma no Hodgkin anaplásico con CD30, AME, MUM-1, Ki67, CD3 positivo a células anaplásicas, y biopsia de cuello con linfoma T



anaplásico. **Conclusión:** el abordaje diagnóstico es difícil en el contexto de choque séptico por la inestabilidad hemodinámica, la presentación inicial como hipercalcemia que se remitió. La rápida progresión del choque séptico y de la realización de las pruebas diagnósticas finalizó en la defunción y la realización de autopsia con el diagnóstico concluyente.

Palabras clave: hipercalcemia maligna, linfoma no Hodgkin, síndrome paraneoplásico.

0264 Púrpura trombocitopénica trombótica idiopática recurrente: reporte de un caso

Jiménez Jesús, Calderilla Laura Gabriela, Cornejo Ivonne Michel, Reyes Claudia Araceli

Centro Medico ISSEMYM Toluca
Introducción: la púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una rara enfermedad con incidencia de 4.4 pacientes por millón de habitantes año; los asociados a déficit de ADAMTS 13 es de 1.76 por millón de habitantes, es considerada una urgencia hematológica. **Caso:** femenino de 55 años con hipertensión arterial sistémica. Inicia su padecimiento con evacuaciones melénicas, acompañada de tenesmo rectal y dolor abdominal cólico en hipocondrio derecho de intensidad 6/10 intermitente sin factores desencadenantes, sin irradiaciones. Endoscopia con lesiones petequiales en tercio medio e inferior de esófago, esofagitis grado I, gastritis ero-

siva y duodenitis con áreas de hemorragia subepitelial. Hemoglobina de 7mg/dl; por lo que se transfunden 2 concentrados eritrocitarios presentando mejoría clínica parcial. 3 días posteriores presenta deterioro neurológico, emesis de contenido gastrobiliar, ictericia; corroborándose hiperbilirrubinemia de predominio indirecto y bicitopenia a expensas de trombocitopenia severa y anemia grado III; COOMBS negativo. Ultrasonido de hígado y vía biliar con esteatosis hepática leve. Se reporta esquistocitos en sangre periférica, aspirado de medula ósea con megacariocitos abundantes solamente. Se inicia tratamiento con metilprednisolona y gammaglobulina. Se evidencia progresión del deterioro neurológico con crisis convulsivas tónicas, posteriormente estatus epiléptico y al no presentar remisión se inicia sedación con manejo avanzado de la vía aérea. La plasmaféresis con respuesta parcial; se agrega rituximab con posterior mejoría; sin embargo, persiste con fluctuaciones del estado de alerta. Evidencia de multi-infartos por resonancia magnética, así como hepatitis isquémica. Se egresa con anticoagulación y esteroide oral, teniendo nueva exacerbación a la reducción del inmunomodulador con nueva crisis caracterizada por trombocitopenia grave, anemia hemolítica microangiopática con requerimiento de plasmaféresis repetida, micofenolato y prednisona con respuesta ade-

cuada progresiva al tratamiento. Reporte de índice de actividad de ADAMTS 13 menor a 3%, por la presencia de anticuerpos inhibidores dirigidos contra esta. **Conclusión:** Realizar el diagnóstico de esta urgencia hematológica es imperante ya que nos permite iniciar tratamiento inmediato, para poder mejorar la sobrevida que de lo contrario es letal. La titulación de ADAMTS 13 que confirman la existencia de una PTT idiopática la hacen una entidad muy rara de considerar.

Palabras clave: púrpura, trombocitopénica, trombótica, infartos, plasmaféresis, micofenolato.

0266 Reporte de un caso de amiloidosis hepática en paciente femenino de 43 años de edad cursando cuadro de obstrucción intestinal

Torres Cristian, Flores Mariela
Centro Médico Nacional del Bajío IMSS

Hasta el momento las personas diagnosticadas con amiloidosis han sido mestizos mexicanos, que provienen de 13 familias diferentes. En México, se han hecho estudios genéticos gracias al patrocinio de farmacéuticas en pacientes con alta sospecha de padecer la enfermedad. La mayoría de las personas portadoras de la mutación tienen antecedentes familiares en Morelos y Guerrero, particularmente en los alrededores de Puente de Ixtla y Guanajuato. Este caso es de Laura, una femenina de 43 años

de edad que tiene antecedente de hepatomegalia en estudio desde hace un año, siendo tratada por hepatopatía crónica y dolor abdominal crónico sin mejoría ni diagnóstico final. Ingresa a hospital por presentar cuadro clínico de obstrucción intestinal. La TC de abdomen se reporta con patrón de asas de intestino delgado sugestivo de oclusión intestinal con probable sitio de transición en íleon, asociado a moderada cantidad de líquido libre de predominio en cavidad pélvica con nivel líquido y hemático y hepatomegalia (de aspecto multinodular) hasta nivel de crestas ilíacas. Se realiza laparotomía exploradora en donde se reportan datos de isquemia intestinal, secundaria a compresión extrínseca por hepatoesplenomegalia importante que llegaba hasta hemiabdomen inferior; se realiza resección con ileostomía a 20cm de la válvula ileocecal, hígado con aéreas en relación a hematomas, y se toma biopsia del mismo. El resultado de la biopsia resultó enteritis isquémica leve por vasculopatía arteriolar y venular en submucosa en íleon, secundaria a depósitos, hígado con pérdida total de arquitectura histológica con patrón de proceso infiltrativo difuso, sinusoidal y vascular por depósito fibrilar acidófilo. La inmunohistoquímica se reportó con Cadenas kappa y Lambda negativo en paredes vasculares de intestino, positivo en células linfoides, cadenas kappa positivas en paredes vasculares de

hígado, cadenas lambda negativas; y el rojo Congo positivo en paredes vasculares en espacio porta y venas centrolobulillares en sinusoides y depósitos difusos.

Palabras clave: amiloidosis hepática, obstrucción intestinal.

0270 Eculizumab como tratamiento de síndrome hemolítico urémico atípico en una paciente con puerperio inmediato. Reporte de un caso y revisión de literatura

Amaya Edna Lizeth, León Fausto Raymond, Rico Enrique, Ramírez Clotilde Guadalupe, Medina Eloy
Hospital Ángeles del Carmen

Antecedentes: el síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) es un trastorno poco frecuente y potencialmente mortal caracterizado por anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda, es una forma muy grave de microangiopatía trombótica. Justificación: Los episodios son a menudo provocados por infecciones o embarazo. El 60% de los casos genéticos progresan a insuficiencia renal terminal. Eculizumab, mejora considerablemente los resultados. **Descripción:** femenino de 39 SDG que ingresa en trabajo de parto en fase latente, es llevada al área de labor con signos vitales estables y vitalidad fetal. Durante su estancia inicia con vómitos y evacuaciones diarreicas. Al momento del parto la FCF no es audible y en la expulsión del producto se recibe

producto obitado; Se comienza protocolo de reanimación neonatal, sin éxito. La paciente cursa con atonía uterina a pesar de manejo médico y hemorragia abundante. Inicia con inestabilidad hemodinámica y se decide realizar histerectomía radical, con reanimación hídrica, trasfusión de paquetes globulares, e infusión de norepinefrina. Se decide ingresar a Unidad de Terapia Intensiva para monitoreo exhaustivo y tratamiento médico, con Hemoglobina de 9.14, Hematocrito 25.4 %, plaquetas 119,000, esquistocitos en sangre periférica, LDH 3188, Fibrinógeno 162.6 y Cr 1.44 mg/dL. Se inicia terapia de sustitución renal y medidas de soporte multiorgánico; bajo la sospecha de SHUa se inicia tratamiento con eculizumab, mostrando mejoría clínica importante y resolución del cuadro días después. Se confirmó el diagnóstico con los niveles de ADAMTS 13 de 43%. **Discusión:** El inicio del SHU típico (asociado a Shiga toxina) es con frecuencia en la infancia, pero puede aparecer en edad adulta. La mayoría de casos de SHUa se asocia a mutaciones genéticas, la más común es el factor H, proteína reguladora de la vía alterna del complemento. El 30% - 50% de los casos no se identifican mutaciones genéticas, por lo que las pruebas genéticas no son necesarias para el diagnóstico y su negatividad no excluye el diagnóstico. **Conclusión:** el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno del



SHUa es críticamente importante ya que se trata de una entidad crónica-recurrente, y el daño orgánico es progresivo. Eculizumab es el tratamiento de primera línea, resultados de los ensayos clínicos sugieren la posibilidad de recuperación de función renal total con terapia oportuna, tal como ha sucedido en nuestra paciente.

Palabras clave: síndrome hemolítico urémico atípico, anemia hemolítica, trombocitopenia, insuficiencia renal, eculizumab, microangiopatía trombótica.

0277 El papel de los inhibidores del factor VIII en la hemorragia anormal en puerperio quirúrgico: hemofilia adquirida, a propósito de un caso

León Fausto Raymond, Amaya Edna Lizeth, Ramírez Clotilde Guadalupe, Medina Eloy
Hospital Ángeles del Carmen

Antecedentes: enfermedad hemorrágica debida a anticuerpos IgG1 e IgG4 contra el factor VIII endógeno. Clínicamente similar a la hemofilia A, con variabilidad en la predilección por las zonas de sangrado. Se asocia al HLA DRB*16 y DQB1*0502. Justificación La incidencia se estima en 1.34 a 1.48 casos por millón por año, con mortalidad del 9.7% a 33% y aumenta conforme a la edad. Las múltiples causas que desencadenan esta patología la convierten en una entidad de alta sospecha. **Descripción:** femenino de 34 años de edad en puerperio quirúrgico mediato

(10 días) que inicia con sangrado transvaginal anormal, por lo que se le realiza legrado uterino, encontrando como residuo coágulos. A las 6 horas del legrado, presenta sensación de lipotimia y comienza con sangrado transvaginal continuo, profuso, no doloroso, sin coágulos. Se solicitó US abdominal, descartando perforación uterina. Se detectó TPT prolongado (41.3 s Testigo 28.9s) por lo que se solicitó corrección con plasma, lo cual normalizó el valor del TPT. Hubo necesidad de administrar factor VII recombinante, crioprecipitados y plasma fresco congelado, ya que ocurrieron otros dos episodios de sangrado profuso, incluyendo una hemorragia subaracnoidea. Finalmente se obtuvieron los resultados del factor de von Willebrand, factor VIII y fibrinógeno, siendo estos normales. El inhibidor del factor VIII resultó positivo (1.7 U Bethesda).

Discusión: en 50% de los casos, los anticuerpos aparecen en pacientes sin comorbilidades relevantes. El otro 50% se asocia a estados postparto, neoplasias, infecciones, medicamentos y predominantemente enfermedades autoinmunes (17-18%). Se desconoce la razón por la que las presentaciones de la hemofilia A congénita y la adquirida difieren. Aproximadamente un tercio de los pacientes con HA tendrá un segundo evento hemorrágico, y hasta 10% tres o más episodios de sangrado mayor. **Conclusión:** en ausencia de retos hemorrágicos positivos previos, los estados

hemofílicos adquiridos deben excluirse en los casos de sangrados anormales.

Palabras clave: factor VIII, hemorragia anormal, puerperio, hemofilia adquirida.

0287 Linfoma hepatoesplénico de células T gamma/delta (LHET) coexistiendo con histoplasmosis diseminada: una inusual asociación

Villela Atenas, Galván María Eugenia, Ríos Martín Armando, Pérez Bernardo, Tena Sergio Paulo

HE Dr. Bernardo Sepúlveda, UMAE Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Introducción: el LHET forma parte de grupo heterogéneo de neoplasias agresivas que representan menos del 15% de los Linfomas No Hodgkin en adultos. Este raro linfoma extranodal derivado de linfocitos T citotóxicos gamma/delta puede presentarse en pacientes inmunocompetentes o con inmunosupresión crónica. La mayoría se presentan con fiebre, dolor abdominal, esplenomegalia, hepatomegalia, trombocitopenia, anemia y/o neutropenia. La coexistencia de esta neoplasia hematológica e histoplasmosis diseminada no se ha reportado en la literatura y se desconoce si participa en la patogenia de esta entidad o es consecuencia de la susceptibilidad del huésped. Reportamos un caso donde coexisten estas dos raras patologías. **Caso clínico:** mujer de 53 años originaria de

Chiapas que acudió a valoración por presentar astenia, adinamia y fiebre intermitente de 3 meses. Hace 1 mes se agregó a su padecimiento gingivorragia y petequias. Tiene antecedente de anemia crónica e infección crónica por virus de hepatitis C sin tratamiento previo por trombocitopenia. En los resultados de laboratorio presentó un incremento marcado en la deshidrogenasa láctica, B2-microglobulina, anemia normocítica normocromica, trombocitopenia moderada y linfocitosis atípica. La prueba de antígeno P-24 para VIH fue negativo. La tomografía documentó esplenomegalia de 121.7 mm x 101.1 x 118 mm y hepatomegalia de 162 mm y un patrón micronodular pulmonar. El aspirado de médula ósea se observó ligeramente hiper celular y con displasia plaquetaria. En la citometría de flujo se objetivó predominio monocitoide. Los cultivos para bacterias y micobacterias fueron negativos. El gammagrama con citrato de galio-67 mostró aumento en la captación de bazo e hígado. El estudio histopatológico demostró esplenitis granulomatosa y linfadenitis crónica granulomatosa necrotizante. La inmunohistoquímica fue compatible con linfoma hepatoesplénico de células T gamma/delta. A pesar del manejo evolucionó de forma tórpida y fallece. **Conclusión:** identificamos un caso de LHET e HD coexistiendo en un paciente inmunocompetente. Aunque ambos trastornos parecen com-

portarse independientes, podrían compartir mecanismos fisiopatogénicos comunes. La elevada mortalidad y el enmascaramiento del cuadro clínico obliga a plantear estrategias diagnósticas agresivas, ya que el inicio temprano del tratamiento específico con antifúngicos y quimioterapéuticos ha demostrado en forma independiente aumentar la supervivencia.

Palabras clave: linfoma hepatoesplénico, linfoma extranodal, gamma/delta, histoplasmosis, inmunocompetente, linfoma de células T.

0295 Linfoma de Hodgkin primario de bazo como causa de fiebre de origen desconocido

Robles Yovani, Ortiz María del Mar, Montaña Efreeen, Ramos Christian Omar

Hospital General de México

Introducción: el linfoma primario de bazo (LPB) es una enfermedad rara, representa < 1% de todos los linfomas; se ha descrito tanto en el contexto de linfoma Hodgkin como no Hodgkin, siendo este último la presentación más común.

Reporte de caso: hombre de 18 años, sin antecedentes de importancia. Acude tras 2 meses de fiebre de 39°C acompañada de diaforesis de predominio nocturno, pérdida ponderal de 8 kg y dolor abdominal difuso. A la exploración destaca hepatoesplenomegalia de 3 cm, adenomegalia inguinal derecha de 1 cm de diámetro, móvil, no

dolorosa, sin otras manifestaciones clínicas. Los paraclínicos mostraron pancitopenia, beta 2 microglobulina al doble del valor de referencia; función renal y hepática normales, marcadores tumorales negativos, cultivos sin crecimiento, serología viral no reactiva, reacciones febriles negativo, tomografía toracoabdominopélvica presenta múltiples imágenes hipodensas periaórticas, intercavaoárticas, retrocavales, retroperitoneales e inguinales, hepatoesplenomegalia, con parénquima esplénico heterogéneo por hipodensidades redondeadas. Biopsia excisional de ganglio inguinal con linfadenitis dermatopática; tras 30 días persiste febril. Biopsia de ganglio retroperitoneal no concluyente, aspirado de médula ósea normocelular, biopsia de hueso sin infiltración por linfoma. Posterior a 3 meses con fiebre, se efectúa esplenectomía obteniendo bazo de 31.7x11 cm, peso de 1800 g, inmunohistoquímica CD30 +, granzima B +, CD 15 -, CD 20 -, CD2 -, CD3 -, AME -, BCL-6 -, concluyendo Linfoma de Hodgkin clásico variante esclerosis nodular. **Conclusiones:** no hay una definición universalmente aceptada del LPB; Das Gupta sugiere el linfoma que involucra únicamente el bazo o los nódulos linfáticos del hilio esplénico. Skarin cualquier linfoma que involucra el bazo y cuya característica predominante es la esplenomegalia. Kraemer aquéllos con esplenomegalia, citopenia de al menos 2 líneas



celulares y ausencia de adenomegalia periférica. El paciente presentó síntomas B, esplenomegalia, dolor abdominal difuso y pancitopenia; se realizaron 2 biopsias de ganglio no concluyentes y protocolo de fiebre de origen desconocido. Requirió esplenectomía diagnóstica, cumpliendo criterios para LPB según Skarin, la cual se considera el tratamiento de elección para el LPB. El LPB debe considerarse en aquellos pacientes que presentan tomografía con hipodensidades en el bazo, sin otra causa de fiebre de origen desconocido.

Palabras clave: linfoma, Hodgkin, primario, bazo, fiebre.

0299 Enterocolitis neutropénica como presentación inicial en paciente joven con leucemia mieloide aguda (LMA) y deficiencia de inmunoglobulina A (IgA)

Bueno Guadalupe Margarita, Amieva Eduardo, Vázquez Adriana, Torres Karla Samantha, Rosas Oscar

Hospital Ángeles Mocol

Introducción: para el 2014, este tipo de cáncer presentó 18,860 nuevos casos en los Estados Unidos. En México, es mayor el número de casos de leucemia linfocítica aguda (62%), a comparación de leucemia mieloide aguda (38%). Es una enfermedad que afecta a personas de edad avanzada y es poco común en menores de 45 años, con edad promedio de 66 años. Las manifestaciones clínicas son

variadas, pudiendo encontrar pérdida de peso, fatiga, fiebre, diaforesis, hiporexia, anemia, neutropenia que aumenta el riesgo de infecciones, trombocitopenia, leucostasis, invasión a otros órganos y adenomegalias. La enterocolitis neutropénica es más frecuente en la recurrencia o aparición de la enfermedad, usualmente son asintomáticos, pero pueden presentar fiebre en la mayoría de los casos, dolor en fosa iliaca izquierda (13-92%), diarrea (38-94%), náusea y vómito (27-75%). Los criterios diagnósticos incluyen, presencia de fiebre, dolor abdominal, neutropenia y engrosamiento de la pared colónica. **Descripción del caso:** masculino de 25 años de edad, bisexual, con relaciones de riesgo. Presenta diarrea, náusea, cefalea y dolor abdominal de 9 meses de evolución. Se agrega fiebre, aftas orales, necróticas y purulentas, así como leucoplasia en lengua. Con pérdida de peso de 21 kilogramos en 9 meses. Hemoglobina 7.8, Leucocitos 4300, 430 neutrófilos, 1849 linfocitos, 1978 monocitos, 92 mil plaquetas, DHL 446, PCR 138, VSG 72. TORCH, B19 y 2 pruebas de ELISA negativos. Tomografía abdominal con engrosamiento de la pared del colón. Linfocitos atípicos y blastos del 3% en frotis de sangre periférica. Ante sospecha de leucemia, se realiza aspirado de médula ósea, reportando infiltración de Leucemia mieloide aguda, blastos > 20%. Inmunofenotipo con CD45 positivo y se realiza

electroforesis de proteínas con disminución de IgA. Los resultados son consistentes con LMA M4 y deficiencia de IgA. **Conclusión:** en pacientes con LMA, la tasa de supervivencia a largo plazo continúa siendo pobre, a pesar de los avances en los métodos de diagnóstico, clasificación y tratamiento. Aproximadamente del 50% al 75% alcanzan la remisión completa y del 20% al 30% logran supervivencia libre de enfermedad a largo plazo. La asociación de leucemia y manifestaciones gastrointestinales varía entre 14.8-25%, siendo más frecuente en la leucemia aguda que en la crónica. No hay reportes de paciente con leucemia e inmunodeficiencia asociada por deficiencia de IgA. **Palabras clave:** enterocolitis neutropénica, leucemia mieloide aguda, deficiencia de inmunoglobulina A, diarrea, neutropenia, pérdida de peso.

0308 Informe de caso: síncope como manifestación inicial de amiloidosis sistémica

Escalante Edgardo Javier

Escuela Nacional de Medicina del Tecnológico de Monterrey

Introducción: el síncope como manifestación clínica, puede ser multifactorial. En la mayoría de los casos tras el abordaje del síncope, la etiología resulta siendo principalmente cardíaca por el alta prevalencia de cardiopatía isquémica. En este caso destacamos la importancia del diagnóstico diferencial como

parte del abordaje diagnóstico. **Presentación del caso:** se trata de un masculino de 76 años de edad quien cuenta con antecedente de hipertensión arterial. Insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular diagnosticados 6 meses previos al ingreso. A pesar del tratamiento para falla cardíaca el paciente tuvo síncope en varias ocasiones. El electroencefalograma resulto normal. La resonancia magnética de encéfalo sin anormalidades. Posteriormente, inicio con debilidad generalizada predominante en miembros inferiores hasta imposibilitarle la marcha. Se realizaron estudios de neuroconducción, que reportaron un patrón neuropático mixto compatible con mononeuropatía múltiple. Para profundizar en su abordaje, se decide el ingreso del paciente. Se tomó Holter de ritmo reportando la FARVB ya conocida y bloqueos intermitentes. La cardiorresonancia demostró zona de fibrosis circunferencial no transmural, difusa compatible con amiloidosis cardíaca. Considerando la clínica, se coloca marcapasos definitivo y se biopsia tejido adiposo cardíaco, la cual resulto positiva para amiloide con la tinción de rojo Congo. La electroforesis de proteínas séricas mostro un patrón compatible con gamapatía monoclonal. En orina resultaron cadenas kappa y lambda positivas con predominio de kappa. El aspirado de medula ósea demostró hipocelularidad de todas las líneas excepto de la plasmacitoide,

mostrando un 12% de predominio plasmocítico. Se concluye con el diagnóstico de amiloidosis sistémica por cadenas ligeras y se inició tratamiento además de seguimiento por hematología.

Discusión: el síncope es un síntoma muy común de presentación para patología cardíaca de origen isquémico. La amiloidosis es una discrasia de las células plasmáticas, cuya clínica va en relación al órgano blanco donde el depósito de material amiloide esté presente. La clínica del paciente, se explica por la deposición progresiva de amiloide en sistema nervioso periférico, misma que explica el síncope y la mononeuropatía múltiple que presentó. **Conclusiones:** el síncope puede ser signo de múltiples padecimientos cardiovasculares o sistémicos. Este caso ilustra la heterogeneidad clínica de la amiloidosis sistémica.

Palabras clave: amiloidosis sistémica, hematología, gamapatía monoclonal, síncope, cardiopatía restrictiva, enfermedad por depósito.

0322 Linfoma no Hodgkin plasmablástico como primera manifestación de infección por VIH: reporte de un caso

Miyagui Sayako M¹, Vázquez Enzo C¹, Briceño Fernando¹, Tecayéhuatl Laura²

¹ Departamento de Medicina Interna; ² Departamento de Hematología
 UMAE Dr. Antonio Fraga Mouret, CMN La Raza IMSS, Ciudad de México

Introducción: el linfoma plasmablástico es un tipo de linfoma no hodgkiniano, poco frecuente, relacionado a estados de inmunosupresión, principalmente a la infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), considerándose una enfermedad definitoria de SIDA. Su presentación suele ser extranodal, afectando principalmente cavidad oral con un curso rápidamente progresivo e invasivo. Presenta características de células plasmáticas, encontrándose en la inmunohistoquímica un alto índice proliferativo (Ki67 >60%), CD138 y C38 positivo, con CD20 ausente. Se estima que el linfoma plasmablástico representa del 2 al 12% de los linfomas no Hodgkin relacionados a VIH. **Caso clínico:** masculino de 33 años con tumoración en cavidad oral de crecimiento rápido y progresivo, que ocasiona dificultad para deglutir y disnea, asociado a fiebre de 38°C, diaforesis profusa y pérdida de peso de 14 Kg en 2 meses. En los estudios se encuentra con anemia normocítica normocrómica moderada, leucocitos 9.2 K/μl, neutrófilos 7636 K/μl, linfocitos 920 K/μl, plaquetas 601 K/μl. Tomografía axial computarizada de macizo facial la cual muestra lesión tumoral en seno maxilar derecho con diámetros aproximados de 55x59x55 mm, expansiva y que se extiende hasta la cavidad naso-oro-faríngea y espacio masticador ipsilaterales, adenopatías infiltrativas en el área cervical II-



III. Se realizó biopsia de la lesión reportando linfoma plasmablastico CD10 y CD138 positivos, Ki67 > 90%, con CD20, CD3, BCL-2, BCL-6, EMA, TdT y CD79 negativos. Sin infiltración a médula ósea por AMO y biopsia de hueso. Por el tipo de linfoma, se llevo a cabo serología viral, siendo reactiva para VIH y VHB. Se inició tratamiento con etopósido, prednisona, vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina (EPOCH). Después de tres ciclos de quimioterapia el paciente fallece por choque séptico debido a una neumonía. **Conclusión:** ante la baja incidencia del linfoma plasmablastico y pese a los resultados observados con la terapia a base de EPOCH aún no se cuenta con un tratamiento estandarizado que impacte sobre la supervivencia. En el caso de pacientes con VIH el cumplimiento de la terapia antirretroviral es una limitante importante de respuesta al tratamiento, por lo que ésta debe ser iniciada y optimizada bajo la supervisión de un infectólogo. Pese a estas medidas el pronóstico suele ser malo, con una supervivencia estimada entre 4-14 meses posterior al inicio del tratamiento.

Palabras clave: linfoma plasmablastico, virus de inmunodeficiencia humana, linfomas no Hodgkin, CD138, cavidad oral.

0324 Trombosis venosa profunda y trombosis de seno venoso en un paciente con homocigocidad TT para la mutación C677T del gen metilendetetrahidrofolato

reductasa (MTHFR) sin otro factor de riesgo

Machorro Rafael Alejandro, Scherling Aldo Alfonso, Aquino Jorge Eduardo, Márquez Félix Gibrant

Hospital General Dr. Manuel Gea González

Masculino, 24 años. **Antecedentes:** TVP en 2012 (acenocumarina 1 año, rivaroxabán 7 meses suspendido por voluntad propia) y consumo de cocaína la semana previa. Cuadro de 2 días de evolución: cefalea temporoparietal opresiva 8/10 (EVA) sin irradiaciones, exacerbada con movimiento, sin mejoría con AINEs; evolución a hemiparesia izquierda. Previo al ingreso a Urgencias presentó crisis convulsiva motora focal no discognitiva secundariamente generalizada tónico-clónica con periodo postictal de 7 minutos y paresia de hemicuerpo izquierdo permanente. A su ingreso a urgencias nueva crisis convulsiva y estatus epiléptico con manejo avanzado de la vía aérea; requirió fenitoína, topiramato y levetiracetam. Se realizaron TAC y Venotomografía las cuales concluyeron trombosis por defecto de llenado sobre el seno sagital superior. Ingresó a UCI y continuó manejo con enoxaparina y norepinefrina. Tras 1 semana, nueva TAC con lesiones hemorrágicas parietales bilaterales estables y edema perilesional, y hemorragia subaracnoidea bilateral, predominio hacia la convexidad. Ingresó a Medicina

interna, se recabaron resultados (perfiles inmunológico, toxicológico, virológico, genético, tumoral y trombofílico), de importancia: negativo para Acs anticardiolipina IgG e IgM, anti-beta2glicoproteína I IgG e IgM, anticoagulante lúpico, antitrombina III funcional, proteína C, proteína S funcional, PCR para factor V Leiden (G1691A) y PCR para Factor II (G20210A) Protrombina, y positivos para benzodiazepinas y Homocigocidad TT para la mutación C677T del gen metilendetetrahidrofolato reductasa (MTHFR) mediante PCR-RFLP y electroforesis en gel de agarosa utilizando controles positivos y negativos. Tras egreso por mejoría continuó con paresia de miembro pélvico izquierdo (predominio distal), con funciones mentales conservadas, habiéndose retirado traqueostomía y gastrostomía, manejo con rivaroxabán 20mg cada 24 hrs y por Neurología levetiracetam 2g cada 12 hrs, topiramato 100mg cada 12 hrs y fenitoína 100mg-50mg-100mg. Paciente con dos eventos tromboticos sin causa aparente. Hay asociación polémica entre mutación de MTHFR y trombosis, incluido seno venoso. Algunos sugieren relación indirecta: sin relación directa entre mutación y trombosis, y si entre mutación e hiperhomocisteinemia y entre hiperhomocisteinemia y trombosis (mecanismo desconocido mutación poco frecuente, lo cual reduce su impacto. La cocaína se presenta como distractor por aso-

ciación con eventos isquémicos de origen arterial.

Palabras clave: trombosis, trombosis venosa profunda, seno venoso, metilendetrahydrofolato reductasa, MTHFR.

0325 Mieloma múltiple: abordaje diagnóstico mediante análisis gasométrico

Maza Miguel, Vázquez Adriana, Cajuste Fritz, Rosales Anamaría Eloísa

Hospital Ángeles Mocol

Se presenta hombre de 68 años con fiebre de 2 meses de evolución, sin predominio de horario, además de astenia, adinamia e infecciones de vías respiratorias recurrentes. Antecedente de DM 2 de larga evolución en tratamiento con metformina. A su ingreso con fiebre de 38.4. Como primera posibilidad diagnóstica se sospechó en origen infeccioso respiratorio iniciando amoxicilina sin posterior respuesta clínica. Laboratorios: Hb 8.2, reticulocitos corregidos 0.3, leucocitos 7.2, Na 134, Cl 111, Mg 2, Ca corregido 10.1, BUN 21, urea 45, Cr 1.2, procalcitonina 0.13. AU 8.9. albumina 3.1. EGO: proteínas 25 mg/dl. Hemocultivos, urocultivo y exudado faríngeo negativos. Gasometría con alcalosis respiratoria aguda compensada, anion gap (AG) corregido de 2. Con este último resultado, se consultaron las etiologías más frecuentes de AG bajo, descartando posibles causas en base al cuadro clínico y sospechando de

una hipergammaglobulinemia. Se solicitaron globulinas 12.62 (gama 9.47) ferritina 1884, PCR 57, VSG 64. Gasometría de control persistiendo con AG bajo. Perfil de inmunoglobulinas con IgG en 11,004 mg/dl, resto en rangos normales. B-2 microglobulina en 6,1 mg/ml. Serie ósea metastásica mostrando lesiones líticas en huesos frontal, parietal y occipital. Se realizó biopsia y aspirado de medula ósea observándose 90 % de células plasmáticas haciendo diagnóstico de mieloma múltiple en un estadio III A. El mieloma múltiple y otras gammapatías monoclonales se caracterizan por una proliferación clonal de células plasmáticas que producen inmunoglobulinas, las cuales funcionan como cationes o aniones que alteran el AG. Se ha descrito que los pacientes con mieloma múltiple tipo IgG tienen un valor de AG disminuido. Esta disminución se debe a la circulación de paraproteínas catiónicas. La paraproteína IgG aumentada, eleva el pH con lo que de forma compensatoria se eleva el cloro, disminuyendo así el valor del AG, incluso si se corrige con albúmina. Existen reportes de casos en los que el mieloma múltiple se sospechó únicamente en base al AG bajo. Otras condiciones como hipoalbuminemia, hipercalcemia, hipermagnesemia o la hipernatremia severa pueden contribuir a disminuir el AG; condiciones que no tenía esta paciente. Hoy en día, el AG no es un criterio

diagnóstico para mieloma múltiple, sin embargo, se debe tener en consideración como factor en un abordaje diagnóstico.

Palabras clave: fiebre, mieloma, gasometría, anión gap, paraproteínas, diagnóstico.

0326 Fibrosis pulmonar como condición que lleva al diagnóstico de enfermedad de Castleman

Rosales Anamaría Eloísa¹, David Cesar Alejandro¹, Vázquez Adriana¹, Amieva Eduardo¹, Sosa Enrique², Bieletto Elvira Olivia², Kassack Juan Julio²

¹ Universidad La Salle, Hospital Ángeles Mocol; ² Hospital Ángeles Mocol

Introducción: la enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno linfoproliferativo inusual, poco entendido ya que su naturaleza no es ni puramente reactiva ni puramente neoplásica. Se han propuesto algunos mecanismos inmunológicos relacionados con la producción de interleucina 6 (IL6) y a los virus humano del herpes tipo 8 (VHH-8) y de inmunodeficiencia humana (VIH). Existen tres tipos histopatológicos, la variante hialina vascular, células plasmáticas y variedad mixta. De acuerdo a sus características clínicas se divide en localizada (ECL) y multicéntrica (ECM). **Cuadro clínico:** masculino de 76 años, quien ingresa por adenopatías, fiebre nocturna, pérdida ponderal del 14%, diaforesis nocturna y tos desde hace 6 meses. Como antecedentes púrpura trombo-



citopénica idiopática hace 25 años tratado con glucocorticoides y sin seguimiento; tres años previos con toracotomía y decorticación de pulmón derecho por derrame pleural de repetición y paquipleuritis reportándose por patología únicamente esporas e hifas de *Candida* spp. Actualmente múltiples adenopatías cervicales y axilares de 1.5 cm de diámetro, renitentes, móviles. Hepato y esplenomegalia no dolorosa, estertores en velcro generalizados. Resultados de laboratorio y gabinete: biometría hemática normal. Albúmina 3.7 g/dl, albumina en orina de 24 hrs 224 mg/l, inmunoelectroforesis de IgG 3200 mg/dl, PaO₂ 58mmHg. Anti VIH (-). VSG 48 mm/hr. PCR 99 mg/L. TAC de tórax: engrosamiento pleural bilateral, pleura derecha lobulada con múltiples bulas apicales, bronquiectasias y atelectasias bilaterales, engrosamiento septal centrilobulillar moderado difuso bilateral, ganglios mediastinales de aspecto inflamatorio. Biopsia de ganglio linfático axilar izquierdo: linfadenopatía tipo Castleman variedad hialina vascular (CD20+ centrofolicular, CD30+ focal, BCL2+ en zona marginal). **Conclusiones:** la ECM se caracteriza por involucrar múltiples grupos de ganglios linfáticos y casi siempre se asocia al VIH. Las manifestaciones clínicas son variadas, fiebre, pérdida de peso, diaforesis nocturna, hepato y esplenomegalia son las más comunes, sin embargo inespecíficas. No existen criterios

universales para establecer su diagnóstico, y éste casi siempre es por exclusión, la histopatología con inmunohistoquímica y un cuadro clínico sospechoso son suficientes. El tratamiento puede ser con terapia inmunosupresora, citotóxica o anticuerpos monoclonales; sin embargo existen pocos estudios en pacientes VIH negativos.

Palabras clave: fibrosis pulmonar, enfermedad de Castleman.

0340 Paciente masculino de 33 años de edad con diagnóstico de linfoma cutáneo primario de células T, anaplásico, CD30+, ALK-, que recibe tratamiento a base de vinblastina e interferón alfa

Riera Rodrigo Fernando, Herrera José Guadalupe, Valencia José Javier
Instituto Mexicano del Seguro Social

Paciente masculino de 33 años de edad que cuenta con los siguientes antecedentes de importancia: diagnóstico de psoriasis en el año 2008, en tratamiento médico por el servicio de dermatología con queratolíticos, sin respuesta favorable, posterior valoración por reumatología quien realiza diagnóstico de vasculitis, en el año 2010, recibiendo tratamiento a base de metotrexate, prednisona y ciclosporina durante 5 años, con respuesta parcial, sin adecuado seguimiento médico, hasta ser suspendido repentinamente. Presenta reporte histopatológico

que demuestra la presencia del bacilo de Hansen en lesiones dérmicas. En esta ocasión se presenta en el servicio de Medicina Interna, procedente de urgencias, por presentar cuadro clínico de 3 meses de evolución caracterizado por pérdida de peso no intencional de 18kg hasta la fecha, agregándose durante la última semana episodios de fiebre vespertina de 39°C, disnea de pequeños esfuerzos, tos productiva, esputo hialino, lesiones dérmicas que consisten en solución de continuidad, no dolorosas, bordes irregulares y hemorrágicos, diseminadas e impetiginizadas con presencia de anemia normocítica, y leucocitosis con eosinofilia de 41%. Ante dicho contexto se decide realizar nueva biopsia de lesiones dérmicas, obteniendo reporte histopatológico con resultado de linfoma cutáneo de células T anaplásico CD30+, ALK-. Se realizan estudios de extensión y se inicia tratamiento a base de interferón alfa pegilado y vinblastina durante 16 sesiones, con evolución favorable de las lesiones. El diagnóstico de este subtipo de linfoma no Hodgkin se confunde con frecuencia con el de otros trastornos cutáneos como el eccema, y no es inusual que se atienda a los pacientes durante varios años antes de realizarse un diagnóstico exacto, situación que permite su abordaje adecuado cuando éste se encuentra en una fase más avanzada. Las terapias biológicas son las opciones más prometedoras en la

actualidad. El interferón alfa ha demostrado en un gran número de estudios ser altamente activo en este tipo de linfomas con tasas de respuesta completa que varían del 40-80%. El objetivo de la inmunoterapia es restablecer el equilibrio de una respuesta inmunitaria antitumoral de patrón de secreción de citocinas Th1 y generación de linfocitos T citotóxicos. Se consigue una tasa de respuesta global de hasta el 80% pero las remisiones completas son inferiores al 25%. El uso de poli quimioterapia se ha asociado a bajas tasas de respuesta completa.

Palabras clave: linfoma, cutáneo, interferón, psoriasis, vasculitis, inmunosupresión.

0345 Síndrome hemofagocítico asociado a leucemia linfoblástica aguda. A propósito de un caso
Acosta Nayeli, González Andrés, Martínez Carlos, Lobato Adriana, Chacón Giuliana, Escobedo Taateni, Cruz Mónica
Centro Médico ISSEMYM Ecatepec

El síndrome hemofagocítico se caracteriza por una activación inmune patológica con inflamación excesiva resultado de la disfunción de las células Natural Killer llevando a proliferación y migración ectópica de células T. Las principales manifestaciones son fiebre, citopenias, esplenomegalia, hemofagocitosis, hipertrigliceridemia o hipofibrinogenemia. Existiendo dos variantes, la heredada o primaria

y la adquirida o secundaria. Se presenta el caso de una mujer de 44 años de edad, que cuenta con los siguientes antecedentes: hipotiroidismo en tratamiento y miomatosis uterina. Ingresa al CMIE, con un cuadro de un mes de evolución caracterizado por dolor abdominal tipo cólico, inicialmente difuso y posteriormente localizado en epigastrio, acompañado de síntomas generales, posteriormente con diaforesis sin predominio de horario. Al recibir atención médica se documentan pancitopenia, con neutropenia y trombocitopenia severas, más Ferritina 594.3, triglicéridos 260 mg/dl. En imagenología con rastreo abdominal con hepato-esplenomegalia. Se realiza aspirado de médula ósea (AMO) encontrando abundantes macrófagos fagocitando elementos nucleares eritroides y mieloides sugestivos de hemofagocitosis. Por lo que cumple criterios de sx hemofagocítico según la Sociedad Internacional, iniciando tratamiento a base de 1 ciclo de etopósido y esteroide sistémico durante 3 meses con mejoría de los parámetros bioquímicos, por lo que es egresada. Como protocolo de extensión se demostró sin criterios diagnósticos para enfermedades inmunológicas, panel viral, cultivos y marcadores tumorales negativos, así como rastreo tomográfico sin evidencia de neoplasias. Posterior a 4 meses de tratamiento con esteroide sistémico y recuperación parcial de las citopenias ingresa nuevamen-

te con síndrome hemorrágico, sin respuesta a dosis altas de esteroide, con AMO de control, compatible con leucemia linfoblástica aguda e inmunofenotipo con marcadores positivos para precursores de células B, iniciando quimioterapia sistémica para inducción a la remisión. El síndrome hemofagocítico, tal como en el caso presentado puede ser la manifestación inicial de diversos padecimientos tales como neoplásicos, inmunológicos e infecciosos.

Palabras clave: hemofagocítico, leucemia.

0359 Recordando complicaciones en paciente con linfoma de alto grado (linfoma linfoblástico)

Cruz Mónica, González Andrés, Flores Perla Esmeralda, Razo Gustavo Eduardo, Díaz Carlos, Escobedo Yanei Taateni, Lugo Andrés Roberto
Centro Médico ISSEMYM Ecatepec

Masculino de 49 años de edad sin antecedentes personales patológicos, 4° hijo de 9 hermanos, negativos a neoplasias. Inicio con dolor óseo, datos de síndrome anémico y síndrome febril, de un mes de evolución, valorado por Hematología para descartar síndrome linfoproliferativo (compromiso mediastinal, anemia, síndrome febril), AMO: datos compatibles con tricoleucemia, inmunohistoquímica. Inmunofenotipo cd79+ y cd34+, medula ósea hiper celular con



diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda mielofibrosis grado iii y hemosiderosis grado i, cd20 negativo cd4 negativo y ciclina d 1 negativo. Tdt positivo para células neoplásicas cd34 positivo y mpo negativo. Se inicia quimioterapia HyperCVAD con profilaxis a SN, en fase A, adecuada respuesta. a su ingreso de Fase B, Biometría: leucocitos totales 101.95, neutrófilos 550, linfocitos 91.96, monocitos 13.96, hb 9.4 g/dl, plaquetas 61, a su vez presentó datos de síndrome paraneoplásico: hiponatremia, trombosis venosa profunda de miembro pélvico izquierdo, se inicia tratamiento; con respuesta al tercer día, se inicia factor estimulante de granulocitos, antifúngico y antiobioticoterapia profiláctica, terapia transfusional a requerimiento, el día 11+, presenta grado máximo de citopenia con leucocitos 0.010, neutrófilos 0, linfocitos 0.010, Hb 7, plaq 6, en periodo de 4 horas presenta datos de choque séptico, foco infeccioso identificado: tejidos blandos y urinario, desarrollo de *E. coli* BLEE, refractario a tratamiento, defunción a las 26 h de evolución. Paciente con linfoma de alto grado el diagnóstico en si es factor pronostico adverso, comparado con resto de linfomas de alto grado, debe tratarse como si fuese leucemia linfoblástica aguda, el esquema HyperCVAD es el de elección, con el que se presenta diversos grados de citopenias, predominantemente graves, el

tratamiento adecuado cura hasta en 25%. El paciente presento complicaciones asociadas a enfermedad y consecuentemente a tratamiento, en segundo ingreso presento trombosis venosa profunda, conocido como signo de malignidad: signo de Trousseau, manejo con HBPM, de difícil ajuste de dosis plena por presencia de trombocitopenia severa. Durante periodo de neutropenia fue refractaria a GFS, desarrollo de infecciones por microorganismos multiresistentes. En casos de pacientes en quimioterapia presentan alto porcentaje de mortalidad asociado a neutropenia febril, por lo que es imperativo identificar infecciones e inicio de antimicrobianos de amplio espectro.

Palabras clave: linfoma, choque séptico.

0362 Linfoma no Hodgkin primario de sistema nervioso central en un paciente inmunocompetente

Flores Rómulo Omar, Guerra Abraham, Sánchez Mónica, Castillo Sergio Andrés, Rendón Erick Joel, Galarza Dionicio Ángel
Hospital Universitario Dr. José E González, Universidad Autónoma de Nuevo León

El linfoma primario del sistema nervioso central (SNC) es un tumor poco frecuente, representa el 4% de los tumores primarios del SNC. Recientemente se ha registrado una incidencia a la alza en individuos inmunocompetentes mayores de 65

años. El principal factor de riesgo es la inmunodeficiencia por cualquier causa. La mortalidad asociada a este tipo de tumoración es muy alta con una media de supervivencia de 1.5 años. El diagnóstico y la terapia oportuna pueden prolongar la supervivencia con una buena calidad de vida. Presentamos el caso de un masculino de 56 años del noreste del país con antecedente de exposición a tetracloruro de benceno que comenzó su padecimiento dos meses previos nuestra valoración al presentar fatiga, adinamia, hiporexia y cefalea occipital pulsátil matutina; un mes después se agregó al cuadro antes descrito paresia súbita de extremidad inferior derecha, que progreso a lo largo de un mes a extremidad superior ipsilateral. Se solicitaron estudios paraclínicos como panel viral y resonancia magnética nuclear contrastada de cerebro en donde se identificó lesión nodular intraaxial, mal definida, hiperintensa en secuencia T2 y T2 FLAIR y restricción a la difusión. La serología resultó negativa para VIH, hepatitis B y C. Se realizó trepanotomía y toma de biopsia por neuronavegación reportándose linfoma no hodgkin (LNH) tipo B CD 20 +, Ki 67 de 70%. Se decidió traslado a medicina interna para manejo en conjunto con hematología y se administró quimioterapia sistémica con metrotrexato (MTX) a altas dosis, citarabina y rituximab. El linfoma primario del

sistema nervioso central (SNC) es un tumor poco frecuente, representa el 4% de los tumores primarios del SNC. El principal factor de riesgo es la inmunodeficiencia por cualquier causa. La fisiopatología del LNH primario del SNC no ha sido bien explicada. La variante histológica más común es el LNH tipo B. La clínica es similar a otro tipo de tumoraciones del SNC, pero dependerá del lugar de afectación. El diagnóstico estándar es la biopsia esterotáctica y el análisis histopatológico. El tratamiento convencional (R-CHOP) para el LNH no es útil para la forma primaria de SNC y la terapia con MTX sistémico a altas dosis constituye el pilar del tratamiento. La mortalidad asociada a este tipo de tumoración es muy alta con una media de supervivencia de 1.5 años. El diagnóstico y la terapia oportuna son de vital importancia para prolongar la supervivencia con una buena calidad de vida.

Palabras clave: linfoma, linfoma no Hodgkin, primario, neoplasia, sistema nervioso central, inmunocompetente.

0407 Pancitopenia secundaria a infiltración difusa de medula ósea por neoplasia de sitio primario desconocido, reporte de un caso

Ceñal Iñigo, López Diana, Cedillo Eliu, Hintze Juan Carlos, Lobato Laura, Pérez Luis Fernando, Reyes Emilio
Hospital Central Norte Petróleos Mexicanos

Introducción: pacientes con tumores sólidos primarios pueden presentar metástasis a medula ósea, no de forma frecuente. Ocasionalmente el diagnóstico se realiza al evaluar la medula ósea en quienes se sospecha de neoplasias hematológicas, principalmente pacientes con pancitopenia, como parte del protocolo para documentar las mismas y descartar infiltración por tumores diseminados.

Presentación del caso: masculino de 61 años de edad sin antecedentes de importancia. Padecimiento actual un mes previo a su ingreso con astenia, adinamia, disnea de grandes a medianos esfuerzos fiebre intermitente y pérdida ponderal significativa e infección de vías urinarias recurrente a pesar de tratamiento antimicrobiano. Exploración física: adenopatías cervicales y occipitales bilaterales de aproximadamente 2 cm. Laboratorio de ingreso con pancitopenia (leucocitos 1, neutrófilos 0.3, plaquetas 22) (tomografía axial computarizada de 3 regiones sin lesiones líticas, ni lesiones sólidas. El paciente inició antibioticoterapia de amplio espectro debido a neutropenia grave febril; y como parte de su abordaje se realizó aspirado de medula ósea y biopsia de hueso. En el frotis de médula ósea se observó infiltración difusa alrededor de 80%, por células medianas en tamaño, con citoplasma basófilo sin granulaciones y núcleo excéntrico, morfológicamente

sugestivo de células plasmáticas aberrantes y plasmablastos. Electroforesis e inmunofijación de proteínas séricas y urinarias y determinación de cadenas ligeras libres séricas sin evidencia de componente monoclonal. La citometría de flujo reportó linfocitos de 25.7% con marcadores T predominantemente, y una sub-población T CD56+/CD38+ El reporte de inmunohistoquímica en el espécimen de hueso fue CD138, CD45 y KI-67 negativos, citoqueratina AE1/AE3 no valorable. Con base en los hallazgos presentados se concluyó el diagnóstico de carcinoma poco diferenciado. El paciente recibió quimioterapia y medidas de soporte, transfusión de hemoderivados, antibioticoterapia, con pobre respuesta al mismo, pobre evolución clínica y muerte un mes después del inicio del abordaje diagnóstico debido a choque séptico refractario y neumonía intrahospitalaria.

Comentario: la infiltración de la medula ósea como presentación de un primario desconocido, es un reto diagnóstico así como terapéutico; por lo que una vez descartadas neoplasias hematológicas se debe enfocar el protocolo de estudio en descartar las posibles localizaciones del primario.

Palabras clave: pancitopenia, aspirado, infiltración, primario.

0418 Síndrome raquimedular secundario a infiltración tumoral por mieloma múltiple IGG EC IIIA ISS 1 en paciente con



infección por VHC y vasculitis secundaria a crioglobulinemia

Alcaraz Liliana

IMSS, Unidad Médica de Alta Especialidad 1. Bajío, León, Guanajuato

Las manifestaciones del MM se deben a la proliferación tumoral plasmocelular, producción de la proteína monoclonal y producción de citocinas por las células plasmáticas o células de estroma. Se presenta caso pluripatológico, incluyendo crioglobulinemia, aparentemente tipo 1, con asociación multifactorial por comórbidos presentados. **Descripción:** masculino de 37 años con lesiones purpúricas y escara puntiforme central en tronco y extremidades con afección a piernas y predominio en tercio distal, muslos, glúteos, abdomen y antebrazos, además de lumbalgia de evolución insidiosa, biopsia cutánea con vasculitis leucocito clástica, TORCH negativo, serología VIH y VHB negativo, se encuentra VHC positivo US hepático con esteatosis leve, hepatomegalia y vesícula escleroatrófica, carga viral VHC 682 UI/ML, Genotipo VHC 2, calcio 9.3 mg/dl, DHL normal, PCR 7, discreta elevación en enzimas hepáticas, IGG 2890 mg/dl, determinación de crioglobulinas positiva, se asocia purpura palpable a infección por VHC, sin embargo posteriormente presenta imposibilidad para la deambulaci3n, se toma serie 3sea metastásica con imagen lítica en columna lumbar

a nivel T11-S2 e imágenes en sacabocado a nivel de cráneo, aspirado de medula ósea células plasmáticas anormales, B2M 6 mg/L, proteína de Bence Jones confirmatoria para MM. RNM destrucci3n vertebral de T11-T12 y afecci3n pedicular bilateral, disco extruido con mínima compresi3n del cord3n medular. TAC toraco-abdomino-pélvica T11-T12 aplastamiento de cuerpos y afecci3n de tejidos blandos adyacentes, pulm3n derecho imagen nodular medial de 60x21 mms. Biopsia vertebral con tejido conectivo desmoplásico de idéntica histología, ganglio simpático y troncos nerviosos periféricos, grupos de linfocitos de núcleos pequeños y redondos sin nucléolo con citoplasma anfófilo intercalados con células plasmáticas, inmunohistoquímica CD 138 + en células plasmáticas, CD20 + en células reactivas, CD45 + en células reactivas, Kappa +, Lambda + focal, CD 79^a +. **Discusi3n:** las crioglobulinemias son una forma de vasculitis sistémica secundaria a enfermedades linfoproliferativas y en pacientes con elevaci3n de transaminasas debe considerarse la infecci3n por el VHC. Se ha sugerido asociaci3n entre el mieloma múltiple y la infecci3n de VHC. **Conclusi3n:** el diagnóstico de mieloma múltiple se realizó de forma tardía hasta la presentaci3n de síndrome raquimedular por presentar baja sospecha por la asociaci3n de la crioglobulinemia con la infecci3n del VHC.

Palabras clave: raquimedular, crioglobulinemia, infecci3n por VHC, mieloma múltiple, púrpura palpable, vasculitis.

0421 Agranulocitosis inducida por metimazol. A propósito de un caso y revisi3n de la literatura

Calder3n María Antonieta, Pérez Natalia Guadalupe, González Martha Gabriela

ISEM. Hospital General de Atizapán

Femenino RLM de 38 años de edad con antecedente de importancia de hipertiroidismo diagnosticada de manera externa con perfil tiroideo con los siguientes valores: TSH 0.03U/ml, T3 libre 13.1pg/ml, T4 total 19.8 ug/dl de 4 meses de evoluci3n en tratamiento con metimazol 40 mg cada 12 horas. Consulta por fiebre de predominio matutino de hasta 38° de 5 días de evoluci3n con diagnóstico de faringoamigdalitis medicada con amoxicilina-clavulanato sin mejoría clínica de manera externa, por lo que acude a nuestra unidad hospitalaria, donde se evidencia al examen físico de ingreso: parte anterior de cuello eritematoso sin bocio, con faringe hiperémica, hipertrofia amigdalina con ligero exudado blanquecino, así como presencia de temblor fino distal, taquicardia sinusal y fiebre, ingresando con los siguientes signos vitales: TA 130/80 mmHg, FC 120 lpm, FR 25 rpm, Temp 38.5°, resto asignológico, en los paraclínicos

de ingreso se evidencia leucocitos 800 mm³, neutrófilos 0 mm³, Hto 36%, Hemoglobina 11,9 g/dl, plaquetas 223 000. Se decide internamiento en aislamiento protector por neutropenia febril, se suspende metimazol por sospecha de neutropenia secundaria al mismo, se inicia terapia antimicrobiana con imipenem de acuerdo a Guía Sanford es el medicamento de primera elección en pacientes con neutropenia febril mayor a 7 días y comorbilidad activa además de propranolol ya que disminuye la conversión de T4 a T3 a nivel periférico y disminuir sintomatología por hipertiroidismo, con control de perfil tiroideo: TSH 0.11 U/ml, T3 libre 3.3 pg/ml, T4 total 15.6 ug/dl. Se decide iniciar tratamiento con factor estimulante de colonias de granulocitos para acortamiento hospitalario con base en lo referido en Goodman y Gillman. Presenta buena evolución, afebril, con hemograma de control: leucocitos 11,100mm³, neutrófilos 760 mm³, Hto 40.6%, Hemoglobina 13.1g/dl, Plaquetas 145 mil. Se decide egreso por mejoría clínica cumpliendo 5 días de tratamiento con filgrastim y 20 días de internamiento. La agranulocitosis se describe como cifras absolutas de neutrófilos menores de 250 x mm³, se presenta en 0.5 a 1 % de los casos tratados con metimazol, el riesgo es mayor con dosis de 40 mg o más al día así como en las 10 primeras semanas de tratamiento. Es un evento poco frecuente, pero con

alta morbimortalidad, en todo paciente en tratamiento con metimazol la presencia de fiebre con faringodinia debe hacernos sospechar esta complicación.

Palabras clave: agranulocitosis, metimazol, hipertiroidismo.

0424 Análisis retrospectivo de la respuesta terapéutica obtenida con hierro enteral y parenteral en adultos con anemia por deficiencia de hierro

Ramos Christian¹, Barragán Gabriel², Santoyo Adrian³, Castellanos Humberto¹

¹ Hospital General de México; ² Hospital Regional de Alta Especialidad Oaxaca; ³ Universidad Nacional Autónoma de México

Antecedentes: escasos estudios comparan la eficacia terapéutica entre tratamientos para anemia ferropénica. **Objetivo:** evaluar el efecto terapéutico de las formulaciones de hierro más empleadas. **Material y métodos:** estudio retrospectivo, observacional-analítico basado en los expedientes del Servicio de Hematología desde marzo a octubre de 2014, incluyendo 121 adultos con anemia ferropénica con seguimiento de 3 meses, excluyendo casos con comorbilidades y embarazadas. **Resultados:** el 85.8% fueron mujeres (n=103) y 14.2% hombres (n=17), con edad media de 42 (16-83) años. La principal etiología fue hemorragia uterina anormal (51.2%), asociada a miomatosis uterina en la mayoría de los casos, la hemorragia digestiva alta fue la

segunda causa (20.6%) debida en su mayoría a gastritis erosiva o úlceras gástricas. Setenta pacientes (58.3%) iniciaron tratamiento vía oral, el resto vía endovenoso. Se observa un incremento de las cifras de hemoglobina de 1 a 2 g/dl, a las 2 semanas de inicio del tratamiento, no encontrándose diferencia significativa entre el fumarato ferroso vs hierro sacarosa con una p 0.93 a las 2 semanas de tratamiento, y de 0.58 al mes, en la comparación de fumarato ferroso vs hierro polimaltosado, se obtuvo una p 0.162 a las dos semanas de tratamiento, p 0.681 al mes, y los tres meses una p 0.646, sin significancia estadística en la respuesta de cifras de hemoglobina. La eficacia fue similar entre todos los esquemas (p>0.05). Hierro sacarosa restituye rápida y óptimamente las reservas corporales de hierro. **Conclusiones:** a pesar de la efectividad equiparable entre tratamientos, fumarato ferroso fue el predilecto con menor falla terapéutica.

Palabras clave: hierro, anemia, sulfato ferroso.

0432 Efecto de la adición de metformina sobre la expresión de genes de resistencia a drogas en pacientes portadores de leucemia linfoblástica aguda

Ramos Christian, Martínez Adolfo, Olarte Irma

Hospital General de México

Los genes MDR son transportadores localizados en la membrana celular que utilizan energía (ATP) y su sustratos son



principalmente los antibióticos y quimioterápicos. La metformina al ser una biguanida utilizada para el tratamiento de la DMNID utiliza ATP mediante la activación de la AMPK, pudiendo por este mecanismo reducir la expresión de los genes. **Resultados:** de los 108 pacientes, 59.3% (n=64) fueron incluidos en el brazo de metformina y 40.7% (n=44) en el grupo control. En la sub-cohorte para el análisis de los genes MDR de resistencia a drogas, se estudiaron un total de 25 pacientes, 11 casos se les adicionó metformina al esquema de pre-inducción con esteroides (n=44%) y en 14 casos se evaluó el analizó solo con la adición de esteroides. Grupo control. Para el control positivo la línea celular K562 que sobre expresa tanto el gen ABCB1 como ABCG2. Para el control negativo se analizó sangre periférica de 70 donadores sanos. Los media de expresión para el gen ABCB1 fue de 0.1934 (rango 0.00-0.5280). Expresión de los genes MDR. La media fue 32 años (rango 17-68 años), en su mayoría del género masculino (64%). La media de leucocitos fue $55.23 \times 10^3/\text{mcl}$ (rango de $0.7-227 \times 10^3/\text{mcl}$). Con la finalidad pronostica se clasificó a los pacientes acorde a su expresión de genes en aquellos con expresión semejante a individuos sanos, aquellos con expresión elevada muy cercana a la línea K562 y aquellos con expresión ausente. Al clasificar los pacientes acorde los niveles de expresión la ausencia de

expresión fue el subtipo más frecuente (40% para ABCB1 (n=10) y 60% para ABCG2 (n=15)). Efecto del tratamiento. Se evaluó la expresión de los genes ABCB1 y ABCG2 previo al inicio de metformina-prednisona versus PDN solamente. En cuanto al grupo de metformina (n=11), se mostró una reducción significativa en los niveles de expresión de ABCG2 posterior al tratamiento con metformina (0.3076 v 0.22012 , $p=0.042$, 95% IC), pero con incremento de los niveles de ABCB1 (0.3633 v 0.3837 , $p=0.003$, 95% IC). Supervivencia libre de enfermedad (SLE). Durante el seguimiento la supervivencia libre de enfermedad fue del 78%. En el análisis de subgrupos, aquellos tratados con metformina presentó mejor pronóstico (log Rank=0.034) Conclusión. La adición de metformina no modificó significativamente los niveles de MDR, pero su adición mejora el pronóstico en especial en los grupos de riesgo alto con leucemia linfoblástica aguda.

Palabras clave: leucemia linfoblástica, metformina, genes de resistencia a drogas, quimioterapia.

0439 Experiencia del tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda con el esquema HGMLAL07 a 8 años en el Hospital General de México

Ramos Christian, Castellanos Humberto, Martínez Adolfo, Olarte Irma, Rozen Etta, Martínez Carlos
Hospital General de México

Introducción: en el manejo de la leucemia linfoblástica aguda (LLA) ningún grupo fuera de Norteamérica ha equiparado el éxito terapéutico reportado con el régimen Hyper-CVAD, por lo cual se creó el protocolo HGMLAL07, basado en la pre-inducción con esteroides descrita en el esquema GIMEMA ALL0288. **Objetivo:** evaluar los resultados del protocolo institucional HGMLAL07. **Material y métodos:** estudio de cohorte retrospectiva, incluyendo 255 adultos portadores de LLA de novo que durante el periodo de enero de 2007 a enero 2015 recibieron el protocolo institucional HGMLAL07. **Resultados:** la edad promedio fue 31 (16-80) años. Predominó la leucemia de estirpe B (95.3%, n=243) sobre la estirpe T (4.7%, n=12), se excluyeron leucemias de linaje mixto. Solo 8 casos (3.1%) expresaron el oncogén BCR-ABL1. La remisión completa se logró en 211 pacientes (82.7%), y 130 (51%) presentaron recaída principalmente a médula ósea. La media de supervivencia global fue de 1,053 días, con una supervivencia global y libre de la enfermedad a 5 años del 29% y 11% respectivamente. **Discusión:** HGMLAL07 se ha mostrado como el esquema más efectivo dentro de nuestra institución, sin embargo, deberá modificarse a fin de poder ser individualizado acorde al riesgo del paciente de presentar recaídas tempranas.

Palabras clave: leucemia linfoblástica aguda, BCR-ABL, esteroides, América Latina.

0447 Índice pronóstico paliativo e índice de comorbilidad de Charlson como predictores de muerte en pacientes con leucemia linfoblástica aguda candidatos a terapia paliativa

Ramos Christian, Trejo Rafael, Collazo Juan

Hospital General de México

Objetivo: establecer si el Índice Pronóstico Paliativo (IPP), el Índice de Comorbilidad de Charlson (ICC) u otros factores son predictores de sobrevida en pacientes con LLA sometidos a terapia paliativa. **Resultados:** se estudiaron un total de 32 pacientes con el diagnóstico de LLA, que se consideraron fuera de tratamiento intensivo y candidato a quimioterapia de baja intensidad o tratamiento paliativo. El 56.3% correspondieron al género masculino (n=18) y 43.8% al femenino (n=14). La media de edad fue de 37 años (rango de 18 a 75 años), la media de edad de las pacientes de género femenino fue mayor (43 años) en comparación con el género masculino (32 años) siendo estadísticamente significativa (p=0.054,95% IC). Acorde a los criterios de riesgo, la mayor parte de los pacientes contaban con un riesgo alto de recaída (68.8x 10³mcl). Tratamiento. La mayor parte de los pacientes recibió como esquema inicial protocolo de quimioterapia de

moderada intensidad en bloques (protocolo institucional) (n=19, 59.4%), un 28.1% (n=9) recibieron protocolos de mayor intensidad (Hyper-CVAD), un 9.4% (n=3) protocolos alternativos que incluían mitoxantrona, citarabina y etopósido y solo un 3.1% (n=1) recibieron desde el momento del diagnóstico quimioterapia de baja intensidad debido al estado funcional de los pacientes. Del total de los esquemas terapéuticos la mayor parte contaban con dos esquemas terapéuticos (n=16, 50%), el 28.1% (n=9), contaban solo con un esquema terapéutico y decidieron un esquema de menor intensidad, un 21.9% (n=7) contaron con 3 o más terapias previas al momento de considerar la terapia paliativa o de baja intensidad. Características de los pacientes al momento de ser sometidos a tratamiento paliativo. La mayor parte de los pacientes contó con puntaje ECOG de 0 (n=15,46.9%), seguido de un puntaje de 2 (n=11,34.4%), solo un 6.3% (n=2) contó con un ECOG de 3. En cuanto al soporte transfusional, el 78.1% (n=25) requirió un soporte transfusional continuo tanto de concentrados plaquetarios y concentrados eritrocitarios. Escala IPP (Índice Pronóstico Paliativo) e ICC (Índice de Comorbilidad de Charlson) Se determinó el IPP y el ICC al momento de considerar la terapia paliativa o el tratamiento de baja intensidad. **Discusión:** IPP, ICC, ni otros factores predijeron efectivamente la sobrevida. Será

necesario adecuar estas escalas o idear nuevas específicamente para LLA.

Palabras clave: terapia paliativa, leucemia linfóide, Índice de Charlson, ECOG, Índice pronóstico paliativo.

0461 Anemia hemolítica autoinmune y crisis aplásica transitoria por parvovirus B-19

Parra Alicia Jackeline¹, Sinco Armando¹, Solís Sarahi, Viguera Alma Poema, Olvera Ana Silvia, Romero Tzirari Yaneli, Cordero Edgar Laurencio

Hospital General de Pachuca

La anemia hemolítica autoinmune (AHA) es la causa más frecuente de hemólisis anormal adquirida; la factibilidad de transfundir sangre compatible en esta patología es inexistente, por lo que su manejo es complejo. La crisis aplásica complicando a una anemia hemolítica, se caracteriza por pancitopenia con médula ósea (MO) hipoceular en ausencia de infiltración anormal de la misma. La clínica depende de la severidad, duración y etiología. Las crisis moderadas pueden remitir sin tratamiento. Como causas se asocian infecciones por virus Epstein-Barr, cytomegalovirus, herpes virus tipo 6, hepatitis B y C, VIH y parvovirus humano. **Caso clínico:** paciente femenino, 60 años de edad, antecedente de CA CU a los 53 años, recibió quimioterapia y radioterapia (2007) con remisión completa. Diagnóstico de anemia hemo-



lítica autoinmune en 2013 con apego irregular a esteroide, que condicionó múltiples reingresos por hemólisis y anemia severa con descompensación de la clase funcional. Se descartó asociación con colagenopatías, neoplasias hematológicas o no hematológicas. En octubre 2015 ingresa por anemia normocítica, normocrómica severa (Hb 6.7 g/dl), trombocitopenia (23 mil/mm³) y leucocitosis (31 mil/mm³) sin evidencia de sepsis o hemólisis. Manejada con esteroide a dosis óptimas y hematínicos, persistió con decremento de hemoglobina y plaquetas (sin datos de hemorragia activa o consumo plaquetario), así como neutropenia con linfopenia en las 72 horas posteriores al ingreso, conservando tal patrón durante 10 días. Se realizó aspirado de MO con celularidad menor al 25% en dos ocasiones. Nuevamente se descartaron colagenopatías. Se realizó tamizaje para infecciones virales asociadas a crisis aplásicas, resultando ac. contra parvovirus B 19 a títulos altos para IgG (13.41 UI/ml, normal <5.5) e indeterminados para IgM (1.0 UI/ml, indeterminado de 0.8 a 1.09). **Comentario:** las crisis aplásicas en pacientes con anemia hemolítica diferente a la AHAI, resultan fáciles de manejar con transfusión de concentrados eritrocitarios (CE), pero cuando existe AHAI y crisis aplásica la visión cambia radicalmente, debido a que no se dispondrá de CE compatible y en caso de hipoxia tisular deberá

transfundirse CE fenotipado en la unidad de cuidados críticos por los riesgos que implica. El lapso que durará en aplasia la MO no es predecible, elevando sensiblemente la mortalidad. En este caso la recuperación inició 10 días después y fue completa hacia la 8ª semana posterior a egreso.

Palabras clave: parvovirus B 19, anemia hemolítica, aplasia, complicación, autoinmune.

0468 Leucemia granulocítica crónica juvenil y embarazo

Parra Alicia Jackeline, Sinco Armando, Viguera Alma Poema, Olvera Ana Silvia, Romero Tzirari Yaneli, Rodríguez Ricardo Omar, Nava Allan

Hospital General de Pachuca

La leucemia mieloide [granulocítica] crónica (LMC) es una de las neoplasias mieloproliferativas crónicas, caracterizada por leucocitosis, producto de la traslocación recíproca entre los cromosomas 9 y 22 (cromosoma Phi) presente en el 95% de los casos de tal patología. Dicha traslocación resulta en un gen quimérico BCR/ABL que posee actividad de tirosin-kinasa, la cual inhibe la apoptosis, resultando en la leucocitosis. Tiene 3 fases: crónica, acelerada y de crisis blásticas con características clínicas, patológicas y pronósticas bien definidas. Tiene una incidencia de 1.5 casos /100.000 habitantes al año. La edad mediana de su aparición es de alrededor de 53 años y la inci-

dencia máxima es entre los 30 y los 40 y como la mayoría de las oncohemopatías, predomina en el varón. **Caso clínico:** paciente sin antecedentes heredofamiliares o personales patológicos de interés. Inicia 4 meses previos a su ingreso con gingivorragia y petequias en forma intermitente, pérdida ponderal de 10 kg. y fiebre no cuantificada en forma ocasional. Presenta dolor en hipocondrio y flanco izquierdo por lo que acude a valoración donde se detecta embarazo de 9.4 semanas y esplenomegalia importante corroborada por ultrasonido; citometría hemática con 180 mil leucocitos/mm³, 947 mil plaquetas/mm³, hemoglobina 10.1 gr/dl, normocítica y normocrómica. El aspirado de médula ósea compatible con leucemia mieloide crónica, por lo que se solicita citogenética que informó: 46XX(t(9,22)(p24,q12), confirmando el diagnóstico. Ante la perspectiva del embarazo y la necesidad de iniciar quimioterapia, tanto el personal médico como la paciente concluyeron en la suspensión de la gestación. Se inició manejo con inhibidores de DNA girasa, para pasarla a continuación a inhibidores de tirosin-kinasa de primera generación. **Comentario:** la frecuencia de la LMC considerando edad y sexo, como en otras patologías, ha cambiado. En este caso se trata de una leucemia granulocítica crónica Cr Phi+ que se presenta en el grupo etario y género menos frecuentes y que además, estuvo asociada a gesta-

ción, conjunto de características que lo hacen atractivo, máxime que, considerando los efectos teratogénicos del tratamiento y la edad gestacional nos plantean decisiones difíciles de tomar, como la suspensión o no del embarazo.

Palabras clave: leucemia mieloide crónica, embarazo, cromosoma Philadelphia, bioética, citogenética, leucocitosis.

0472 Anemia aplásica idiopática, presentación con anemia macrocítica y hemólisis Coombs negativa: reporte de un caso

Ortiz Laura, López Diana Sarai, Pérez Fernando, Ceñal Iñigo, Cedillo Alejandro Eliu, Hintze Juan Carlos

Hospital Central Norte Pemex

La anemia aplásica es un trastorno de la hematopoyesis caracterizado por celularidad menor del 30%, con disminución en la producción a nivel de médula ósea y afección de 2 o 3 linajes celulares. Se presenta principalmente en niños y adultos jóvenes, con otro pico en mayores de 60 años; en México la incidencia es 4.8 casos/millón/año. Su etiología adquirido o constitucional; la forma adquirida se ha asociado con procesos autoinmunes regulados por células T, siendo más frecuente la adquirida por exposición a fármacos, radiación, embarazo o infecciones virales. La evolución clínica puede ser súbita o insidiosa, siendo la hemorragia e infecciones los signos más fre-

cuentes. **Descripción del caso:** masculino de 53 años de edad, jubilado, como antecedentes únicamente exposición laboral en ductos de gas por 15 años, con exámenes de laboratorio normales seis meses previos al inicio del padecimiento actual. Ingresó por un cuadro clínico caracterizado por petequias en ambas piernas de 5 días de evolución. A la exploración física se observaban lesiones petequiales confluentes no palpables en región distal de miembros pélvicos, sin otras anomalías. Estudios de laboratorio evidenciaron anemia macrocítica (Hb 10.2 mg/dL, VGM 108.5) leucocitos 2700/mm³, neutros 500/mm³, plaquetas 21,000/mm³, por lo que fue hospitalizado para estudio de pancitopenia. Durante su evaluación se descartó etiología carencial, infecciosa, por exposición a fármacos, así como secundaria a otras enfermedades autoinmunes, se evidenciaron datos sugestivos de hemólisis Coombs negativa, DHL 1127 U/L y bilirrubina indirecta 1.3 mg/dL. Se realizó aspirado de médula ósea, el extendido del mismo reportó aumento de linfocitos y células plasmáticas con hipoplasia de las tres líneas celulares; en la biopsia de médula ósea se observó hipoplasia con celularidad. **Palabras clave:** anemia aplásica, pancitopenia.

0501 Anemia hemolítica microangiopática adquirida secundaria a deficiencia de ADAMS 13. Reporte de un caso

Reyes Ivonne Leticia, Morales Alexéi Humberto, Leyto Faustino
Hospital Juárez de México

Femenino de 26 años de edad, originaria y residente Chilpancingo, Guerrero. Ama de casa. Estado civil: Casada. Religión: católica. Escolaridad: licenciatura. Sin antecedentes heredofamiliares de importancia. Niega viajes recientes, exposición en cavernas o cuevas y nado en ríos. Actividad sedentaria. Niega inmunizaciones recientes. Niega tabaquismo, alcoholismo y toxicomanías. Grupo sanguíneo "O" y RH +. Sin crónico degenerativos, alérgicos y/o traumáticos. Antecedente quirúrgico de 1 cesárea indicada por preeclampsia, transfusión de CE, PFC y 1 aféresis plaquetaria en su estancia en la UCI. AGO: M 11 años, ciclos regulares de 20x3, eumenorreica. Gesta 2, C1, P0, A1. IVSA 16 años. PS 2. Niega prácticas de riesgo. Inicia su padecimiento con mialgias, artralgias y cefalalgia holocraneana, manejo con paracetamol sin mejoría, al tercer día de evolución se agregan acufenos por lo que acude a su hospital de zona donde presenta TA de 160/100 mmHg asociado a trombocitopenia severa, dan manejo como preeclampsia severa y realizan interrupción del embarazo, por continuar con Hipertensión Arterial de difícil control deciden su ingreso a la UCI, ahí es valorada por el servicio de Oftalmología quien lo diagnostica con edema macular



y retinopatía angioespástica. Durante su estancia en la UCI se le transfunden 7 CE, 1 PFC y una aféresis plaquetaria. Es ingresada a Medicina Interna de nuestro hospital, iniciando protocolo diagnóstico, biometría hemática, química sanguínea y frotis de sangre periférica los cuales apoyaban la presencia de Hemólisis microangiopática, dentro del protocolo diagnóstico se solicitan los siguientes estudios: Inmunoglobulinas normales, Perfil tiroideo sin alteraciones, TORCH, Panel viral, Anticuerpos antinucleares, anti DNA de dc, Anti-Smith, dentro de parámetros normales. Coombs directo e indirecto negativos. Vitamina B₁₂ y ácido fólico normales. Se interconsulta a Hematología iniciando tratamiento con Prednisona a 2 mg/kg/día, con respuesta parcial. Presenta disminución repentina de la agudeza visual por lo que se interconsulta a Oftalmología: desprendimiento de retina en sector nasal, abolsada con líquido subretiniano, móvil. Sin datos de hemorragia al momento. Ante la sospecha de un síndrome de anemia hemolítica microangiopática se solicitan niveles de ADAMS 13 y Ac IgG ADAMS 13, resultando bajos y positivos. Se maneja con esteroides, recambios plasmáticos y cuidados de soporte. Con buena evolución clínica y egreso por mejoría.

Palabras clave: anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, síndrome de microangiopatía trombótica,

ADAMS 13, HELLP, preeclampsia.

0504 Mieloma múltiple en recaída complicado con derrame pleural, reporte de un caso

Ortiz Laura, Magallan Agueda E, Segura Patricia, Leija Laura Alicia, Terán José Oscar

¹ Hospital Central Norte Pemex;

² Hospital Regional Reynosa Pemex

Introducción: el mieloma múltiple es una neoplasia hematopoyética monoclonal de células plasmáticas, con frecuencia del 10%. Se caracteriza por infiltración a hueso y médula ósea, rara vez con diseminación extra medular. El derrame pleural ocurre en el 6% pudiendo ser secundario a falla cardíaca por amiloidosis, embolia pulmonar, falla renal crónica, sólo el 1-2% por infiltración o plasmocitoma extramedular. **Descripción del caso:** masculino de 65 años antecedente de MM IgA PBS estadio III B y plasmocitoma pulmonar apical derecho diagnosticado en el 2009, en el 2014 presentó lesión orbitaria izquierda, y múltiples recaídas, con mal apego a quimioterapia. Fue hospitalizado por presentar disnea que progresa a pequeños esfuerzos, dolor pleurítico en hemitórax derecho, lumbalgia incapacitante, y pérdida de peso mayor de 10 kilogramos en los últimos 6 meses, a la exploración física caquéctico, síndrome de derrame pleural en hemitórax derecho, abdomen con dolor a

la palpación en cuadrante superior derecho, taquicardia de 104 latidos por minuto y SatO₂ 82% a oxígeno ambiente en reposo, resto normal. Laboratorio: anemia normocítica normocrómica, creatinina 1.11mg/dl, calcio 8.09. Radiografía y tomografía de tórax con derrame pleural derecho. Se colocó sonda de endopleural con líquido serohemático de características exudado, la citopatología reportó células inflamatorias y plasmáticas. Hematología confirmó por aspirado de médula ósea con infiltración de células plasmáticas en 51%. Actualmente en tratamiento con quimioterapia a base de bortezomib, ciclofosfamida y talidomida presentando mejoría clínica y radiológica. **Comentario:** la presencia de derrame pleural en mieloma múltiple es una complicación rara con patogénesis poco conocida, el diagnóstico definitivo se realiza con la identificación de células plasmáticas en el líquido pleural o lavado bronquioloalveolar. **Conclusión:** en nuestro paciente consideramos que los factores de mayor importancia para el desarrollo del derrame pleural fueron el antecedente de plasmocitoma pulmonar sumado al abandono de tratamiento. La respuesta al tratamiento es baja con pobre pronóstico y alta mortalidad.

Palabras clave: mieloma múltiple, derrame pleural.

0507 Odinofagia recurrente como manifestación inicial de

linfoma no Hodgkin de células T/natural killer orofaríngeo

Enríquez Arlette, Orozco José Raúl, Oliva Eniel Alonso, Peralta Ana Lilia, Olvera Arturo
Centro Medico Nacional La Raza

Introducción: el linfoma no Hodgkin de células T/Natural Killer es un linfoma infrecuente que afecta principalmente las fosas nasales y los senos paranasales. Presenta prevalencia mayor en orientales y latinos, siendo más frecuente en hombres que en mujeres con relación 3:1, diagnosticándose en promedio en la quinta década de la vida. La presentación en orofaringe representa menos del 20% de los casos. Los pacientes suelen presentarse con síntomas nasales con tumor, obstrucción o sangrado, otros síntomas frecuentes son edema orbitario, dolor faríngeo y ronquera; es común encontrar síntomas sistémicos como fiebre prolongada y pérdida de peso. A continuación se presenta un caso de un linfoma no Hodgkin de células T/Natural Killer con manifestación inicial de odinofagia recurrente de cinco años de evolución. **Caso:** masculino de 56 años de edad con antecedente de tabaquismo por 28 años con un índice tabáquico de 5.6, que inicia hace cinco años con odinofagia recurrente tratados como episodios de faringitis de repetición. Seis meses previos a su ingreso se agrega fiebre sin predominio de horario y diaforesis nocturna, exacer-

bándose durante el último mes con malestar general y pérdida de peso de 6 kg. A su ingreso a la exploración física con pilar amigdalino anterior derecho con ulcera de bordes aparentemente necróticos y centro blanquecino. Se realiza protocolo de estudio inicialmente como síndrome febril y pérdida de peso significativo no intencionado. Sus laboratorios con LDH elevada en 550 U/L, linfopenia 687 y trombocitopenia 73,000. PCR 147 mg/L. VIH negativo. ANA dilución 1:80. Memoria para CMV y toxoplasma. BARR tres muestras negativas. Inmunoglobulinas normales. Ultrasonido abdominal con esplenomegalia. Se realiza toma de biopsia de ulcera de pilar amigdalino que reporta linfoma no Hodgkin de {{estirpe T compatible con linfoma T/NK con resultado inmunohistoquímica CD3 positivo, Ki67 80% y CD20 negativo. **Conclusión:** el LNH de células T/Natural Killer es una neoplasia infrecuente que afecta fosas nasales, senos paranasales, paladar y orofaringe. La presentación en orofaringe representa menos de 20% de los casos. Se requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico. Este caso presenta un paciente masculino con cuadros de odinofagia recurrente desde cinco años previo a su ingreso, agregándose posteriormente fiebre, diaforesis nocturna y pérdida de peso. Al tomar biopsia de ulcera en pilar amigdalino se realiza diagnóstico de linfoma T/NK.

Palabras clave: linfoma, NK, odinofagia, orofaringe, fiebre, úlcera.

0514 Anemia hemolítica autoinmune como manifestación de linfoma no Hodgkin. Reporte de un caso

Nicolás Edith Lizeth, Peralta Ana Lilia, Guerra Juan Carlos, Cárdenas Oriana Patricia
Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

Introducción: los linfomas no Hodgkin abarcan diversas neoplasias de origen linfoide que se desarrollan como consecuencia de la expansión clonal de una u otra línea linfoide. La anemia hemolítica adquirida puede ser secundaria a diversas situaciones clínicas. Con respecto a la patología linfoproliferativa, es más común su asociación a linfoma no Hodgkin (LNH) de estirpe B y a leucemia linfática crónica (LLC) en el transcurso de la enfermedad. Se presenta un caso de un paciente con alteraciones hematológicas, síntomas articulares, fiebre y pérdida de peso. **Caso:** masculino de 22 años sin antecedentes crónicos degenerativos quien inicia cuadro clínico hace 7 meses caracterizado por astenia, adinamia asociado a mialgias en miembros torácicos, dolor articular en segunda interfalange de mano derecha, además de dolor en rodilla derecha, un mes después cursa con sudoración nocturna, fiebre intermitente,



pérdida de peso de 11 kg, prurito generalizado de predominio en tórax y brazos. Clínicamente se evidencia palidez generalizada de tegumentos, aftas en cavidad oral, así como adenopatía cervical derecha de aproximadamente 1 cm y hepatomegalia. Por laboratorio se tuvo como hallazgo bicitopenia (anemia microcítica y leucopenia), así como DHL elevada (1634). Teniendo como principales sospechas diagnósticas: lupus eritematoso sistémico versus linfoma; se solicitaron pruebas inmunológicas con determinación de ANAs 1:160 patrón moteado fino, ENAs negativos, complemento normal, con prueba COOMBs positiva, por determinación de anticuerpos fríos IgG, por lo que la sospecha de trastorno linfoproliferativo no se descartó procediendo a la realización de biopsia ganglio cervical, con reporte histopatológico compatible con linfoma no Hodgkin estirpe B. La evolución del paciente fue tórpida ya que 24 hrs posterior a la toma de biopsia presentó crisis convulsivas que evolucionó a status epiléptico, así como choque séptico que condujo al deceso. **Conclusión:** la anemia hemolítica autoinmune es una manifestación infrecuente del linfoma no Hodgkin, suele presentarse durante el curso de la enfermedad, en especial durante su fase terminal, y que con mayor frecuencia se asocia a la variante esclerosis nodular y celularidad mixta. Se evidencia en casos avanzados y sintomáticos, su

aparición no indica peor pronóstico pero si es un indicador de actividad y recaída.

Palabras clave: anemia, hemolítica, autoinmune, linfoma no Hodgkin, lupus eritematoso sistémico, pérdida de peso.

0530 Deficiencia combinada de factores de la coagulación V y II

Parra Alicia Jackeline, Sinco Armando, Viguera Alma Poema, Olvera Ana Silvia, Calderón Yuriko, Romero Tzirari Yaneli, Solis Sarahi

Hospital General de Pachuca

Las deficiencias de los factores XIII, X, VII, V y II, tienen una prevalencia de 1 en cada 500,000-2,000,000 por año; de forma hereditaria son trastornos autosómico recesivos causados por un mutaciones o deleciones genéticas, siendo más frecuentes en poblaciones con alta cosanguinidad. Los defectos adquiridos suelen asociarse a fármacos, colagenopatías o gamapatías monoclonales, sin embargo pueden presentarse aún en ausencia de enfermedad subyacente. Clínicamente se manifiestan a través de sangrado anormal o síndrome hemorrágico. **Caso clínico:** femenino de 25 años de edad, con uso de mielotóxicos potenciales (tintes de cabello) desde los 20 años de edad, 2 veces al año. Dieta insuficiente en hierro y B12, suficiente en resto de hematínicos. Originario de La Paz, Guanajuato y residente del estado de Hidalgo desde 2007. Tiroiditis

subaguda en 2015, actualmente eutiroidea. No fenómenos inmunológicos que sugieran colagenopatías. Ritmo menstrual irregular posterior a menarca y desde un mes previo a valoración con hiperpolimenorrea. Eventos obstétricos sin complicaciones. Niega ingesta farmacológica habitual. Antecedente de extracción dental en febrero de 2016 con sangrado profuso de 2 horas de duración, remitido de forma espontánea. Es programada para cirugía, pero se confirmó TP y TTP prolongados con patrón de deficiencia. Citometría hemática normal en todas las líneas, por lo que se solicitó porcentaje de actividad de factores de la coagulación, con valores de X y VIIIc normales. Factor V con actividad de 5-3 % (normal de 70 – 120%), factor II con actividad de 28.1% (normal 70-130%). Se concluye deficiencia combinada de factor II y V. **Comentario:** el déficit combinado de factores de coagulación II y V es extremadamente raro. El TP y el TTP prolongados en ausencia de trombocitopenia y/o anomalías morfológicas de las plaquetas o de otras líneas celulares sugieren una etiología hereditaria. Debe señalarse que los títulos de los factores de coagulación pueden variar en las diferentes etapas de la vida considerándose deficiencia cuando se tiene actividad del factor menor al 50%. La demostración de un defecto molecular estará presente en el 90% de los casos, siendo útil, pero no necesario para el diagnóstico. La terapia

para el sangrado en agudo (o en un procedimiento invasivo) dependerá de la magnitud del sangrado y la disponibilidad de los productos (derivados del plasma) para su reemplazo tan rápido como sea posible.

Palabras clave: déficit, factores de coagulación, déficit combinado, hemostasia, coagulación, protrombina.

0550 Anemia hemolítica autoinmune asociada a enfermedad de Castleman VHH8 positivo y uso de tratamiento alternativo

Morales Eliu Jefe

Hospital Universitario José Eleuterio González UANL

Introducción: la enfermedad de Castleman es una forma rara de hiperplasia linfoide benigna en la que se distinguen 2 variedades histológicas: hialinovascular y células plasmáticas.

Presentación de caso: paciente masculino de 37 años de edad sin antecedentes familiares de neoplasias o enfermedades autoinmunes, con historia personal de infección por VIH de 9 meses de diagnóstico en tratamiento a base de ATRIPLA® 1/día así como antecedente de hospitalización previa por neumonía secundaria a *Pneumocystis jirovecii*. Acude por presentar fiebre de 5 días sin predominio de horario la cual no cede a las medidas convencionales ni a la ingesta de paracetamol y se acompaña de artralgias, mialgias, ictericia conjuntival, disnea, malestar general y pérdida de peso de aproxima-

damente 15 kgs en los últimos 3 meses. A la exploración física con datos de palidez, taquicardia y adenomegalias inguinales bilaterales no dolorosas de consistencia firme de predominio en región inguinal derecha, resto de la exploración física normal. Sus estudios de laboratorio con hemoglobina 5.46g/dl, linfocitos 2.86K/ul, plaquetas 359fl, RDW 19.8%, reticulocitos 51%, frotis sanguíneo con presencia de esquistocitos, prueba de Coombs positiva 4+, Bilirrubina Total 3.1mg/dl, indirecta 2.4mg/dl, directa 0.8mg/dl, AST 26u/l, ALT 22u/l, ALP 72u/l, glucosa 87mg/dl, Creatinina 1mg/dl, BUN 18mg/dl, DHL 283mg/dl, VSG 30mm/hora, PCR 18mg/L, examen general de orina con presencia de eritrocitos ++, radiografía de tórax, Ultrasonido de abdomen superior, TAC de tórax y abdomen de características normales. Se realiza biopsia excisional de ganglio inguinal derecho, encontrando en el espacio interfolicular mantos de células plasmáticas de aspecto maduro alternando con células B monocitoides, se realiza inmunohistoquímica con CD138 (+), KI37 positivo en el 30%, Virus herpes 8 (+), CD 20(-), Epstein Barr (-), datos compatibles con enfermedad de Castleman variedad de células plasmáticas. Se inicia tratamiento a base de metilprednisolona 15mg/kg/día durante 3 días sin respuesta a tratamiento, por lo cual se realiza tratamiento alterno con 4 ciclos de rituximab 600mg/

día acompañado de etopósido 150mg/día así como valganciclovir 1.9grs/día por 14 días con buena respuesta a tratamiento.

Conclusión: el diagnóstico y tratamiento en ECM asociada a VIH es incierto debido a su reto diagnóstico y a sus pocos reportes en la literatura, por lo cual es imprescindible conocer opciones de tratamiento así como su abordaje médico.

Palabras clave: enfermedad de Castleman, VIH, VHH8, tratamiento, patología.

0556 Hipotiroidismo como manifestación inicial de histiocitosis de células de Langerhans

Martínez Emmanuel, Tecayehuatl Laura Nayeli, Vásquez Daniel Geovani

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: la histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad granulomatosa de etiología desconocida y caracterizada por la proliferación clonal idiopática de células que derivan de la estirpe monocito/macrófago o células dendríticas conocidas clásicamente como histiocitos. En niños, la prevalencia aproximada es de 1-2 por millón de habitantes, mientras que en adultos es mucho menor. Puede ser localizada o sistémica afectando principalmente a pulmón, hígado, bazo, piel o médula ósea. En cuanto a la afectación endocrina, la hipotálamo/hipofisaria es la más común. La afectación tiroidea es



extremadamente rara. **Caso clínico:** masculino de 23 años inicia con astenia, adinamia y pérdida de peso de 20 Kg en 4 meses documentando hipotiroidismo primario e iniciando tratamiento con levotiroxina. Posteriormente edema de miembros pélvicos, dermatosis generalizada, caracterizada por máculas, pápulas y vesículas pruriginosas, artritis de grandes y medianas articulaciones, adenopatías inguinales y axilares bilaterales. TAC toracoabdominopélvica reporta hepatomegalia. Biopsia de piel muestra infiltrado perivascular superficial de linfocitos y eosinófilos, con formación de vacuolas espongiótica. Biopsia de ganglio inguinal reporta hiperplasia sinusal y paracortical con proliferación histiocítica y eosinofílica. El estudio de Inmunohistoquímica reveló CD1a positivo, diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. BAAF de tiroides la cual reporto histiocitos y células gigantes sugerente de linfadenopatía granulomatosa. Biopsia de médula ósea negativa para infiltración. Tratamiento con esquema MINE con remisión de lesiones. PET-CT con glándula tiroides con incremento del metabolismo. Por lo anterior se decide realizar tiroidectomía total a fin de evitar segundo esquema de quimioterapia. El reporte histopatológico de tiroidectomía con inmunohistoquímica con CD1a positiva, confirmando diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. PET-CT control ne-

gativo para actividad metabólica.

Conclusión: la histiocitosis por células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente, y más infrecuente la afectación tiroidea. En el presente caso, debuto con hipotiroidismo, posterior afectación cutánea y ganglionar iniciándose tratamiento con quimioterapia presentando respuesta a estos últimos niveles, por lo que la tiroidectomía fue la opción terapéutica para la remisión completa de la enfermedad.

Palabras clave: histiocitosis, células de Langerhans, hipotiroidismo, tiroides, endocrino.

0561 Anomalías genéticas y adquiridas en el sistema de la coagulación como causa de síndrome oclusivo arterial agudo espontáneo, en un sitio inusual, en una mujer joven

Campos María Guadalupe, Rodríguez José Rafael, Chávez Diana América, Andrade Raúl Alejandro, Anda Juan Carlos
 UMAE Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Introducción: la insuficiencia arterial aguda espontánea secundaria a trombosis en sitios inusuales, amerita investigar enfermedades cardíacas, autoinmunes y trombofilias, que pueden ser hereditarias o adquiridas. Las alteraciones cualitativas y cuantitativas en las plaquetas también se deben buscar intencionadamente. En la mayoría de los casos se han descrito trastornos aislados, siendo raro encontrar múltiples altera-

ciones en un mismo paciente. Presentamos el caso de una mujer joven con trombosis inusual asociada a alteraciones genéticas y adquiridas de la coagulación y la función plaquetaria. **Reporte de caso:** mujer de 34 años de edad, con síndrome metabólico y tabaquismo, que recibió anticonceptivos orales durante 12 meses por miomatosis uterina. Presentó insuficiencia arterial espontánea con mejoría parcial con AINE y esteroide. Ante la recurrencia de los síntomas, se realizó USG Doppler y angiografía que demostraron un trombo en el tercio distal de la arteria radial. Recibió medidas de higiene arterial y anticoagulación, con buena respuesta. Se descartó endocarditis y alteración funcional mediante ECG y ecocardiograma. Los marcadores de autoinmunidad fueron negativos; no se documentaron alteraciones compatibles con neoplasias. En estudios especiales para trombofilias se concluyó: resistencia a la proteína C activada, hiperhomocisteinemia moderada postcarga oral de metionina, estado heterocigoto para la mutación C677T del gen de la enzima metiltetrahidrofolato reductasa e hiperactividad plaquetaria tipo 3, por lo que recibió antagonistas de la vitamina K. **Conclusiones:** ante un cuadro de insuficiencia arterial aguda se deben descartar causas habituales, de origen cardíaco y aterogénico. Sin embargo, en el contexto de pacientes jóvenes del género femenino, con trombosis en sitios

no habituales, el protocolo diagnóstico debe incluir detección de causas autoinmunes y estudios especiales de la coagulación. En nuestra paciente no se identificó un factor desencadenante del problema clínico, pero resalta la presencia de factores de riesgo para desarrollo de trombosis: obesidad, uso de anticonceptivos orales, diabetes, dislipidemia y tabaquismo. Las alteraciones de la coagulación evidenciadas pueden ser hereditarias o adquiridas y favorecen un estado procoagulante. Lo anterior nos habla de la complejidad de los factores que participan en la génesis de un evento trombótico y la importancia de llevar a cabo un protocolo diagnóstico de manera extendida.

Palabras clave: trombosis inusual, trombofilias hereditarias, trombofilias adquiridas, insuficiencia arterial, plaquetas pegajosas, trombofilias adquiridas.

0566 Mielofibrosis de alto riesgo JAK-2 positivo

Guajardo Efraín Ernesto, González Andrés, Razo Gustavo Eduardo

Centro Medico ISSEMYM Ecatepec

Femenino de 42 años de edad, con antecedentes heredofamiliares positivos para diabetes mellitus 2 e hipertensión arterial sistémica. Niega antecedentes no patológicos de importancia, portadora de diabetes mellitus 2 desde hace 7 meses con tra-

tamiento a base de metformina 850mg cada 24 horas resto negados. Inicia en agosto del 2015 con presencia de fiebre de hasta 40°C de predominio nocturno y vespertino, acompañado por escalofríos, tos seca en accesos, disneizante, emetizante, no cianozante y evacuaciones semilíquidas en número de hasta 4 por día abundantes en cantidad de coloración café oscuro sin moco ni sangre alternante cada 2 a 3 días que remite de manera espontánea en el mes de Enero de este año; se agrega astenia, adinamia, hiporexia así como cefalea frontoparietal pulsátil intensidad 6/10, tinitus y mareo exacerbado con la actividad física y náusea con vomito ocasional, así como pérdida de peso de aproximadamente 22 kg de Agosto al ingreso. A la exploración con taquicardia, coloración pálida, deshidratación moderada, adenomegalia en región supraclavicular izquierda de 1.5 x 1.5 cm de consistencia hulosa, móvil no doloroso a la palpación, soplo protosistólico en foco tricuspídeo, abdomen con hepatomegalia 2-2-0, no se palpa esplenomegalia. Laboratorios: leucocitos 2090, neutrófilos 700, linfocitos 600, monocitos 800, eosinófilos y basófilos 0, hemoglobina 6.5 mg/dl, hematocrito de 21%, VCM de 92.5 fL, HCM de 28.6 pg, CMHC de 31, plaquetas de 139000, glucosa 127 mg/dl, BUN 11 mg/dl, creatinina 0.65 mg/dl, ácido úrico 5.88 mg/dl, bilirrubina total 0.80 mg/dl, Directa de 0.41 mg/dl, indirecta

de 0.4 mg/dl, proteínas totales 5.4 g/dl, albumina 2.7 g/dl, FA 80 U/L, DHL 334 U/L, Frotis de sangre periférica con macrocitos, microcitos, eliptocitos escasos, hipocrómica, plaquetas grandes. BAAR en serie de 3 negativos, impronta ósea compatible con hipocelularidad ++, aspirado de medula ósea "seco". Biopsia de hueso con hipocelularidad, incremento en el tamaño de sinusoides, a expensas de síndrome mieloproliferativo compatible con mielofibrosis primaria, Ultrasonido hígado con cambios por proceso parenquimatoso crónico, esplenomegalia, JAK-2 positivo. Requirió manejo con múltiples terapias antibióticas, con mejoría, fue tratada con hidroxycarbamida y danazol presentando toxicidad por lo que se suspende tratamiento, considerada de alto riesgo haciéndola candidata a tratamiento con ruxolitinib actualmente en proceso de subrogación.

Palabras clave: mielofibrosis, JAK-2, pancitopenia, neutropenia febril.

0574 Leucemia linfoblástica aguda. Reporte de un caso

Ángeles Abish, Hintze Juan Carlos, López y Luis Raúl, Baca Alfredo, Guzmán Perla Marlene
Hospital Central Nacional Pemex Norte

Introducción: las leucemias agudas son enfermedades clonales malignas de las células hematopoyéticas de la medula ósea con presencia de blastos,



y se dividen según la línea hematopoyética de origen en mieloblásticas y linfoblásticas. La leucemia linfoblástica aguda es un tipo de neoplasia con células malignas que se originan en la médula ósea, y que afectan a las estirpes celulares tipo B y T, es poco frecuente en la edad adulta y más del 80-85% son de estirpe B, su clasificación es en base a su inmunofenotipo. Es más común en raza caucásica que en raza negra. **Caso clínico:** paciente femenino de 31 años, con ocupación instructora de zumba, sin antecedentes de importancia, quien acude por presentar astenia, adinamia, palidez y malestar general de una semana de evolución por lo que acude a valoración. Se encuentra paciente femenino de edad aparente similar a la cronológica, orientada en tiempo, lugar, persona y situación, con palidez generalizada de tegumentos, adecuada hidratación de mucosas, cuello cilíndrico, sin adenomegalias palpables, tórax con adecuada amplexación y amplexión, campos pulmonares con murmullo vesicular presente, sin estertores ni sibilancias, ruidos cardiacos rítmicos, de regular intensidad, no soplos, abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpa hepato o esplenomegalia, peristalsis normoactiva, sin datos de irritación peritoneal, extremidades íntegras, simétricas, pulsos distales de regular intensidad, llenado capilar de 2 segundos. No se observan equimosis u otra

alteración. Laboratorios: leucocitos 6,000, neutrófilos 4,000, hemoglobina 5.4, hematocrito 19%, plaquetas 100,000. Rx de tórax: columna de aire central, no se observan infiltrados ni opacidades, ángulos conservados, Ultrasonido abdominal: se observa hepatomegalia leve, no esplenomegalia, resto sin alteraciones. Biopsia de médula ósea se observa >20% blastos. Reporte: leucemia linfoblástica aguda. Se inicio manejo con quimioterapia con inducción a la remisión, sin adecuada respuesta al mismo, se toma nueva biopsia de médula ósea la cual reporta >20% de blastos. Se realiza inmunofenotipo. **Conclusión:** la leucemia linfoblástica aguda es una neoplasia de células hematopoyéticas poco frecuentes en edad adulta, siendo más frecuente en el sexo masculino y edad avanzada, en esta paciente inicio con síndrome anémico, se solicito biopsia de médula ósea obteniendo criterios para diagnóstico, iniciando quimioterapia con esquema de inducción a la remisión.

Palabras clave: leucemia aguda, linfoblástica aguda, diagnóstico.

0577 Tricoleucemia con adecuada respuesta a quimioterapia con cladribina. Reporte de un caso

Morales Alexéi Humberto, Hernández Graciela

Hospital Juárez de México

Se trata de paciente masculino de 35 años de edad, originario

de Veracruz y residente actual del Estado de México. Casado, escolaridad licenciatura, religión católica, carga genética para diabetes mellitus 2 e hipertensión arterial sistémica. Niega neoplasias. Antecedentes personales no patológicos: Tabaquismo positivo con un índice tabáquico de 2.5 paquetes/año. Alcoholismo esporádico. Antecedentes alérgicos, quirúrgicos, traumáticos preguntados y negados. Andrológicos: IVSA: 15 años, NPS: 5, ITS: negadas. El padecimiento actual lo inicia 6 meses previos, con la presencia de dermatosis generalizadas (lo asocia con un viaje a Veracruz), caracterizadas por lesiones eritematosas y pruriginosas generalizadas en tronco y extremidades, no confluentes, de aproximadamente 1 cm. Acude a particular quien indica antihistamínico y antibiótico de tipo no especificado, sin presentar mejoría. Acude a médico Dermatólogo quien indica loratadina y tratamiento tópico con clioquinol, con mejoría parcial. Las semanas previas al ingreso presenta fiebre cuantificada de hasta 39°C, de predominio vespertino, es referido con BH de control con pancitopenia. Refiere pérdida de peso de alrededor de 5-6 kg en 2 meses. Hematología: Reporte de medula ósea no útil, impronta de hueso con escaso material de tipo linfoide, probable enfermedad proliferativa. Frotis: células con proyecciones citoplasmáticas sugestivas de tricoleucemia. AMO: Impronta con escaso material con defectos

de extensión, donde se aprecia celularidad incrementada a expensas de mononúcleos de aspecto linfocítico. Inmunofenotipo: HLA DR +, CD 19 +, CD 20 +, CD 22 +, CD 79a +, FMC7 +, CD 33 +. Durante su estancia con neutropenia severa febril, manejado con antibiótico ceftazidima + amikacina + TMP/SMX. TAC cuello, tórax, abdomen y pelvis con actividad ganglionar cervical, axilar, abdominal e inguinal, hepatomegalia de bordes regulares y delimitados con parénquima homogéneo; esplenomegalia de 20.9 cm de diámetro. Se corrobora el diagnóstico de tricoleucemia, se ofrece esplenectomía vs tratamiento médico. Se inicia la segunda opción a base de quimioterapia con cladribina, con excelente respuesta y remisión completa.

Palabras clave: tricoleucemia, leucemia de células pilosas, cladribina, esplenectomía, neutropenia febril.

0582 Mieloma múltiple secretor IgD asociado a vasculitis leucocitoclástica

Arteaga Gerardo, Tarazona Félix Andrés
Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

Hombre de 57 años sin antecedentes de importancia, acude por cuadro de un mes de dolor tipo urente, parestesias, disestesias en miembros inferiores y superiores con pérdida de peso de 12kg. Se inicia abordaje por síndrome de

desgaste con electromiografía y conducción nerviosa polineuropatía mixta motora-sensitiva con degeneración axonal, punción lumbar resultó normal, estudios de laboratorio con lesión renal aguda AKIN III, anemia normocítica normocrómica, electrolitos normales pero calcio en el límite superior, hipoalbuminemia, B2 microglobulina en 10mg/dl, se realiza aspirado de médula ósea con células plasmáticas binucleadas infiltrando 15% de médula ósea cumpliendo criterios diagnóstico para mieloma múltiple, se solicitan radiografías de cráneo y huesos largos, sin lesiones líticas, inmunoglobulinas IgG 2460mg/dl, IgM 47.9mg/dl, Bence Jones kappa 20mg/dl lambda 11.8mg/dl, se realiza electroforesis de proteínas en suero la cual resulta sin pico monoclonal. Concomitantemente por lesión renal y anticuerpos, se realiza ultrasonido renal que reporta riñones aumentados de tamaño derecho 16.1x6.7x5.8 cm y volumen de 336.8cc, izquierdo 15.6x6.1x5.8cm volumen de 293.5cc, se toma biopsia renal con reporte vasculitis pauciinmune leucocitoclástica de pequeño vaso con glomerulonefritis proliferativa extracapilar mixta, nefritis túbulo intersticial activa con infiltrado rico en células plasmáticas con marcaje positivo para cadenas ligeras, fibrosis intersticial grado I, arteriopatía moderada. Por este hallazgo se decidió manejo con bolos de metilprednisolona sin mejoría en función

renal requiriendo hemodiálisis, posteriormente bolo de ciclofosfamida. Para hacer diagnóstico diferencial de vasculitis primaria y gammapatía policlonal, se solicitó determinación de inmunoglobulina D, la cual resulto positiva, diagnosticando, mieloma múltiple secretor de IgD con vasculitis leucocitoclástica paraneoplásica y glomerulonefritis rápidamente progresiva secundaria. Este caso se manifestó con una variante rara de mieloma múltiple con prevalencia del 2%, estas variante tienen peor pronóstico que él; con supervivencia menor de 2 años, como consecuencia de ser diagnosticados en etapas avanzadas de la enfermedad y ser más agresivos. Por lo que es importante tener alto grado de sospecha para realizar diagnóstico en etapas tempranas de la enfermedad y otorgar tratamiento oportuno que prolongue su sobrevivencia aunque continua siendo menor que las variantes IgG o IgA.

Palabras clave: mieloma múltiple, IgD, vasculitis, paraneoplásico, glomerulonefritis.

0588 Anemia aplásica idiopática, presentación con anemia macrocítica y hemólisis Coombs negativa: reporte de un caso

Ortiz Laura, López Diana Sarai, Pérez Fernando, Ceñal Iñigo, Cedillo Alejandro Eliu, Hintze Juan Carlos
Hospital Central Norte de Pemex

La anemia aplásica es un trastorno de la hematopoyesis



caracterizado por celularidad menor del 30%, con disminución en la producción en la médula ósea y afección de 2 o 3 linajes celulares. Se presenta principalmente en niños y adultos jóvenes, con otro pico en mayores de 60 años; en México la incidencia es 4.8 casos/millón de habitantes/año. De etiología adquirida o constitucional; la forma adquirida se ha asociado con procesos autoinmunes regulados por células T, siendo más frecuente la adquirida por exposición a fármacos, radiación, embarazo o infecciones virales. La evolución clínica puede ser súbita o insidiosa, siendo la hemorragia e infecciones los signos más frecuentes. **Descripción:** masculino de 53 años de edad, jubilado, como antecedentes únicamente exposición laboral en ductos de gas por 15 años, con exámenes de laboratorio normales seis meses previos al inicio del padecimiento actual. Ingresó por un cuadro clínico caracterizado por Petequias en ambas piernas de 5 días de evolución. A la exploración física se observaban lesiones petequiales confluentes no palpables en región distal de miembros pélvicos, sin otras anomalías. Estudios de laboratorio evidenciaron anemia macrocítica (Hb 10.2 mg/dL, VGM 108.5) leucocitos 2700/mm³, neutros 500/mm³, plaquetas 21,000/mm³, por lo que fue hospitalizado para estudio de pancitopenia. Durante su evaluación se descartó etiología carencial, infecciosa, por

exposición a fármacos, así como secundaria a otras enfermedades autoinmunes, se evidenciaron datos sugestivos de hemólisis Coombs negativa, DHL 1127 U/L y bilirrubina indirecta 1.3 mg/dL. Se realizó aspirado de médula ósea, el extendido del mismo reportó aumento de linfocitos y células plasmáticas con hipoplasia de las tres líneas celulares; en la biopsia de médula ósea se observó hipoplasia con celularidad.

Palabras clave: anemia aplásica, pancitopenia.

0589 Insuficiencia cardíaca y proteinuria en un paciente con enfermedad de cadenas ligeras.

Reporte de un caso

Vásquez Enzo Christopher, Briceno Fernando

UMAE Dr. Antonio Fraga Mouret, CMN La Raza IMSS

Introducción: la enfermedad por cadenas ligeras es una gammapatía monoclonal caracterizada por depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas en varios órganos; se presenta usualmente en hombres de la quinta a octava década de la vida. **Caso:** paciente masculino de 59 años con antecedente de dislipidemia, tabaquismo y etilismo que desde hace 4 años nota aumento de tamaño en área submandibular bilateral de crecimiento progresivo y aumento gradual del tamaño de la lengua, disnea progresiva de medianos a pequeños esfuerzos, tos nocturna, ortopnea, disnea paroxística nocturna,

edema en extremidades inferiores y ascitis condicionándole incapacidad para caminar. Perdió 4 kg de peso en 8 meses sin fiebre o diaforesis. Tenía evidente macroglosia, tumor submandibular derecho, de consistencia blanda, de 4 cm de diámetro y tumor submentoniano de 3 cm de diámetro, derrame pleural bilateral, ascitis y extremidades inferiores con edema. Previamente le realizaron biopsias de glándulas submandibulares las cuales reportaron cambios inflamatorios. La biometría hemática y química sanguínea normales, examen general de orina con proteinuria y recolección de orina para proteinuria de 24 hs con 2.1 gs. Radiografía de tórax con derrame pleural bilateral y electrocardiograma con desviación del eje a la derecha; se realiza ecocardiograma observándose hipertrofia concéntrica y disfunción diastólica por alteraciones en la relajación. FEVI 70%, insuficiencia mitral moderada e insuficiencia tricuspídea severa, HAP moderada, PSAP 65 mmHg y dilatación biatrial. Con la sospecha de amiloidosis se determinan inmunoglobulinas las cuales resultan normales y se toma biopsia de grasa periumbilical negativa al rojo Congo. Se realiza electroforesis de proteínas con elevación monoclonal beta, con cadenas ligeras lambda: 22.8 y kappa 1.39, además de b2mcg: 4, concluyendo diagnóstico de enfermedad de cadenas ligeras. Electroforesis de proteínas: Alb 34.5% Alfa 1 3.2% Alfa 2 12.5%

beta 41% gama 8.4%. **Conclusión:** estos pacientes usualmente cursan con afectación renal, cardíaca y en glándulas salivales y es importante hacer diagnóstico diferencial con amiloidosis primaria. La electroforesis puede no demostrar la proteína monoclonal en suero o en orina, pero es a menudo detectada con análisis de cadenas ligeras en suero. A diferencia de la amiloidosis AL, los depósitos de cadenas son compuestas hasta en el 68% de los casos por cadenas kappa y tienen morfología granular que no tiñen con rojo Congo.

Palabras clave: cadenas ligeras, insuficiencia cardíaca, proteinuria, gammapatía, monoclonal.

0597 Hallazgo postmortem de linfoma Hodgkin esplénico en un caso de fiebre de origen desconocido complicado con síndrome hemofagocítico (SH)

Reyes Ivonne Leticia¹, Mena Blanca Aurora², Cruz Mario Adolfo², Ocaña Manuel de Jesús², Ramírez Juan Carlos², Cetina José Hiram², Sepúlveda Jesús²

¹ Hospital Juárez de México; ² Hospital Regional de Alta Especialidad Ciudad Salud

Introducción: el síndrome hemofagocítico es una enfermedad mediada inmunológicamente que pone en peligro la vida. Las causas que lo producen son múltiples y en muchas ocasiones es un reto diagnóstico dado que cursa con manifestaciones clínicas y bioquímicas que se comparten con otras entidades

como sepsis, síndrome anticuerpos antifosfolípidos catastrófico y síndrome de disfunción orgánica múltiple. Clínicamente se caracteriza por fiebre, hepatoesplenomegalia, citopenias y el hallazgo de macrófagos activados en órganos hematopoyéticos. Los criterios descritos en el por la HLH del 2004, orientan el diagnóstico. A continuación, describimos un caso de SH cuyo hallazgo postmortem fue un linfoma de Hodgkin esplénico.

Caso: masculino de 71 años de edad con carga genética para neoplasia hematológica y pulmonar sin otros antecedentes de importancia. Inicio padecimiento 13 semanas previas con fiebre sin predominio de horario hasta 39.6 grados, pérdida de peso de >10 kg no intencionada y sudoración nocturna. Fue protocolizado en medio hospitalario sin conclusión diagnóstica. Ingresó a nuestra unidad por ictericia y alteraciones del estado de conciencia de 5 días de evolución. Se le realiza protocolo de estudio donde encontramos pancitopenia, PCR 15 mg/dl, BT 17.54 mg/dl, BD 11.73 mg/dl, BI 5.81 mg/dl, TGO 107 U/L, TGP 32 U/L, FA 124 U/L, DHL 524 U/L, TP 35s TTP 74.7s INR 3, fibrinógeno 170 mg/dl, beta 2 microglobulina 8.18 mg/L, ferritina 5567 ng/ml. Por TAC hepatoesplenomegalia (bazo 12.5 cm x 43 mm) sin otras anomalías. Se descartó patología infecciosa e inmunológica. Por la hiperferritinemia, b2 microglobulina, hipofibrinogenemia,

pancitopenia y elevación del dímero D se sospechó SH por lo que le inició tratamiento con dexametasona, con lo que mejoró el estado neurológico e inflamatorio. Por las citopenias pronunciadas y la búsqueda intencionada de hemofagocitos se decidió realizar esplenectomía diagnóstica cuyo reporte histopatológico fue compatible con un linfoma de Hodgkin (LH) clásico en el órgano esplénico.

Discusión: el LH es una de las causas más frecuentes de SH. Sin embargo, el linfoma de Hodgkin esplénico es una entidad poco frecuente y en pocas ocasiones se ha asociado a SH. La esplenectomía diagnóstica como parte del protocolo diagnóstico del SH es controversial y no está descrito el momento en el que dicho procedimiento es recomendado. Éste caso resalta el hecho de que las neoplasias primarias de bazo deben ser consideradas en el protocolo de SH. **Palabras clave:** síndrome hemofagocítico, linfoma Hodgkin esplénico, fiebre de origen desconocido.

0603 Presentación clínica de anemia perniciosa: reporte de 2 casos

García Marcos, Jiménez Sergio, Martínez Josué, Chávez Héctor Fernando, Estrada Emilio, González Said Gabriel

Centro Médico ISSEMYM Toluca

Las causas más frecuentes de deficiencia severa de vitamina B₁₂ es la pérdida de factor intrínseco



secundaria a una gastritis atrófica autoinmune, históricamente llamada "anemia perniciosa". **Caso 1:** hombre de 57 años de edad que cuenta con los antecedentes de enfermedad vascular cerebral tipo isquémico subinsular izquierdo y talámico derecho hace 7 años con secuela tipo hemiplejía derecha, hipertensión arterial y dermatosis generalizada con maculas hiperpigmentadas en espalda, palma de las manos y planta de los pies. Ingresa por presentar astenia, adinamia, náusea y dolor abdominal, y pérdida de peso de 14 kilogramos en 30 días. Niega fiebre o adenopatías. Paraclínicos pancitopenia Hb 5.2 g/dl, VCM 120.5 fL, Reticulocitos 0.3% niveles de vitamina B12 86, Homocisteína 88, cortisol serico < 3, anticuerpos anti suprarrenales positivos, tomografía de abdomen con enfoque en glandula suprrarenal con atrofia suprrarenal, PPD negativo y radiografía de torax no compatibles con tuberculosis. Endoscopia con gastropatía erosiva de cuerpo y fondo, TC de cráneo sin hallazgos patológicos de la hipófisis. Cinética de Hierro, paratohormona, Perfil tiroideo sin alteraciones. **Caso 2:** hombre de 58 años de edad sin enfermedades crónico degenerativas que inicia su padecimiento hace 2 meses con disminución de la fuerza en miembros pélvicos de forma simétrica y progresiva que inicialmente dificulta la deambulación hasta requerir ortesis tipo muletas para movilización, acompañado de

disestesia, parestesia e hiperestesia. Resto de exploración neurológica sin alteraciones. Paraclínicos con pancitopenia, Hb 5.5 g/dl, VCM 137 fL, reticulocitos .5%, niveles de vitamina B12 41, anticuerpos anti factor intrínseco y células parietales positivos. No cuenta con electromiografía. Cinética de hierro sin alteraciones. Tratamiento: vitamina B₁₂ 10,000mg día, con restablecimiento de las 3 líneas celulares a las 30 días, el Caso 1 con sustitución tipo prednisona, con mejoría clínica de la sintomatología y de las lesiones dermatológicas, el caso 2 desarrolla recuperación de la fuerza de las extremidades inferiores con fuerza 4/5 con reincorporación a sus actividades laborales. La anemia perniciosa puede cursar desde asintomática hasta un compromiso para la vida por pancitopenia o mielopatía. La asociación con insuficiencia adrenal es poco común tras excluir síndrome poliglandular tipo I. El tratamiento permite una corrección de conteos celulares en 2 meses, signos y síntomas neurológicos en 6 meses.

Palabras clave: anemia, perniciosa, insuficiencia adrenal, neuropatía.

0605 Síndrome hemofagocítico secundario a infección por tuberculosis: reporte de un caso

Márquez Félix Gibrant, Sherling Aldo, Orozco Gerardo, Gordo Edgar, Machoro Rafael Alejandro, Aquino Jorge

Hospital General Dr. Manuel Gea González

El síndrome hemofagocítico (SHF) o linfohistiositosis es causada por hiperinflamación por una hipercitocinemia debida a una estimulación aumentada pero inefectiva de la respuesta inmunológica, llevando a una severa inflamación y falla multiorgánica, asociada a una condición predisponente que causa disfunción del sistema inmunológico como malignidad, inmunodeficiencias, enfermedades autoinmunes y el más común un proceso infeccioso. En algunos casos, la enfermedad asociada no se identifica. Los datos clínicos cardinales son fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia y pancitopenia, en laboratorio: aumento de ferritina, triglicéridos, transaminasas, lactatodeshidrogenasa, receptor soluble de interleucina 2 y descenso de fibrinógeno. El defecto inmunológico en la actividad del sistema monocuclear con hipersecreción de citocinas proinflamatorias como consecuencia de una actividad descontrolada entre linfocitos T y el macrófago. El diagnóstico se basa en encontrar 5 de los 8 criterios propuestos en 1991 por la "Histiocyte society" revisados en 2004. Se puede dividir en primario, causado por mutaciones genéticas alterando la función de las células NK y linfocitos T, típicamente se presenta en la infancia y el secundario en el adulto. El tratamiento de la causa

y fármacos inmunosupresores. Presentación del caso Femenina de 31 años, sin antecedentes de importancia, ingresa por cuadro manifestado por cefalea intensa, fiebre persistente de 38.3°C, dolor abdominal, hepatoesplenomegalia, bicitopenia a expensas de anemia normocítica normocrómica, trombocitopenia (Hb 7.2 gr/dl, PlaQ 16 mil), hipertriacilgliceremia (311 mg/dl), fibrinógeno 548 mg/dl, Ferritina 1054 ng/ml, hiperbilirrubinemia (BT 7.9 mg/dl). Se inicio abordaje diagnóstico de causas desencadenantes, se descartan enfermedades virales y trastorno linfoproliferativo. En estudio tomográfico de tórax se evidencian lesiones nodulares algunas cavidades predomino en la periferia, se descarta vasculitis sistémicas y enfermedad autoinmunes, médula ósea hipecelular sin datos francos de hemofagocitosis. Se realizo broncoscopia con cambios inflamatorios agudos y crónicos en el árbol bronquial y en reporte de muestras tomadas en procedimiento se reporto GeneXpert (+) para *Mycobacterium tuberculosis*, tratamiento con adecuada respuesta. **Conclusiones:** los desenlaces son muy heterogéneos, la mortalidad reportada va de 20.4 a 88%, dependiendo la población estudiada y la causas subyacente. **Palabras clave:** síndrome hemofagocítico, inflamación, citopenias, infección, disfunción sistema inmune, *Mycobacterium tuberculosis*.

0617 Linfoma de células B difuso primario de cérvix

Hernández Josué Miguel, Palomares Pascual

Hospital General de León

Femenina, 66 años. Antecedentes personales patológicos diabetes mellitus 2 desde hace 19 años en tratamiento médico. Antecedentes GyO: menarca 14 años, Ritmo regular 28x3, IVSA: 17 años G7: P6 C0 A1 O0, menopausia 48 años MPF: OTB (30 años). Padecimiento actual: paciente femenina de 66 años de edad que inicia hace 5 meses con presencia de dolor de tipo cólico en hipogastrio, sin factores desencadenantes, ni factores atenuantes, acompañado de sangrado transvaginal lo que hizo que acudiera a atención médica. Paciente con dolor abdominal moderado, no abdomen agudo, sangrado transvaginal persistente, USG pélvico: útero 11.7x8.6cm con miomatosis y endometrio engrosado, anexos normales. 12.Nov.15 Citología cervicovaginal; Lesión escamosa intraepitelial de bajo grado (displasia leve/NIC 1), cambios celulares reactivos asociados a inflamación moderada (cervicitis aguda moderada atrófica), atrofia marcada del epitelio del epitelio exocervical secundaria a hipoestrogenismo. TAC abdomen y pelvis mostrando tumoración pélvica con extensión anexial vesical y adenomegalias pélvicas y retroperitoneales asociadas, así como dilatación uretral derecha

asociada. 21.Dic.16 biopsia tejido de cérvix y endometrio, sugestivo de neoplasia maligna de origen a determinar, necrosis licuefactiva, células neoplásicas de pequeñas a medianas, con núcleos hiper Cromicos, con pleomorfismo nuclear y mitosis atípicas, escaso citoplasma. 12.Feb.16: Oncocirugía refiere, útero de 15-18cm de diámetro, no fijo al tacto vaginal, se palpa tumoración en exocervix aprox. 6 cm, de consistencia blanda, parámetros normales con trazas de piometría, posible Cáncer endometrial, se hospitaliza para tratamiento antimicrobiano. 13.Feb.16, Ginecología y Obstetricia refiere CaCu vs Ca endometrial se sugiere nueva toma de biopsia. 14.Feb.16 Biopsia endometrial, con presencia de útero con irregulares de 18x10cm en cérvix se observa tumoración exofítica de aprox. 6cm en su diámetro mayor en labio anterior con tejido friable y sangrante a la misma manipulación, con borde irregulares de aspecto endometrial, material purulento proveniente de cérvix. Resultado de Biopsia 16.Feb.16: Neoplasia maligna de alto grado poco diferenciada sugestiva de linfoma en ambas biopsias. Epitelio cervical con cambios reactivos e infiltración, inmunohistoquímica citoqueratina coctel negativo, CD20 +, receptores de estrógenos y progesterona ambos negativos, linfoma de células B difuso primario de cérvix se inicia tratamiento R-CHOP.



Palabras clave: linfoma, células B, cérvix, R-CHOP, primario.

0624 Porfiria aguda intermitente como diagnóstico diferencial de hiponatremia y dolor abdominal en mujeres jóvenes. Reporte de un caso

Galván Alejandra, Sánchez Dora Alejandra, Echenique Erlan Jorge, González Israel Abraham, Pech Laura Olivia, Moreno Francisco
Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

Introducción: la porfiria aguda intermitente (PAI) es una enfermedad metabólica rara, debida a disminución de la actividad de la enzima hidroximetilbilano sintetasa. Los síntomas producidos comúnmente son atribuidos a otras etiologías por su inespecificidad, favoreciendo un desenlace fatal por administración de fármacos que precipitan ataques agudos, aumentando la mortalidad hasta 20%. **Caso clínico:** Mujer de 18 años. Diagnóstico (dx) de Epilepsia en Enero de 2015 tratado con fenitoína y ác. valproico. Apendicectomía en Mayo de 2015. Tratada en Pediatría con MTX y prednisona por sospecha de LES por hipocomplementemia, poliartralgia y cefalea de 3 años de evolución, sin concluir dx. Hospitalizada en Julio de 2015 por crisis convulsiva con periodo pos ictal prolongado, con sospecha de neurolupus; 2 meses previos con aumento en la tasa de crisis convulsivas. A la exploración física: estado confusional,

fluctuación con somnolencia y agitación psicomotriz, habla incoherente e incongruente, indiferencia al medio, desinhibición y labilidad emocional, sin focalización ni meningismo. Citológico/citoquímico de LCR, citometría hemática, creatinina, inmunológicos, ácido valproico y DFH séricos normales, únicamente K 3.3, y Mg 1.6, C3 81 mg/dl, C4 5.65 mg/dl, IRM: sin lesión estructural, EEG: sin actividad epiléptica. USG: hepatomegalia a expensas de lóbulo izquierdo. Se agregan episodios de dolor abdominal generalizado, dolor neuropático en extremidades, descontrol hipertensivo e hiponatremia grave (Na 110 mmol/l), exacerbados con anticomiciales. La persistencia de dolor abdominal no quirúrgico, síntomas neurológicos, hipertensión e hiponatremia fueron puntos clave para diagnóstico diferencial con porfiria. El resultado de porfobilinógeno en orina fue de 8.1mg/24h, concluyendo porfiria aguda intermitente. Se trató con glutatión, glucosa 300g/día y levetiracetam, dada de alta por evolución satisfactoria. **Conclusión:** la PAI tiene patrón de herencia autosómica dominante, sólo el 1 a 3% de los casos son mutaciones de novo, lo que hace difícil sospechar el diagnóstico en pacientes sin antecedentes familiares. Al tratarse de un dx de exclusión, el retraso en el diagnóstico y tratamiento conlleva a una alta morbimortalidad durante los episodios agudos, debido a intervenciones quirúrgicas y

estancias hospitalarias prolongadas, por lo que sospechar el diagnóstico tempranamente modifica el pronóstico del paciente.

Palabras clave: porfiria aguda intermitente, crisis convulsivas, hiponatremia, dolor abdominal, mujer.

0635 Características clínicas y hallazgos microbiológicos de eventos de neutropenia febril en pacientes del servicio de Hematología

Ovando Daniel Fernando, Leyto Faustino
Hospital Juárez de México

Introducción: la neutropenia febril se presenta hasta en un 80% de los pacientes con neoplasia hematológica que han recibido quimioterapia. El foco infeccioso se llega a documentar en aproximadamente 20-25% de los episodios. Los gérmenes gramnegativos, son generalmente y dependiendo de cada centro hospitalario, los más frecuentemente aislados. Sin embargo en la última década ha habido un aumento en la incidencia de gérmenes grampositivos. La antibioticoterapia debe guiarse en múltiples factores, de los más importantes es la microbiología de cada centro hospitalario. **Objetivo:** describir las características clínicas y los hallazgos microbiológicos de los eventos de neutropenia febril en pacientes del servicio de hematología. **Material y métodos:** Se evaluaron episodios de neutropenia febril en el servicio de

hematología del Hospital Juárez de México de forma retrospectiva, en el periodo comprendido enero a diciembre del 2015.

Resultados: se evaluaron 90 episodios de neutropenia febril. La leucemia linfocítica aguda L2 fue el principal diagnóstico hematológico con un 58.8%. El 77.7% de los pacientes era portador de algún dispositivo venoso central al momento del diagnóstico. En 51.2% de los casos no se identificó un foco infeccioso. El foco pulmonar fue el más frecuente en el 29.5% de los casos. No hubo hallazgos microbiológicos en 67.8%. De los gérmenes aislados, el 75.8% correspondió a gramnegativos, de los cuales *Escherichia coli* fue el más frecuente. En el 90% de los episodios fue exitoso el tratamiento antibiótico implementado. **Conclusiones:** las guías actuales recomiendan inicio de antibioticoterapia de amplio espectro, con cobertura anti *Pseudomonas* y otros gérmenes gramnegativos, sin embargo es menester conocer la prevalencia de la microbiología local y los patrones de resistencia antes de iniciar la terapia antibiótica. Otros aspectos que deben considerarse son la profundidad de la neutropenia, quimioterapia recibida, uso de catéteres venosos centrales entre otros.

Palabras clave: neutropenia febril, gramnegativos, fiebre y neutropenia, leucemia.

0640 Infarto agudo al miocardio sin elevación del segmento ST

como debut de púrpura trombocitopénica trombótica. Reporte de caso

Jáuregui Fanny Elizabeth, Valenzuela Lina Lizeth, Calvo César Gonzalo, López Everardo
Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I Menchaca

La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es una microangiopatía trombótica causada por la disminución del factor de Von Willebrand proteasa ADAMTS13. Se caracteriza por pequeños vasos ricos en plaquetas formando trombos que causan trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática y el daño a órganos. PTT es una emergencia médica que casi siempre es mortal si el tratamiento apropiado no se inicia de inmediato. La incidencia de PTT adquirida es tres casos por un millón de adultos por año. En este caso se trata de una mujer de 69 años de edad, originaria de Guadalajara Jalisco, soltera, analfabeta, su ocupación es empleada doméstica, religión cristiana, con antecedentes de importancia materna fallecida por leucemia se desconoce el tipo, padre fallecido por cáncer pulmonar, alergias, tabaquismo y alcoholismo negado, exposición al humo de leña por 20 años a razón de 2 horas diarias, HAS de 7 años de diagnóstico en tratamiento con captopril, inicia con su padecimiento el día de su ingreso por presentar dolor precordial, disnea, diaforesis, se realiza electrocardiograma ob-

servando ritmo sinusal, rítmico con una frecuencia cardíaca de 80 latidos por minuto, onda P sin alteración, complejo QRS de .12/mseg, con un infradesnivel del punto J de V2-V6 y D II, se le solicita exámenes de control y enzimas cardíacas las cuales se encuentran elevadas. Se diagnóstica IAMSEST se inicia manejo para el mismo, la paciente presenta alteración del estado alerta caracterizado por desorientación y agitación psicomotriz, en su segundo día se reportan un descenso de 2 gramos de hemoglobina, una DHL elevada de 1885, con una elevación de las bilirrubinas a expensas de directa, se solicita frotis de sangre periférica reportándose esquistocitos, por la trombocitopenia y la alteración del estado de alerta, se realiza el diagnóstico de púrpura trombocitopénica trombótica y se inicia el tratamiento a base de plasmaféresis. Se realiza tomografía de cráneo donde no se observan datos patológicos. En la PTT lo más importante es tener una gran sospecha clínica e instaurar el tratamiento lo más pronto posible para intentar disminuir la mortalidad de esta enfermedad tan devastadora y con resultados a veces no tan favorables, con el tratamiento administrado a tiempo es posible una supervivencia de hasta un 90%, por lo que se considera una emergencia médica. Es un caso interesante porque es una PTT que debuta como un IAMSEST, pocos casos reportados en la literatura con afectación miocárdica.



Palabras clave: infarto agudo de miocardio, púrpura trombocitopénica trombótica, tratamiento, trombocitopenia, alteración del estado de alerta, anemia hemolítica.

0648 Linfoma anaplásico de células grandes de tipo cutáneo primario: presentación de caso
Viguera Alma Poema, Sinco Armando, Nava Hipólito Román, Parra Alicia Jackeline
 Hospital General de Pachuca

El linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario se define como un linfoma con células grandes anaplásicas, pleomórficas o con morfología inmunoblástica y expresión del antígeno CD30 en más del 75% de las células tumorales. Su frecuencia es menor de 0.5 x 100 000 habitantes al año, constituyendo una muy pequeña proporción de los linfoma no Hodgkin. Se presenta en pacientes de edad avanzada, en forma de placas y nódulos cutáneos con tendencia al crecimiento exofítico y a la ulceración, con localización variable. Se trata de paciente femenino de 69 años de edad, que es hipertensa, que inició padecimiento 6 meses previos a su ingreso, tras presentar dermatosis localizada en pared abdominal, en cuadrante superior izquierdo, de tipo nodular, rojiza, de crecimiento acelerado, llegando a ser de 4x4 centímetros, un mes previo a ingreso presentó dolor a nivel de la lesión, a la exploración física,

en pared abdominal con lesión de 4 cm, nodular, elevada, rojiza, dolorosa a la palpación, sin hepatomegalia ni esplenomegalia, sin adenomegalias, en biometría hemática con leucopenia de 2400/uL, con linfocitos normales, plaquetas y hemoglobina sin compromiso, se realizó escisión total de la lesión, se envió a patología donde reportan una neoplasia dérmica de alto grado compatible con linfoma anaplásico de células grandes, a la inmunohistoquímica con CD30, CD45 y MUM-1 positivos, lo cual confirmó diagnóstico, se efectuó como estudio de extensión una tomografía axial computarizada de tórax y abdomen, en la cual no se encontró adenomegalias ni visceralomegalias, se hizo aspirado-biopsia de médula ósea, sin alteraciones en las 3 líneas celulares, con lo que se descartó compromiso sistémico, se inició quimioterapia con CHOP con respuesta satisfactoria. La importancia del caso reside en la rareza de su presentación, compatible clínicamente, corroborada por biopsia e inmunohistoquímica, la incidencia exacta no se conoce, en parte porque es difícil distinguir los casos de los trastornos linfoproliferativos cutáneos CD30-positivos, sin embargo se tiene que tener presente dentro del estudio de neoplasias cutáneas, afortunadamente es una patología que tiene un pronóstico favorable con un 80-90 % de supervivencia a no más de 10 años.

Palabras clave: linfoma, anaplásico, CD30, ancianos, CHOP, adenomegalias.

0653 Leucemia de células peludas: reporte de caso

Esquivel Janeth, Belmonte Freddy, Quintanilla Alan, Aldana Osvaldo
 Centro Médico ISSEMYM Toluca

Antecedentes: la leucemia de células peludas es un desorden linfoproliferativo crónico de linfocitos B. Ocurre mayormente en hombres la mediana de edad es a los 52 años, hay una mayor incidencia en hombres con una relación 4:1. La clínica incluye esplenomegalia, pancitopenia e infiltración a tejidos, fatiga, debilidad, infecciones recurrentes así como síntoma son secundarios a las citopenias. El diagnóstico se realiza con la observación de células típicas de aspecto peludo en sangre periférica y en aspecto de "huevo frito" en biopsia de médula ósea. La citometría de flujo se en sangre periférica o médula ósea se usa para diagnóstico. La presencia de CD11c, CD19, CD20, CD22, CD35, CD79a, CD10. **Presentación del caso:** masculino de 42 años de edad sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, el cual ingresa por cuadro clínico de 3 semanas de evolución caracterizado por astenia, adinamia, disnea de medianos a pequeños esfuerzos, así como palidez, así como gingivorragia de 4 días de evolución por lo que acudió a valoración

al servicio de urgencias donde se realiza biometría hemática evidenciándose pancitopenia con leucocitos de 3370, neutrófilos 420, linfocitos 2830, hemoglobina 4.7g/dl, plaquetas 3000, frotis de sangre periférica con presencia de células peludas, se realizó citometría de flujo en sangre periférica con reporte de CD11, CD25, CD123, y CD103 positivo compatible con leucemia de células peludas, así como biopsia de hueso con reporte de fibrosis reticulínica y de aplasia medular; se dio diagnóstico de leucemia de células peludas, iniciándose tratamiento con cladribine a 0.9mg/kg/día por 7 días en infusión continua, con pancitopenia de 5 semanas durante la cual presentó neutropenia febril. **Discusión del caso:** masculino con diagnóstico de leucemia de células peludas mediante citometría de flujo, en biopsia de hueso sin embargo con exporte de aplasia medular sin embargo de acuerdo a la literatura el diagnóstico no se puede realizar por este último método ya que puede confundirse con aplasia medular por la frecuente fibrosis que se presenta. Se inició tratamiento con cladribine como quimioterapia de primera línea, presentando mielosupresión y neutropenia febril, con respuesta de la línea megacariocítica a los 5 semanas, al momento solo con apoyo transfusional de concentrados eritrocitarios, se realizó nueva citometría de flujo siendo esta negativa. Al momento en espera de respuesta medular completa.

Palabras clave: leucemia, hematología.

0656 Leucemia eosinofílica aguda: reporte de un caso

Viguera Alma Poema, Sinco Armando, Nava Hipólito Román, Parra Alicia Jackeline

Hospital General de Pachuca

La leucemia eosinofílica aguda (LEA), es una enfermedad rara, sin contar con una incidencia real, por los pocos casos reportados, fue descrita por primera vez en 1912, en esta se ve aumento de los niveles de eosinófilos en la médula, los pacientes tienen propensión a desarrollar signos broncoespásticos, insuficiencia cardíaca, hepatomegalia y esplenomegalia, dentro del diagnóstico se encuentra una reacción histoquímica para la peroxidasa, que es resistente al cianuro, la cual identifica a las células blásticas leucémicas con diferenciación eosinofílica, de la peroxidasa encontrada en los neutrófilos, requiriendo un 5% de estos en médula ósea para el diagnóstico. Se trata de paciente femenino de 38 años de edad, sin antecedentes de importancia, la cual inició 2 meses previos a su ingreso con astenia, adinamia, palpitaciones y equimosis por traumas pequeños, posteriormente aparecieron petequias en extremidades inferiores, además de gingivorragia, por lo que acudió a valoración, negó síntomas B, a la exploración física con epistaxis, con sangrado gingival, hepatomegalia y esplenomega-

lia, extremidades con petequias y hematomas, en su biometría hemática de ingreso con plaquetas de $11 \cdot 10^9/L$, con un volumen plaquetario de 6.5 fl, con leucocitosis, eosinofilia y linfopenia, serie roja normal, en frotis de sangre periférica se encontró una leucemia aguda que morfológicamente mostraba blastos tanto de estirpe linfocítica como mieloide, se realizó aspirado de médula ósea con hallazgos similares, se envió a inmunomarcaje donde se corroboró trombocitopenia y neutropenia, así como blastos muy abundantes con vacuolas claras dentro de las que se encontró bastones de Auer muy finos. Estas vacuolas son positivas para mieloperoxidasa (citoquímica) con un patrón que recuerda los gránulos eosinófilos. La reacción es resistente a cianuro. La citometría de flujo mostró que estas células son positivas para CD45, CD33, CD38, CD7, por lo que se diagnóstica una leucemia eosinofílica aguda, ya que presentó más del 20% de blastos, con las características tintoriales previamente mencionadas. Se inició manejo con quimioterapia a base de citarabina, doxorubicina, vincristina y prednisona, encontrándose en el momento actual en remisión completa. Nuestra paciente es uno de los pocos casos con diagnóstico de LEA, que se confirmó por inmunohistoquímica, patología que aunque es sumamente rara, se debe de considerar dentro del estudio de una eosinofilia sin una causa secundaria.



Palabras clave: leucemia, eosinofilia, mieloperoxidasa, resistente, cianuro, CD33.

0659 Factores de mal pronóstico en paciente con LNHDCB (linfoma no Hodgkin difuso de células B) en pacientes del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Sánchez Gisela, Solís Rubén, Pérez Oscar de Jesús
Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Introducción: linfomas presentan característica heterogénea tanto en su presentación histológica como clínica. La tasa de incidencia en el año 2006 fue de 5-15 casos por 100,000 habitantes; 6000 y 12000 casos por año. Los linfomas difuso de células B son los más comunes de linfomas subtipo no Hodgkin (LNH), estos se presentan en un 30-40% de los casos, en algunos países corresponden hasta un 4% de las causas de muerte por cáncer. El índice pronóstico internacional (IPI) es una herramienta en la valoración inicial, analiza factores que influyen en la supervivencia como edad mayor de 60 años, puntuación escala Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG >2), estadio grado III ó IV Ann Arbor, enfermedad extranglionicar y niveles de DHL > 243UI/L. **Objetivo:** conocer el Índice Pronóstico Internacional de los pacientes con diagnóstico de linfoma no Hodgkin de células B que acuden a nuestra institución. **Material y métodos:**

estudio prospectivo, observacional donde se ingresa a los pacientes con diagnóstico de LNH difuso de células B, se obtendrán variables demográficas y el índice pronóstico internacional, se excluyeron los pacientes que no contaran con las variables a estudiar. **Resultados:** Se realizaron los pacientes con diagnóstico de linfoma no Hodgkin difuso de células B durante un periodo de abril 2012- marzo 2016, se incluyeron 39 casos en el análisis. La edad media de presentación fue 57.8 años, 24 casos correspondieron a el genero femenino, al momento del diagnóstico la calidad de vida de los pacientes era adecuada presentando ECOG 0-1 el 76.9%. Dentro de las características clínicas el 69.2% que corresponde a 27 casos presentaron síntomas B al momento del diagnóstico, el 51.3% de los casos ya se encontraron en un estadio III y IV de la enfermedad, la enfermedad extranodal se reportó hasta el 38.5% (15 de acuerdo al índice pronóstico internacional (IPI) 4 pacientes al momento del diagnóstico se encontraron en el grupo de riesgo bajo, el 30.8% (n12) riesgo intermedio bajo, 41% intermedio alto y 4 casos que corresponde 10.3% del total en el grupo de riesgo Alto. Los meses de seguimiento fueron 8.9 (7.2-22.39), durante el periodo de seguimiento solo se reportaron 2 defunciones. **Conclusión:** en nuestro medio, los pacientes con diagnóstico difuso de células B, tienen un Índice pronóstico

internacional elevado, sería necesario un seguimiento mayor para verificar la evolución en los meses posteriores.

Palabras clave: linfomas no Hodgkin, índice pronóstico internacional.

0661 Neoplasias mieloproliferativas crónicas JAK2: serie de casos

Vigueras Alma Poema, Sinco Armando, Nava Hipólito Román
Hospital General de Pachuca
Las neoplasias mieloproliferativas crónicas (NMPC) son enfermedades clonales de las células madres hemopoyéticas, caracterizadas por aumento de la proliferación de las líneas eritroides, mieloides, megacariocíticas y de células maduras en sangre periférica. Las NMPC incluyen la policitemia vera (PV), trombocitopenia esencial (TE) y mielofibrosis idiopática (MI), entre otras; en 2008, la Organización Mundial de la Salud determina que la mutación del JAK2 es un criterio mayor para su diagnóstico, la cual consiste en una sustitución de valina por fenilalanina en la posición 617 (V617F) e induce la activación constitutiva de la actividad quinasa del JAK2 y de las vías de transducción de la señal intracelular gatilladas por el mismo. Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo, de enero de 2011 a enero de 2016 en la consulta externa de Hematología del Hospital General de Pachuca; el criterio de inclusión fue el diagnóstico de NMPC con

determinación de JAK2, se presenta una serie de casos de 25 pacientes; como variables cualitativas tenemos el género, donde el sexo femenino fue del 56% y el masculino del 44%; la edad media de diagnóstico fue de 56 años de edad, con un intervalo de 36-92 años. Con un índice de masculinidad de 78 hombres por cada 100 mujeres. De los 25 pacientes, 88% correspondieron a TE y el 12% a PV. Los clasificamos según la ausencia de la mutación en el JAK2. Los casos con JAK2 positivo y NMPC fueron 18, de los cuales, la TE fue la más frecuente, siendo del 83% y la PV se presentó en el 12%, sin tener casos de MI. Los paciente con NMPC sin mutación JAK2 fueron 7; de ellos, el 100% correspondieron a TE. Comparando nuestros resultados con la literatura, se refiere la presencia de JAK2 positivo en PV en el 95-100%, lo que concuerda con la serie, al ser del 100%. En cuanto a TE, la literatura la asocia en el 60-65% y en nuestra serie correspondió al 83%. El impacto de este estudio radica en la relevancia del JAK2 positivo y su asociación con las NMPC, y la importancia que tiene en el diagnóstico, tomando en cuenta que un resultado positivo lo confirma; sin embargo, un resultado negativo no lo excluye.

Palabras clave: NMPC, JAK2, trombocitopenia, policitemia vera, mutación, V617F.

0666 Presentación simultánea de lupus eritematoso sistémico y mieloide

Sánchez Gisela, Ruiz Ivette Yolanda, Gómez Dayana, Pérez Óscar de Jesús, Martínez Marco Ulises
Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Objetivo: reportar el caso en la presentación clínica de lupus eritematoso generalizado y leucemia mieloide aguda. **Caso clínico:** Femenino de 37 años, sin antecedentes personales patológicos de relevancia; un mes de evolución presentando gingivorragia, pérdida ponderal 5 kg, se niega antecedentes de úlceras orales, Raynaud o dolor articular periférico; en los laboratorios destaca bicitopenia, proteinuria 2.5 gr/dL, eritrocituria, anticuerpos positivos ANAS 1:80 patrón homogéneo, CH50, aspirado de médula ósea con población mayoritaria 82%, 30% de las células con expresión CD45 baja intensidad, reactividad importante Ac Anti-CD14, anti-HLADR, anti-CD34 y anti-TD, MPO no se detectó expresión significativa, se sugiere presencia de LMA con mínima diferenciación M0. Biopsia renal con nefropatía lúpica grado V, en inmunofluorescencia depósitos de complejos inmunes en pared capilar IgG, kappa y lambda 4+, IgM, C₃, C₁q 1+, IgA negativo. Inicia esquema quimioterapia (citarabina, daunorrubicina y ganisetron) última quimioterapia: 4 de abril de 2014. Ingresó en abril de 2014 por presentar alucinaciones visuales, psicosis, fiebre y neutropenia; hallazgos

de laboratorio y gabinete con líquido cefalorraquídeo dentro de parámetros normales, resonancia magnética sin evidencia de lesiones, deterioro de la función renal Cr 2.4, BUN 40, TFG 24 mlMin1.73m². Revisión: enfermedades autoinmunes presentan riesgo elevado de presentar malignidad, dentro de las patologías comunes destacan los linfomas; en estudios retrospectivos se ha identificado que los factores de riesgo asociados en el desarrollo de leucemia mieloide en pacientes con LES son alteraciones hematológicas, como leucopenia, trombocitopenia, anemia y la utilización de ciclofosfamida o azatioprina se ha descrito en series que la edad media de duración entre el diagnóstico de LES y leucemia fue de 4-5 años.¹⁻³

Conclusión: en el presente caso, el cuadro fue súbito, negando datos que sugirieran enfermedad autoinmune previamente, por lo que no tenía factores de riesgo citotóxico en relación a la utilización de fármacos DMARD, que nos abre el panorama de realizar diagnósticos diferenciales. **Referencias:** 1. Bernatsky S, Boivin JF, Joseph L, et al. An international cohort study of cancer in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2005;52:148-190. 2. Sheehan NJ. Systemic lupus erythematosus after acute lymphoblastic leukemia. *Rheumatology* 2002;41:113-114. 3. Subsequent leukaemia in autoimmune disease patients. Kari Hemminki. *British Journal of Haemat.*

Palabras clave: LMA, LES.



0673 Infiltración bilateral de mama como recaída de leucemia linfoblástica aguda: reporte de caso

Vigueras Alma Poema, Sinco Armando, Nava Hipólito Román
Hospital General de Pachuca

La infiltración del parénquima mamario por células leucémicas es rara (0.25% de neoplasias en mama en general). El 75% de estos casos se asocia a leucemia mieloide aguda. Predomina en mujeres jóvenes de 8-37 años, como manifestación inicial o como sitio de recaída, esta última es la más frecuente. Femenino de 23 años, que en julio del 2015, en la semana número 20 de gestación, presentó dolor abdominal, en hipocondrio derecho, ictericia, náusea y vómito de contenido biliar, con elevación de transaminasas e hiperbilirrubinemia de patrón directo, siendo positiva para hepatitis A, en biometría hemática (BH) se encontró anemia microcítica, con elevación de deshidrogenasa láctica, se realizó aspirado de médula ósea (AMO), con datos de leucemia linfoblástica aguda (LLA), se envió a tercer nivel, se hospitalizó y se dio quimioterapia. El 9 de septiembre 2015 se resuelve embarazo por cesárea, se egresó y se continuó quimioterapia. Abandonó tratamiento en diciembre del 2015, tres meses después apareció una lesión nodular en mama derecha con eritema que se fue tornando violácea, posteriormente con induración en mama izquierda de

3x3 cm. Acudió a valoración, se dio antibiótico sin mejoría, ingresó en mayo del 2016, refiriendo dolor en glándulas mamarias, negó síntoma B y a la exploración, se observó dermatosis en glándula mamaria derecha y tórax anterior, de tipo nodular que confluían y formaban una placa, comprometiendo toda la glándula, con deformidad del pezón, con lesiones satelitales, de tipo nódulos, coloración eritemato-violácea, no descamativa, de aspecto edematoso, doloroso a la palpación, en mama izquierda, en la inspección sin alteraciones, a la palpación con induración de 4x4 cm, se realizó un ultrasonido, donde se reportó un BIRADS IV, se tomó biopsia bilateral con trucut, se reportó tejido fibroadiposo con infiltración difusa por blastos linfoides, BH y líquido cefalorraquídeo normales, se realiza AMO sin datos de infiltración, se inicia quimioterapia de forma semanal, por 6 ciclos, con desaparición de las lesiones. En la literatura se informan 33 casos de LLA en mama (ya sea como sitio inicial o de recaída). En nuestra paciente, es una manifestación de recaída, también llama la atención que el diagnóstico de LLA se realizó durante el embarazo (uno por cada 75,000 a 100,000 casos), por lo que la trascendencia del caso radica en la rareza de su presentación. A pesar de esto, tenemos que incluirla dentro del diagnóstico diferencial de neoplasias de mama.

Palabras clave: mama, LLA, infiltración, embarazo, recaída, quimioterapia.

0678 Macroglobulinemia de Waldenström: reporte de caso

González Emilia Montserrat¹, González Villagómez E, Monroy Chargoy A, Ramírez Marín R

¹ Hospital Juárez de México

Introducción: la macroglobulinemia de Waldenström es una entidad clínico-patológica definida por infiltración de la médula ósea por células linfoplasmocíticas y la presencia de un componente monoclonal IgM en suero. En 2009, la Organización Mundial de la Salud la clasificó como un tipo de linfoma no Hodgkin. Su causa se desconoce, algunos estudios han sugerido su asociación con enfermedades autoinmunes y estimulación inmune crónica. La incidencia es de 3 casos por millón de habitantes por año, la edad promedio de diagnóstico es 60 años, siendo más frecuente en pacientes masculinos de raza blanca. El cuadro clínico se caracteriza por fatiga (relacionada con la anemia) fiebre, diaforesis nocturna, pérdida ponderal no intencionada, esplenomegalia, hepatomegalia y neuropatía periférica. La presencia de un pico monoclonal de IgM da lugar al síndrome de hiperviscosidad, presente en más del 30% de los casos, caracterizado por visión borrosa, hemorragias oronasales, gingivales o del tubo gastrointestinal, vértigo, cefalea,

confusión, somnolencia, estupor, convulsiones y finalmente coma. En cuanto al tratamiento, se continúan estudiando diversas opciones terapéuticas, entre las que destacan la combinación de rituximab, fludarabina, bortezomib o interferón. **Caso clínico:** masculino de 79 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 de 15 años de diagnóstico, en tratamiento con metformina y glibenclamida. Inicia su padecimiento actual tres meses previos a su ingreso, al presentar astenia, adinamia y cefalea holocraneana, acompañada de episodios de vértigo; una semana previa a su ingreso se agrega somnolencia y estado confusional, motivo por el cual acude al servicio de urgencias. A la exploración física destaca palidez de tegumentos +++ y esplenomegalia, fondo de ojo con microaneurismas, hemorragias en punto y mancha, hemorragias en flama y manchas algodonosas, resto sin alteraciones. Estudios de laboratorio reportan anemia 7 g/dL y trombocitopenia 90,000/mm³, frotis de sangre periférica reporta fenómeno de Reuleaux +++, inmunoglobulinas séricas IgM 3900 mg/dL, aspirado de médula ósea reporta infiltrado linfoplasmocítico, fluorangiografía sin datos de fuga ni cierre capilar. Se diagnóstica macroglobulinemia de Waldenström, inicia tratamiento con esquema de quimioterapia FCR (fludarabina, ciclofosfamida y rituximab), con adecuada respuesta, mejorando sintoma-

tología, actualmente continúa en tratamiento.

Palabras clave: linfoma, disproteinemias, hiperviscosidad, hematología, cáncer.

0684 Macroglobulinemia de Waldeström: presentación de 2 casos

Viguera Alma Poema, Sinco Armando

Hospital General de Pachuca

La macroglobulinemia de Waldenström (MW) es una entidad clínico-patológica distintiva, resultado de la acumulación en médula ósea, de linfoplasmodios, linfocitos con expansión clonal y células plasmáticas, secretoras de proteína IgM. Enfermedad infrecuente, con incidencia de 3 casos por millón de personas, con una media de edad de 64 años, 60% en hombres, más frecuente en caucásicos, menos del 5% corresponde a raza negra o de ascendencia mexicana. Se trata de paciente masculino de 55 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, hace 7 años inició con anemia normocítica normocrómica, fue valorado en múltiples ocasiones, donde dieron manejo con hematínicos sin presentar mejoría. A su ingreso, a la exploración física, con palidez de tegumentos, adenopatía axilar derecha de 1 cm y una adenopatía axilar izquierda de 1 cm, resto de exploración normal; se inició estudio, en biometría hemática hemoglobina de 10.2 mg/dL,

con un volumen corpuscular de 88 fl, con fórmula blanca y trombocítica normales; la cinética de hierro fue normal, con frotis de sangre periférica con Rouleaux; la electroforesis de proteínas presentó una elevación de la IgM de 575; función renal normal. Se realizó biopsia de médula ósea con hiper celular, maduración adecuada de las tres series, con diferenciación plasmocitoide y cuerpos de Dutcher. El segundo caso corresponde a femenino de 59 años, sin antecedentes de importancia. Inició 3 meses previo a su ingreso, con síndrome anémico, presentando a bajas temperatura fenómeno de Raynaud, a la exploración física con palidez de tegumentos, resto normal; en biometría hemática con anemia macrocítica, leucocitosis con linfocitosis, plaquetas normales. Se pensó en una leucemia linfocítica crónica; sin embargo, la citometría con inmunomarcaje fue compatible con linfoma linfoplasmocítico en fase leucémica asociada a crioglobulinemia y crioglobulinemia, con leucocitos a expensas de linfocitos pequeños, diferenciación a inmunoblastos y células plasmáticas positivas para CD19 y CD23, la electroforesis de proteínas sin pico monoclonal. Se descarta virus de hepatitis C, con función renal normal. Se inició manejo con clorambucilo, con incremento gradual en hemoglobina. La MW es de curso crónico, teniendo como manifestación más frecuente la anemia, pudiendo presentar



adenomegalias, cuadro similar al del primer caso, en el que se realizó con biopsia de MO, en el segundo por inmunomarcaje, con crioglobulinemia.

Palabras clave: leucemia, crioglobulinemia, MO, biopsia, IGM, AMO.

0716 ¿Cuál es la cuenta óptima de células mononucleares para la selección de unidades de cordón umbilical para criopreservación?

Jaime José Carlos

Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González

Introducción: la sangre de cordón umbilical (SCU) se ha utilizado como una fuente de células madre hematopoyéticas (CMHs). Está demostrado que la cuenta de células CD34+ influye en el injerto y la supervivencia después del trasplante de SCU. El recuento de células nucleadas totales (CNT) y el volumen se utilizan como criterio de selección de unidades para criopreservación. Un recuento de CNT $\geq 8 \times 10^8$ se considera el mejor predictor del contenido de células CD34+. No se ha establecido un parámetro similar para las células mononucleares (CMN). **Material y métodos:** analizamos 857 USC recibidas en el Departamento de Hematología del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González. Se determinó el recuento primario de CNT y posteriormente se calculó la cuenta total multiplicando el recuento primario (por

microlitro) por el volumen de la unidad de sangre de cordón (USC). La cuenta de CMN se obtuvo sumando el recuento de linfocitos y monocitos (por microlitro) reportado en la biometría hemática y multiplicándolo por el volumen total de la USC. La cuenta de células CD34+ se determinó mediante citometría de flujo empleando anticuerpos monoclonales. Se crearon dos grupos de acuerdo al recuento de células CD34+ ($< 2 \times 10^6$ o $\geq 2 \times 10^6$). El análisis de curvas ROC comparó el rendimiento de las CNT y CMN para la selección de USC con recuento de CD34+ $\geq 2 \times 10^6$. **Resultados:** el volumen medio recolectado de las USC fue 96.9 ± 28.8 mL, la media de las cuentas de CNT, CMN y CD34+ fueron $9.95 \pm 4.97 \times 10^8$, $5.10 \pm 2.65 \times 10^8$ y $2.95 \pm 2.33 \times 10^6$, respectivamente. Mediante análisis de curvas ROC obtuvimos los puntos de corte que mejor correlacionaron con una cuenta de CD34+ $\geq 2 \times 10^6$. No se encontró diferencia significativa entre el CNT y CMN ($p=0.059$). El punto de corte de CNT que predice con mayor eficacia la cuenta de CMN que garantiza un recuento de CD34+ $\geq 2 \times 10^6$, fue $> 7.94 \times 10^8$. **Discusión y análisis:** evaluamos la eficacia con la que el punto de corte de TNC $\geq 8 \times 10^8$ refleja el contenido de CMN que permite alcanzar la cuenta requerida de CD34+. La media de CMN representa el 63.75% de la media de CNT. El análisis mediante ROC seleccionó un punto de corte de

CMN $> 4.05 \times 10^8$ como el óptimo para alcanzar una cuenta de CD34+ $\geq 2 \times 10^6$. **Conclusiones:** nuestros resultados confirman que el estándar actual de CNT para criopreservación de USC proporciona información fiable sobre el contenido de CMN y sugiere un punto de corte para esta última fracción con el objetivo de validarla para fines de trasplante.

Palabras clave: criopreservación, trasplante, células hematopoyéticas.

0718 Estimación de eficacia de medidas profilácticas para eventos de tromboembolismo venoso en pacientes con mieloma múltiple que recibieron esquema de inducción con talidomida en el INCMNSZ, del año 2008 al 2015

Noriega Francisco, Atisha Yemil
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: la incidencia de eventos de tromboembolismo venoso (TEV) en pacientes con mieloma múltiple (MM) aumenta hasta 10%, en comparación con la población general y hasta 26% en pacientes que reciben esquema de inducción con inmunomoduladores (IMiDs) en combinación con dexametasona, o bien, en terapia con multiagentes. **Objetivo:** valorar si el uso apropiado de profilaxis disminuye la incidencia de TEV $< 10\%$ durante la inducción con esquemas que incluyan talidomida. **Material y método:**

se analizaron los pacientes en la población del INCMNSZ de enero 2008 a junio 2015 con diagnóstico de MM que recibieron quimioterapia de inducción y que completaron un año de seguimiento. Posteriormente se clasificaron en bajo o alto riesgo, usando la escala propuesta por el grupo de Palumbo. Los factores de riesgo considerados fueron: dexametasona a dosis altas, uso de doxorubicina, colocación de catéter venoso central, obesidad, antecedente de TEV, factores relacionados con mieloma múltiple, estado posquirúrgico, uso de eritropoyetina y trastornos de la coagulación. **Resultados:** de los 62 pacientes analizados, se encontraron cinco eventos de TEV, que representaron una incidencia de 8%. Los pacientes clasificados erróneamente tuvieron TEV en 23.8%, mientras que de los 41 pacientes que se clasificaron adecuadamente, ninguno tuvo evento de TEV ($p=0.003$). Asimismo, los pacientes con ≤ 2 factores de riesgo se trombosaron sólo en 3.9%, mientras que de los pacientes con tres factores de riesgo se trombosaron 27.3% ($p=0.035$). De los cinco eventos de TEV, dos fueron tromboembolias pulmonares masivas con consecuente muerte de los pacientes (letalidad de 40%). Los factores de riesgo que se encontraron con significación estadística fueron: obesidad ($p=0.03$), así como evento posquirúrgico ($p=0.005$). Los factores de riesgo más prevalentes fueron: uso de dosis altas

de dexametasona (93.5%), enfermedad renal crónica (27.4%) y diabetes mellitus tipo 2 (21%); ninguno fue estadísticamente significativo para desarrollar eventos de TEV ($p=1.0, 0.6$ y 1.0 , respectivamente). La mediana de tiempo para tener TEV fue de 2.5 meses. **Conclusiones:** la profilaxis disminuyó la incidencia de TEV a 8% en este grupo de pacientes. Los factores de riesgo estadísticamente significativos fueron estado posquirúrgico y obesidad. Los pacientes con tres o más factores de riesgo pueden comprender un subgrupo de muy alto riesgo para tener eventos de TEV y ameritan una mejor caracterización.

Palabras clave: mieloma múltiple, tromboprofilaxis, talidomida, tromboembolismo.

0721 Hemofilia A adquirida idiopática: reporte de un caso clínico

Márquez Félix Gibrant², Scherling Aldo¹, Machorro Rafael Alejandro², Aquino Jorge², Gordo Edgar²

¹ Departamento de Hematología;

² Departamento de Medicina Interna

Hospital General Dr. Manuel Gea González

La hemofilia A adquirida es un trastorno hemorrágico poco frecuente en el que no existe historia de sangrado; es provocada por autoanticuerpos que inhiben la actividad del FVIII, con incidencia de sólo 1.3 a 1.5 casos/millón de habitantes. Esta

enfermedad es más común en mujeres mayores de 50 años, pudiendo estar asociado con AR, LES, malignidad de 5 a 10% de los casos; en 50% no se identifica ningún trastorno subyacente.

Comunicación de caso: se reporta el caso de una paciente del género femenino de 49 años, con antecedente de DM2 e HAS. Inició previos seis meses con astenia, adinamia y palidez de mucosas; recibió tratamientos no especificados. Se diagnóstico cuadro anémico secundario a sangrado del tubo digestivo alto, dos meses previos al diagnóstico por úlcera péptica, documentado por endoscopia. Durante su valoración en el servicio de urgencias tuvo hematomas espontáneos en las extremidades y aumento de volumen en el cuello. Se ingresó a quirófano y fue intervenida por el servicio de Otorrinolaringología ante el diagnóstico de hematoma hipofaríngeo. En sus estudios de laboratorio se reportó hemoglobina de 7.4 gr/dL y TTPa en 62.9 seg (prolongación que se corregía al agregarse plasma normal) como únicas alteraciones. Ante paciente con historia reciente de sangrado y prolongación de TTPa se solicitó determinación de FVIII, reportándose en 11.8% (60-150%) con inhibidor de FVIII de 1.6 unidades Bethesda (UB)/mL (catalogándose como inhibidor de baja respuesta). Se descartaron trastornos autoinmunes (LES, AR), infecciosos (hepatitis B y C), neoplasias sólidas y hematológicas. Como parte del tratamiento



de la hemorragia tuvo buena respuesta a FVIII, además de crioprecipitados. En cuanto al tratamiento inmunológico, se indicaron glucocorticoides a dosis altas e inmunoglobulina intravenosa. Actualmente se encuentra en seguimiento como paciente externo, con concentraciones normales de FVIII. **Conclusión:** se reporta el caso de una paciente con hemofilia A adquirida, con inhibidor de baja respuesta (se encuentra aproximadamente 20% de los anticuerpos anti-FVIII) y, consecuentemente, evolución favorable al indicar FVIII sin necesidad de agentes *bypassing*. En este caso la respuesta a la combinación de glucocorticoides a dosis altas e inmunoglobulina intravenosa fue completa; la respuesta reportada con Ig IV es de 30%.

Palabras clave: hemofilia adquirida, FVIII, anticuerpos, sangrado, unidades Bethesda, inhibidor.

0729 Linfoma de células grandes B con comportamiento similar al tumor de Krukenberg. Reporte del segundo caso

Pérez Carlos Francisco, Vicente Berenice, Ángeles Jorge Luis, Hurtado Rafael
Hospital Ángeles Pedregal

Reporte de un caso de neoplasia hematológica –linfoma no Hodgkin– cuya diseminación y comportamiento clínico simuló un tumor de Krukenberg; cabe señalar que representa el segundo caso descrito hasta el

momento de un linfoma no Hodgkin gástrico con metástasis al ovario. Paciente femenina de 68 años que tuvo tumor abdominal inferior, acompañado de epigastralgia, náusea, fiebre, malestar general y vómito. En la exploración física se encontró abdomen con tumoraciones en cuadrantes inferiores (diámetros de 15 y 8 cm, respectivamente). Se realizó TAC, que mostró engrosamiento de la mucosa gástrica, adenomegalia retroperitoneal y tumores ováricos bilaterales. Se practicó panendoscopia con toma de biopsia gástrica, que reporto linfoma difuso de células grandes B (LCGB) CD 20+, CD 45+. Un mes después se le practicó ooforectomía bilateral, cuyo reporte fue LCGB CD 20+. CD 45+. Recibió ocho ciclos mensuales de quimioterapia (R-CHOP). El tumor de Krukenberg se caracteriza por un adenocarcinoma de origen gastrointestinal con metástasis al ovario. Actualmente no se conocen metástasis de linfomas con este comportamiento. El LCGB es el tipo más frecuente de linfoma no Hodgkin (LNH) en el mundo, cuyo diagnóstico es de 33 a 40% de todos los LNH en pacientes adultos en países occidentales y constituye 30% de todos los linfomas. Aparece con tumores indolores de rápido crecimiento que pueden ocurrir en un ganglio linfático (40% de los casos) o de forma extraganglionar, cuya localización más frecuente es el estómago. Las manifestaciones clínicas son idénticas a las que tuvo la

paciente del caso descrito. Su diagnóstico definitivo se hace mediante estudio histopatológico, que muestra proliferación difusa de linfocitos grandes atípicos, núcleo vesicular, nucléolo prominente y citoplasma basofílico, CD20+. Se desconoce el patrón de diseminación del linfoma gástrico. Se han reportado metástasis óseas, pulmonares, cerebrales o viscerales abdominales y éste representa el segundo caso descrito hasta el momento de un linfoma no Hodgkin gástrico con metástasis al ovario.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin, metástasis, tipo Krukenberg.

0756 Diagnóstico incidental de enfermedad de Von Willebrand 2A

Arellano Consuelo Estephani¹, Escobar Óscar¹, García Víctor Hugo¹, Torres Marcela Ivonne¹, Sánchez Edson Abraham², Waldo Carlos³, Tinoco Maritza²

¹ Hospital General Tláhuac, CDMX; ² Hospital Regional de Tláhuac, CDMX; ³ Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca, SS

Introducción: la EvW es el trastorno hemorrágico hereditario (autosómico) más frecuente; se caracteriza por hemorragia mucocutánea de intensidad variable, que afecta la hemostasia primaria; los casos sintomáticos oscilan entre 100/millón/habitantes, con una prevalencia de 1.3% a nivel mundial. Se dividen en tres subtipos de

acuerdo a la alteración subyacente en el FvW (deficiencia parcial, defectos cualitativos o ausencia). El abordaje inicial incluye la determinación antigénica, cofactor de ristocetina y factor VIII. **Descripción del caso:** mujer de 16 años, niega antecedentes familiares oncológicos y/o de consanguinidad, tabaquismo negado, no exposición a sustancias mielotóxicas, AGO: menarca a los 14 años, ritmo 30x8 eumenorreica, niega enfermedades de transmisión sexual, nuligesta, núbil. PA lo inició 6 meses previos a su ingreso con hipermenorrea, inicialmente 1 toalla por día y desde hace 3 meses, 2 toallas los 2 últimos días de cada ciclo menstrual, niega sangrado por otros sitios corporales, acude a ginecología por SUA anormal con astenia, adinamia,

palpitaciones y disnea de esfuerzo progresiva. EF: TA: 95/50 mmHg, FC 84 lpm, FR: 20X', palidez de tegumentos ++, no adenopatías generalizadas, ruidos cardiacos rítmicos, sin agregados, con ruidos respiratorios normales, abdomen sin hepatomegalia o esplenomegalia, extremidades inferiores sin edema infrarotuliano. Paraclínicos: PFHs, QS y ES normales, Hb 11.8 g/dL; Htc: 34.1, VCM: 86.6 fL, HCM: 29.9 pg, ADE 14.1, plaquetas 281,000, VPM: 7.4, tiempo de sangrado, ferritina: 112, ADAMS-13: normal, AgFvW: normal, agregometría: ADP: 83% (71-88%), epinefrina: 69% (78-88), colágena: 72% (70-94%), ristocetina: 82% (87-100). Funcionalidad del FvW: 79.1%. Factor XIa: 109 (60-140), Factor VIII: 118.5 (60-140). Multímetros de alto peso molecular:

disminuidos, pendiente estudio genético. **Conclusión:** no hay registros de la prevalencia de EvW en México, por tanto, se requiere sospecha clínica para el diagnóstico de pacientes con hemorragia; en base al coeficiente FVW:RCo/VWF:Ag=<0.6, se concluyó el diagnóstico de EvW tipo 2A. En base al puntaje obtenido de la clasificación internacional de síntomas de EvW se recomienda manejo con hormonales, legrado hemostático y hierro. Informamos el caso de una paciente joven sin antecedentes ginecoobstétricos con hipermenorrea. La paciente no cuenta con patrón de herencia dominante y tampoco etnia determinada, se da consejo genético.

Palabras clave: enfermedad de Von Willebrand, ristocetina, sangrado trasvaginal.