

**CLASIFICACIÓN Y FRECUENCIA DE LAS ANEMIAS DEL PACIENTE INTERNADO EN UN HOSPITAL DE ENFERMEDADES CRÓNICAS.**

**Pa02**

Palomino E, Tittarelli Lambert M, Matanó MS, Bráviz López ME. HIEAYC San Juan de Dios de La Plata.

**Introducción:** El diagnóstico correcto de la ferropenia es esencial para un manejo satisfactorio del paciente con anemia. En casos de coexistencia con otras patologías, el diagnóstico puede dificultarse, ya que la hipoferremia es una respuesta común a la infección y la ferritina es reactante de fase aguda.

**Objetivo:** Evaluar el estado del hierro en una población de pacientes internados con anemia en un hospital de enfermedades crónicas. Definir la variable ferritina en la anemia ferropénica (AF) y la enfermedad crónica (AEC); su relación con la ferremia, con la transferrina y con parámetros del estudio hematológico.

**Material y métodos:** se analizaron 115 pacientes, 48 de sexo masculino y 67 de sexo femenino internados con anemia entre mayo de 2004 y mayo de 2005 con una edad promedio de 56 años (16-90). Se les realizó estudio hematológico completo, ferremia, transferrina, saturación de la transferrina y ferritina. Se evaluaron estos datos, las características morfológicas de los eritrocitos y la ERS. El valor de hemoglobina considerado fue <11,5 gr/dl en la mujer y < 12,5 gr/dl en el varón. Se buscó un valor de corte de la ferritina para diferenciar entre AF, AEC y anemia con mecanismo mixto.

**Conclusiones:** se obtuvo como valor de corte para la ferritina en la AF <30 µg/dl (40 casos); para las AEC un valor >70 µg/dl (65 casos) y para AF+AEC, un valor entre 30 y 70 µg/ml (10 pacientes). Encontramos una relación positiva predictiva con los datos clínicos como el antecedente de hemorragia para la AF y la ERS que fue >50 mm./hora en el 70 % de las AEC y solo en 10% de las AF.

**PREVALENCIA DE ANEMIA EN UNA POBLACION ADULTA USUARIA DEL NIVEL DE ATENCION PRIMARIO DE SALUD.**

**Pa03**

Anna Barindelli, Julio Gallo, Carlos Heuguerot. Dpto Laboratorio Clínico, Hospital de Clínicas.

**Introducción:** La anemia representa un grave problema de Salud Pública con impacto en el desarrollo mental y físico, y en aspectos del comportamiento y capacidad laboral. **Objetivo:** 1) Determinar la prevalencia de anemia en la población adulta del nivel de Atención Primaria de Salud, 2) Clasificación de acuerdo con el Volumen Corpuscular Medio (VCM) y el Ancho de Distribución Eritrocitaria (ADE), que nos permite orientarnos hacia la posible etiología de las anemias encontradas. **Material y Métodos:** Se han analizado 4512 hemogramas de individuos adultos (edades entre 15 y 78 años, media de edad de 56 años), de las policlínicas barriales del Ministerio de Salud Pública (Montevideo). Las muestras fueron procesadas mediante analizador automático CellDyn 3700. **Resultados:** La prevalencia de anemia fue del 26%. El porcentaje de anemias heterogéneas (aumento del ADE) fue del 71.5% y las homogéneas se correspondieron con el 28.5%. Del total de las anemias heterogéneas encontramos un 36.1% de microcíticas, 61.2% de normocíticas y 2.9% macrocíticas. **Discusión:** 1) Prevalencia de Anemia elevada en la población (Nivel Socio Económico deficitario). 2) Los valores de VCM y el ADE nos orientan hacia la etiología carencial de la anemia. Dos situaciones que representan la amplia mayoría de los resultados analizados: a) Las anemias normocíticas heterogéneas son altamente sugestivas de déficit precoces de los metabolitos esenciales (hierro, Vitamina B12, ácido fólico) b) anemias microcíticas heterogéneas nos lleva a presumir la existencia de la etiología carencial ya en etapa manifiesta de la anemia (ferropenia).

**PREVALENCIA DE ANEMIA EN LA POBLACIÓN > DE 65 AÑOS DEL PARTIDO DE LA PLATA.**

**Pa04**

Taus R., Marin GH, Pasquali J, Vita C, Córdoba S, Bunzel S, Gelemur M. H.I.G.A. San Martín, La Plata, Provincia de Bs.As.

**Objetivo:** Establecer la prevalencia de Anemia en la población adulta > 65 años del partido de La Plata. **Población Estudiada:** Se incorporaron adultos mayores de 65 años que no hayan demandado atención médica o el sistema de salud los identifique como enfermos. La muestra fue aportada por la Dirección Provincial de Estadísticas y Censo de Bs. As. y aleatoriamente obtenida de acuerdo a parámetros de NBI (Necesidades básicas insatisfechas) e ingresos según la encuesta permanente de Hogares del 2004. **Materiales y Métodos:** Se estudiaron 325 pacientes. Se realizó un estudio hematológico, ferremia, transferrina, ferritina, ácido fólico, y Vitamina B12. **Resultados:** Se detectó anemia en el 21.6%. La misma se relacionó con la edad y el nivel de ingreso.

| Edad (en años) | Nivel de Hb (en gr/dl) | RR   |
|----------------|------------------------|------|
| 65 a ≤ 75      | 12.886 ± 2.944         | 0.96 |
| 76 a ≤ 85      | 12.603 ± 2.113         | 1.20 |
| > 85           | 12.017 ± 2.581         | 1.79 |

  

| Ingreso \$ | Nivel de Hb (en gr/dl) | % anemia | RR   |
|------------|------------------------|----------|------|
| < a 400    | 11.967 ± 3.942         | 37.8     | 2.88 |
| 400 a 600  | 12.361 ± 2.581         | 31.5     | 1.44 |
| 601 a 800  | 12.617 ± 2.013         | 29.3     | 1.12 |
| 801 a 1000 | 12.874 ± 1.978         | 19.9     | 1.02 |
| > a 1000   | 13.061 ± 2.045         |          | 0.98 |

Los niveles promedio hallados para la Hb según la edad, demuestra que a mayor edad menor Hb. Las causas de anemia en la población estudiada fueron: por déficit de hierro 71.2%, por déficit de folato 10.7% y por déficit de Vit B12 18.1%.

**Conclusión:** La prevalencia de anemia en población adulta general > de 65 años es de 21.6% y se relacionó a la edad y el nivel de ingresos de la misma. La causal más frecuente de la misma fue el déficit de hierro.

**LA INSTITUCIONALIZACIÓN DEL ANCIANO COMO FACTOR DE RIESGO PARA PADECER ANEMIA.**

**Pa05**

Pasquali J, Taus R, Marin GH, Negro L, Córdoba S, Gelemur M, Bunzel S. HIGA San Martín La Plata

**Introducción:** Un 21% de la población de La Plata corresponde al grupo etario mayor de 65 años y el 3.71% de los mismos se encuentra alojado en instituciones geriátricas. El sistema de salud solo toma contacto con los adultos mayores, cuando estos consultan por eventos agudos o complicaciones de patologías crónicas. Una de estas enfermedades, la *anemia*, fue elegida para evaluar el impacto de la institucionalización en la Salud de la 3ª edad.

**Objetivo:** Establecer si la Institucionalización del anciano, constituye un factor de riesgo independiente para el desarrollo de anemia.

**Material y Método:** Cohorte prospectiva comparando 2 poblaciones (Institucionalizada y no Institucionalizada) respecto a la variable *anemia*. Se incorporaron adultos mayores de 65 años reclutados en 2 ramas, una con población domiciliaria (censo del 2001) y otra Institucionalizada en Geriátricos del área del gran La Plata (listado oficial del Ministerio de Salud). Se realizó estudio hematológico y encuesta nutricional prospectiva. En caso de anemia: ferremia, transferrina, ferritina, ácido fólico, y vit. B12. Se consideraron otras variables como nivel de ingreso, edad, y sexo del encuestado.

**Resultados:** Se estudiaron 200 pacientes (100 por rama del estudio) en los cuales se detectó anemia en el 36.0% de los Institucionalizados vs. 18.5% en los reclutados en sus hogares (p < 0.01). El estudio del origen de anemia en la población estudiada mostró un déficit de hierro en 67.44%, déficit de folato 17.81% y de Vit B12 14.75%.

**Conclusión:** La Institucionalización de la población > de 65 años constituye un factor de riesgo independiente para sufrir anemia. La causal más frecuente de la misma fue el déficit de hierro.

**TRATAMIENTO DE ANEMIA FERROPÉNICA (AF) CON HIERRO ENDOVENOSO (EV)****Pa06**

Cárdenas MP, Nucifora EM, Fantl D, Penchasky D, Viñuales ES, Girardi B, Arbelbide J, Venica A, Petrik E, Schutz N.  
Hospital Italiano de Buenos Aires

La reposición de hierro en AF se realiza por vía oral en la mayor parte de los casos. En una población seleccionada, compuesta por pacientes con intolerancia y/o falta de cumplimiento a la medicación oral; patología digestiva (E.Celiaca, Colitis ulcerosa, E de Crohn), hepatopatías crónicas, insuficiencia renal crónica con y sin hemodiálisis, se debe emplear la vía parenteral. Puede usarse la vía intramuscular, pero no en pacientes con coagulopatía, plaquetopenia, o anticoagulados o la vía endovenosa.

En el 2003 hemos tratado 60 ptes (18v/42m) (24-82 años) con 114 infusiones EV de 300mg de Hierro sacarato. Las causas de ferropenia fueron: Ginecológicas: 36% Urológicas: 3%, Gastrointestinales: 43% Varios: 16 %, Rendu-Osler 1.2%. En el 2004 se realizaron 173 infusiones en 87 pacientes. El número de infusiones/ paciente fue de 1-9. El intervalo entre dosis, una semana. No se emplearon fórmulas de cálculo de reposición sino la evolución clínico-hematológica. No fue posible evaluar respuesta en todos los casos por tratarse de pacientes con sangrado activo, muchos prequirúrgicos, donde hubieron cambios al estado basal imposibles de considerar. El temor de administrar hierro EV se basa en reportes de toxicidad grave (anafilaxias) observada con Hierro/Dextrán, excepcionales con hierro/sacarato. El peligro consiste en la liberación del ión Fe en plasma, lo cual se ha demostrado que no ocurre si se tiene en cuenta la vida media y el clearance del producto para la dosis y frecuencia de administración.

**Conclusión:** la administración de hierro EV es la solución de las anemias ferropénicas en la población que no puede recibir hierro oral ni intramuscular. Debe ser efectuada por hematólogos, ya que el principal requisito es un diagnóstico correcto. No hemos suspendido ninguna infusión por intolerancia.

**ESTUDIO CLINICO TERAPEUTICO CON HIERRO ENDOVENOSO EN PEDIATRIA.****Pa07**

María A.Cédola María G. Rodríguez Pablo A. Raña  
Clínica San Lucas .Neuquén-

**Introducción:** La corrección rápida de la Anemia durante la internación ayuda a la estabilización del paciente crítico. El elevado N° de niños, con valores de Hb francamente disminuidos (Hb<8) nos ha llevado a considerar la alternativa de reposición rápida del hierro EV como TTo de elección.

**Material y Métodos:** 30 niños con edades entre 45 días y 16 años, internados por diferentes motivos port. de moderados a graves grados de Anemia, en los que se realizó tratamiento con FE EV. Se controlaron los niveles de HB Hto y sideremia y reticulocitos al ingreso. Se administró Fe sacarato/Polimaltosato a la dosis de 7 a 10 mg/kg/infusión en 1 hora, con prueba de sensibilización en cada exposición durante 48 a 72 hs según tolerancia y clínica. Se controló la Rta reticulocitaria al 3er día.

**Resultados:** Observamos buena tolerancia en todos los pacientes refiriendo reacciones adversas leves en sólo 2 casos a saber: Episodio de diarrea aguda durante las 2 infusiones, así como episodio de rush dosis/goteo dependiente. Rápida y progresiva mejoría clínica en la mayoría de los pacientes con compromiso respiratorio, con mejor disponibilidad de oxígeno. Cambios en la actitud alimentaria y en su actividad lúdica. Mejor resolución de intercurencias infecciosas. La rta reticulocitaria precoz (3er día) fue un dato relevante y en todos los casos objetivamente positivo. En algunos pacientes comprobamos mejoría de los valores de Hb y Hto.

**Conclusiones:** Pudimos comprobar la eficacia del TTo con Fe ev, demostrando una mejoría clínica hematológica importante, así como un bajo número de complicaciones por la infusión del mismo. Creemos que el TTo con Fe ev. debe ser tenido en cuenta en los niños con Intolerancia digestiva (Malabsorción, postcirugía abdominal o intolerancia al Fe oral), o en grandes perdedores de sangre (Epidermolisis Ampollar, Sme Peutz Jeghers), así como en niños críticos (paciente UTIP) donde prima la Corrección de la hipoxia secundaria a la Anemia.

**RECEPTOR SOLUBLE DE TRANSFERRINA (sTfR) EN ANEMIAS MICROCITICAS.****Pa08**

Aixalá M<sup>1</sup>, Canalejo K<sup>1</sup>, Repetto M<sup>2</sup>, Llesuy S<sup>2</sup>  
1/Hematológicas - A.N.M.-Buenos Aires<sup>1</sup> - Q. General e Inorgánica - Fac. Farmacia y Bioquímica - UBA<sup>2</sup>

**Objetivo:** comparar valores del sTfR en anemia ferropénica (AF) y en b talasemia menor (TAL), anemias microcíticas-hipocrómicas, donde hay alteración de la hemoglobina génesis. **Antecedentes:** El sTfR es producto del clivaje del receptor de transferrina presente en la membrana de los eritoblastos. Este aumenta en AF y anemias hemolíticas. **Diseño:** hemograma (CELL DYN 1700), parámetros del metabolismo del hierro: ferremia (color), transferrina (color, previa centrifugación), ferritina (Fer) (IMX), sTfR (EIE); electroforesis de hemoglobina y Hb fetal. **Población:** tres grupos (N=50 en cada uno): I normal (C), II (AF), III (TAL). **Resultados:** I vs II vs III (media±DE): RBC(x10<sup>12</sup>/L): 4,90±0,09 / 4,51±0,08 / 5,72±0,07; Hb(g/dL): 13,6±0,2 / 9,2±0,3 / 10,9±0,1; Hto (L/L): 0,424± 0,006 / 0,305±0,008 / 0,350±0,004; VCM(fL): 86,7±0,6 / 67,6±1,1 / 61,4±0,5; HCM (pg): 27,8 ±0,2 / 20,4±0,4 / 19,0±0,2; Ret(x10<sup>9</sup>/L): 42,6±5,2 / 61,5±6,4 / 88,0±8,3; ADE (%): 14,1±0,1 / 20,5±0,6 / 17,4±0,2; Fe(mg/dL): 97±6 / 31±2 / 97±5; Tf (mg/dL): 421±14 / 468±10 / 375±10; Sat (%): 24±1 / 7±1 / 29±4; Fer (ng/mL): 99,8±20,3 / 5,5±0,7 / 119,4±17,1; sTfR\*(nmol/L): 18,4±2,2 / 113,1±20,0 / 41,6±5,5 (\*p<0,001 AF vs C; p<0,01 AF vs TAL). **Conclusiones:** 1-tanto en AF como en TAL hay aumento del sTfR; 2-la diferencia fue significativa entre la AF y el C y entre la AF y los TAL; 3-la respuesta aumentada de la síntesis de los rTfR fue mayor ante un descenso importante del hierro de depósito (AF) que ante un aumento de los reticulocitos (TAL); 4-en la AF, los sTfR correlacionaron negativamente con la Hb, VCM, Fe y Ferritina; 5-en TAL, los sTfR correlacionaron positivamente con la Hb, ferritina y reticulocitos.

**CITOMETRIA DE FLUJO (CF): RECEPTOR DE TRANSFERRINA (CD71) EN SERIE ERITROIDE Y PORCENTAJE (%) DE RETICULOCITOS (Ret) EN HEMOLISIS.****Pa09**

Galán V, Canalejo K, Riera N, Galassi N, Aixalá M  
1/Hematológicas - A.N.M. - Buenos Aires

**Objetivo:** Evaluación de CD71 por CF. **Antecedentes:** en la hemólisis (H) aumenta la destrucción de los eritrocitos y la médula ósea responde con incremento de eritropoyesis. Como consecuencia, se eleva el número de Ret circulantes y de receptores celulares de transferrina. **Diseño:** el ARN de los Ret se tiñó con Naranja de Tiazol (NT), y los CD71, con anticuerpos monoclonales, conjugados con PE. **Poblaciones:** I: normal (n=10); II: H (n=7). **Resultados:** Grupos I vs II: Media±DE

|    | CD71 (%)  | RetNT (%) | Correlación |
|----|-----------|-----------|-------------|
| I  | 0,59±0,34 | 1,85±0,57 | r=0,2       |
| II | 2,13±1,18 | 7,90±5,27 | r=0,7       |
|    | p<0,0012  | p<0,0001  |             |

Fracción %CD71/ % RetNT: 0,34±0,22 vs 0,30±0,17 (NS)  
Se encontraron diferencias significativas entre I y II en las subpoblaciones de Ret de baja y media intensidad de fluorescencia. Índice de inmadurez NT: 0,26±0,07 vs 0,56±0,16 (p<0,0001). **Conclusiones:** 1) los parámetros analizados fueron más elevados en H; 2) la CF fue sencilla y útil para determinar qué fracción de células inmaduras son los CD71+; 3) el índice de inmadurez de los RetNT y el % de CD71+ podrían ser aplicados en la evaluación de la regeneración eritropoyética; 4) la CF podría aplicarse, también en otras patologías, estandarizando adecuadamente la técnica y estableciendo los valores de referencia, en normales, bajo las mismas condiciones de trabajo.

**APLASIA PURA DE CÉLULAS ROJAS (APCR): ACERCA DE UN CASO.****Pa10**

Rossi A, Colorio C, Tabares M, Puente D, Pombo G.  
*Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Fundación Favaloro.*  
 Buenos Aires.

La APCR es un trastorno multifactorial que se caracteriza por anemia con reticulocitopenia y recuentos plaquetarios y leucocitarios normales. Se la clasifica en agudas o crónicas, las agudas se deben generalmente a infecciones virales o a fármacos; las crónicas pueden ser constitucionales o adquiridas (asociadas a tumores tímicos). Presentamos un paciente de 84 años derivado para estudio de anemia, con plaquetas (Pq) y leucocitos (GB) normales. Por antecedente de cáncer de próstata recibió en agosto 2003 flutamida (antiandrógeno). En septiembre se diagnostica anemia (Hto 31%) y en octubre requiere soporte transfusional (Hto 18%). En ese momento se descartaron pérdidas hemáticas por tubo digestivo, hemólisis y no se constató progresión del tumor en la evaluación oncológica, presentaba ferritina 530 y reticulocitopenia (R) 0,7%. En diciembre 2003 inició tratamiento con eritropoyetina (EPO), en dosis de hasta 20.000 UI semanales sin respuesta. En enero 2004 consultó a nuestra institución en buen estado general, con palidez muco-cutánea, Hto 22%, GB 9.400/mm<sup>3</sup> y Pq 240.000 mm<sup>3</sup>, R 0,2%. Se realizó punción y biopsia de médula ósea, observándose hipoplasia severa de progenitores eritroides con el resto de las series conservadas. Las serologías para parvovirus B19, hepatitis B y C, CMV y Epstein Barr fueron negativas, el dosaje de EPO fue elevado (2.536 mU/ml), sin presencia de anticuerpos anti-EPO. Se solicitó tomografía que descartó timoma y adeno o visceromegalias. En febrero de 2004 inició tratamiento con metilprednisolona (MP) 1 mg/kg/día, ácido fólico y vitamina B12 y normalizó el hemograma en abril de 2004. En octubre de 2004 presentó una recaída por lo que reinicia metilprednisolona a baja dosis 20 mg/día, presentando aumento del Hto hasta 35%, que mantiene hasta la actualidad. Concluimos que se trata de un paciente con APCR de evolución crónica, asociado a flutamida, asociación no descrita en la literatura, que no respondió simplemente con la suspensión de la droga y requirió tratamiento con corticoides.

**TRATAMIENTO CON  $\alpha$ -ERITROPOYETINA (EPO) EN APLASIA PURA DE GLÓBULOS ROJOS (APGR) POR  $\alpha$ -EPO EN INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC).****Pa11**

Granero G\*; Bär D\*; Torales S\*\*; Gastaldi A\*\*; Gaité L\*\*  
 \*Clínica Doctus, Santa Fe \*\*Clínica de Nefrología y Urología, Santa Fe.

La APGR es una complicación infrecuente en pacientes IRC tratados con EPO, descrita en los últimos años, causada por anticuerpos (acs) anti-EPO neutralizantes. La terapéutica más aceptada es el tratamiento (tto) inmunosupresor con diversos agentes y la suspensión de la EPO. En aquellos pacientes que presentan respuesta favorable, hay discordancia de opiniones sobre la terapéutica a seguir, ya que por su patología de base carecen de la EPO suficiente para una eritropoyesis eficaz y por otra parte el retratamiento con EPO podría generar la reaparición del cuadro.

Presentamos una paciente de 49 años, IRC de causa no filiada realizando hemodiálisis trisemanal bajo terapia con  $\alpha$ EPO 6000 UI/semana, que presenta anemia severa arregenerativa normocítica normocrómica, sin respuesta al tto. Se diagnostica APGR por acs anti-EPO (Hb 3,4g/dl, Hto 11%, EPO <1 mU/ml, acs anti-EPO + 1/1000) descartando otras etiologías. Recibió tto con prednisona a 1,5 mg/kg/día más suspensión del tto. con EPO y soporte transfusional. El tto. con esteroides fue prolongado con reducción lenta, presentando respuesta tardía, libre de transfusiones a los 5 meses de iniciado el tto, con mejoría progresiva (Hb 10,9gr/dl, Hto36%, EPO108 mU/ml, acs anti-EPO + 1/10). Tiempo después presenta anemia nuevamente, atribuida a déficit de EPO (Hb 6,5g/dl, Hto 19%, EPO 14 mU/ml, acs anti-EPO + 1/1) por lo que inicia tto. con  $\alpha$ EPO hasta llegar progresivamente a 6000 UI/semana con mejoría franca. En la actualidad, tras 11 meses de tto. se presenta independiente de transfusiones, con acs anti-EPO en bajo título (Hb9,1g/dl, Hto28,5%, acs anti-EPO + 1/5) a la espera de trasplante renal. **Conclusión:** El tto. con  $\alpha$ EPO es una alternativa a tener en cuenta en APGR por uso de  $\alpha$ EPO.

**APLASIA PURA DE SERIE ROJA (APSR).****Pa12**

Presman, M.; Beligoy, M.; Candela, M.; Perez Bianco, R.  
 IHEMA. Buenos Aires.

**Objetivo:** reporte de un caso de APSR en portador de hemofilia B y su evolución.

**Resumen:** APSR se caracteriza por anemia, reticulocitopenia sin eritroblastos en médula ósea (MO). Varón, 26 años. Diagnóstico (Dx) hemofilia B, consumidor crónico de diclofenac. HIV+ desde 11 años, recibió tratamiento con Zidovudina (Z) por 18 meses, reemplazado por Didanosine por anemia. Tras 10 años de evolución se rotó tratamiento a Stavudina, Lamivudina (L) e Indinavir, por aumento de carga viral, con buena respuesta. En 2000, en control serológico se detectó PCR (reacción en cadena de polimerasa) para RNA HCV+, genotipo 1a. Inició tratamiento con interferón alfa (INFa).

En agosto 2003 se rotó el tratamiento antiretroviral a Abacavir, L. y Nelfinavir por hipertrigliceridemia, con carga viral indetectable. Al mes presentó anemia aislada sin parámetros de hemólisis. Perfil de hierro normal. Anticuerpos anti parvovirus B19 (PVB19) IgM negativo. PCR para PVB19: no detectable. Eritropoyetina: 2.119 mU/mL. Biopsia MO: APSR. Se suspendió INFa y diclofenac, y se inició deltisona 80 mg/día con recuperación total.

**Conclusión:** El paciente tuvo varias causas de APSR (HIV, HCV e INFa) con buena respuesta a corticoides, sin descartar otras causas (drogas).

**APLASIA MEDULAR. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL PÚBLICO****Pa13**

Fischman L.; Gonzalez J.; Pisani A.; Verri V.; Pavlove M.; Clariá G.; Cantor G.; Gaité A.; Flores G.; Goldztein S.  
 Htal. Durand. Ciudad de Buenos Aires

El tratamiento (tto) específico de la anemia aplásica (AA) severa es el TAMO o el tto inmunosupresor (IS) intensivo. **Objetivos:** Evaluar la eficacia y toxicidad del tto en pacientes (ptes) con AA en un Htal público.

**Materiales y métodos:** Evaluamos retrospectivamente los ptes con AA adquirida severa y muy severa atendidos en nuestro centro entre 1995 y 2004. Se diagnosticaron 18 ptes con edad media de 39 años (17-70), 9 mujeres y 9 hombres. El grado de severidad y la respuesta se determinaron según criterios de Camitta y Bacigalupo. 2/18 presentaron AA muy severa y 16/18 severa. **Resultados:** 2 ptes tuvieron antecedentes de exposición a organofosforados, 2 hepatitis seronegativas y 14 fueron considerados AA idiopáticas. Tratamiento: 2/18 evolucionaron espontáneamente a AA no severa y no serán evaluados para tto. Del resto 2 fallecieron precozmente por sangrado en SNC (ambos al día 80 del diagnóstico) y 14 recibieron tto específico: 2 TAMO y 12 IS (tiempo medio al tto 87 días). 10/12 recibieron linfoglobulinas (LG), todos recibieron además G-CSF, corticoides y 8 también ciclosporina (CSA). 2/12 recibieron sólo CSA. Respuesta: 2/10 ptes tratados con LG alcanzaron la RC, 6/10 presentaron RP (uno requirió 2 cursos de LG), 1/10 falleció durante la infusión de LG, 1/10 no presentó respuesta. 2 ptes recibieron CSA sola, 1 presentó RP y el otro RC. De los pacientes trasplantados, 1 presentó RC y el otro se perdió tempranamente en el seguimiento. La mortalidad global fue del 16.6% (3/18), y la sobrevivida 83.4% con un seguimiento medio de 32,5 meses (1-118 m). La respuesta global al tto IS (Intención de tratar) fue de 71% (10/14), con RC 21% y RP 50%. Las complicaciones relacionadas al tto IS fueron: HTA 50%, hipertrofia gingival 30%, aumento de transaminasas 40%, insuficiencia renal 20%, enfermedad del suero 50%, y síntomas asociados a la infusión de LG 90%. **Conclusiones:** La mayoría de los ptes con AA severa pudieron ser tratados exitosamente con tto IS o TAMO, a pesar de la demora en el inicio de tto específico. En nuestra serie, sólo dos ptes pudieron ser trasplantados. La respuesta observada con tto IS fue similar a la reportada en la literatura.

**PRESENTACIÓN DE UN CASO DE ANEMIA DE DIAMOND-BLACKFAN (ADB) FAMILIAR****Pa14**

<sup>1</sup>Negro FD; <sup>2</sup>Vijnovich Barón A; <sup>3</sup>Ferro AM; <sup>1,4-5</sup>Grosman A  
<sup>1</sup>API (Atención Pediátrica Integral); <sup>2</sup>Laboratorio de Patología; <sup>3</sup>CEHTAC;  
<sup>4</sup>Hospital Español de Bs. As.; <sup>5</sup>Universidad Maimónides

Presentamos una niña de tres meses de edad (35 semanas de gesta, peso al nacer 2.500 g, embarazo y parto sin complicaciones) que presenta al nacer Hb de 4,0 g/dl (sin sangrados) por lo que se transfunde en esa ocasión. Debido a la persistencia de la anemia es transfundida con concentrado de glóbulos rojos en otras tres ocasiones hasta que nos es derivada para diagnóstico y tratamiento.

Al examen físico el único dato positivo era palidez, sin ninguna anomalía física; percentilos 50-75. Pecho exclusivo.

Hija única, madre sana; padre tratado desde el nacimiento hasta los once años (corticoides y transfusiones de glóbulos rojos) con diagnóstico de ADB (padres, cuatro hermanos y el resto de la familia paterna sanos). Estudios solicitados:

Laboratorio: Hb: 4,4 g/dl // VCM: 79,6 fl // HCM: 26,0 pg // CHCM: 35,2 gr/dl // Reticulocitos: 0,5% (15.800/mm<sup>3</sup>) // PCD: neg // LDH: 238 UI/L // WBC y Plaquetas normales.

Extendido de sangre periférica: anisocitosis +, con micro- y macrocitosis leves. Demás series sin particularidades.

Extendido de médula ósea: celularidad total conservada, con ausencia de serie eritroide (<2% proeritroblastos).

Inmunofenotipo de médula ósea: 4,4% de células eritroides.

Citogenética de médula ósea: cariotipo femenino normal.

Anatomía patológica de médula ósea: Celularidad conservada; no se reconoce progenie eritroide.

La niña se encuentra recibiendo Prednisona a 2 mg/kg/día.

**Comentario:** La ADB familiar ha sido reportada en sólo veinte familias. Estudios moleculares y del metabolismo de purinas y pirimidinas se hallan en proceso (con la asesoría de Registros Internacionales) para caracterizar a la familia.

**RASGOS CLÍNICOS DISTINTIVOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO PRESUNTIVO DE ANEMIA DE FANCONI.****Pa15**

Gallego, M<sup>1</sup>; Herrera, J<sup>1</sup>; Torrado, M<sup>2</sup>; Feliu Torres, A<sup>3</sup>; Sciuccati, G<sup>3</sup>; Barreiro, C<sup>2</sup>.  
 (1)Laboratorio de Citogenética, (2)Servicio de Genética, (3)Servicio de Hematología. Hospital de Pediatría Prof. Dr. J. P. Garrahan, Buenos Aires.

La Anemia de Fanconi (AF) es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por pancitopenia, fallo medular y una o más anomalías congénitas. El fenotipo clínico es extremadamente variable, por lo tanto, muchas veces el diagnóstico se demora hasta la aparición del fallo medular. Los pacientes (ptes) pueden presentar malformaciones congénitas al nacimiento o durante la niñez asociadas a anomalías hematológicas.

Los objetivos de este estudio fueron: 1- encontrar rasgos clínicos distintivos entre ptes con AF y ptes sin AF que permitan un diagnóstico temprano antes de la aparición de las anomalías hematológicas y 2- determinar si las anomalías hematológicas podían aparecer como único rasgo.

Se analizaron los datos de 208 ptes (109 mujeres y 99 varones) referidos a nuestro laboratorio para test de diepoxibutano (DEB) para confirmar el diagnóstico presuntivo de AF. La mediana de edad de los ptes fue de 4.88 años (rango: 0.02 a 16 años). Veintinueve ptes fueron DEB (+). La mediana de estos últimos fue de 4.7 años (rango: 0.27 a 11.6). Se evaluaron 15 rasgos clínicos en todos los casos. La pigmentación cutánea, la microcefalia, las anomalías radiales, el retardo de crecimiento y los defectos renales fueron significativamente mayores en ptes con AF ( $p < 0.00001$ ,  $p < 0.001$ ,  $p < 0.021$ ,  $p < 0.010$  y  $0.009$  respectivamente). Un solo pte con AF presentó alteraciones hematológicas como único rasgo, sugiriendo que éstas aparecen rara vez sin anomalías congénitas. El presente estudio destaca la importancia de un examen físico exhaustivo para realizar un diagnóstico precoz de AF y proveer el adecuado asesoramiento genético familiar.

**TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD HEMOLÍTICA DEL RECIÉN NACIDO (EHRN) CON ERITROPOYETINA (RHUEPO).****Pa16**

Donato H, Schwartzman G, Vain N, García C.

Sanatorio de la Trinidad, Policlínico Bancario, Bio Sidus. Buenos Aires.

Las transfusiones (Tx), exsanguineotransfusiones (Ex), o Tx intrauterinas (TIU) usadas para tratar la EHRN inducen una marcada inhibición de la eritropoyesis que lleva entre 2° y 6° semana a una anemia hiporregenerativa tardía que requiere frecuentemente Tx y que se mantiene hasta que ocurre la reactivación espontánea de la eritropoyesis, entre 2° y 4° mes de vida. Además, como la médula ósea del neonato es incapaz de mantener una respuesta eritropoyética adecuada durante varias semanas, esta anemia también puede observarse en niños que no han recibido ningún tratamiento transfusional.

Presentamos los resultados del tratamiento con rHuEPO en 22 niños con EHRN por incompatibilidad Rh (IRh) (n=15), ABO (IABO) (n=6) o KpA (IKpA) (n=1). Todos comenzaron con rHuEPO cuando su hematocrito (Hto) había descendido a niveles que requerían transfusión inmediata; 9/22 (IABO=6; IRh=3) no habían recibido Tx, Ex ni TIU. La edad de comienzo fue 29,5 ± 16,1 días (8 - 65). Se obtuvo aumento significativo de Hto y reticulocitos (RR) a los 7 y 14 días (tabla). El ritmo de ascenso del Hto fue 0,33%/día (0 - 1,10). No hubo diferencias entre los niños con IRh y con IABO, ni entre aquellos con IRh que habían recibido o no TIUs. Requiritieron Tx 4 niños (18,2%), a los 2, 3, 7 y 16 días de tratamiento (IABO 1, IKpA 1, IRh 2). La rHuEPO se administró durante 14 a 66 días (media 36,5 ± 14,1). No se observaron efectos adversos.

| Pacientes | Hto inicio | Hto 7d              | Hto 14 d            | RR inicio | RR 7d              | RR 14 d            |
|-----------|------------|---------------------|---------------------|-----------|--------------------|--------------------|
| Todos     | 24,9       | 28,3 <sup>(a)</sup> | 30,4 <sup>(a)</sup> | 1,7       | 5,8 <sup>(b)</sup> | 6,5 <sup>(b)</sup> |
| IRh+IkpA  | 24,3       | 28,2 <sup>(c)</sup> | 30,1 <sup>(c)</sup> | 1,5       | 7,3 <sup>(c)</sup> | 7,5 <sup>(b)</sup> |
| IABO      | 26,0       | 28,8 <sup>(d)</sup> | 31,0 <sup>(c)</sup> | 1,9       | —                  | —                  |

<sup>(a)</sup> $p < 0,001$  <sup>(b)</sup> $p < 0,05$  <sup>(c)</sup> $p < 0,01$  <sup>(d)</sup> $p = NS$

El tratamiento con rHuEPO fue efectivo para la EHRN.

**ANEMIA DISERITROPOYÉTICA CONGÉNITA TIPO IV: A PROPÓSITO DE UN CASO.****Pa17**

Sarkotic EA, Maldonado S, Kuri NI, Salinas G, Fragapane P  
 Servicio de Hematología. Hospital Central. Mendoza.

Las anemias diseritropoyéticas congénitas (ADC) son desórdenes familiares poco frecuentes, caracterizados por anemia refractaria y eritropoyesis inefectiva, con multinuclearidad, cariorrexis y otras anomalías de precursores eritroides de médula ósea (MO). Se presenta un varón de 15 años, derivado con diagnóstico de microesferocitosis, para evaluación previa a la esplenectomía. Antecedentes de ictericia neonatal. Politransfundido. Sin historia familiar positiva. Al examen físico presentaba ictericia y leve esplenomegalia. Exámenes: hematocrito 26%, hemoglobina (Hb) 9,1 g/dl, VCM 103 fl, RDW 14,2, reticulocitos 0,8%, plaquetas y leucocitos normales. Serie Roja: macrocitosis +++, algunos macrovalocitos, poiquilocitosis ++, microcitosis + en parte hipocrómica, hematíes con punteado basófilo, anillos de Cabot y policromatofilia. Sideremia 195ug%, TIBC 230ug%, Sat. 84%, Ferritina 102 ng/ml, Bilirrubina(mg/dl) T 5,3 - D 0,3 - I 5,0, LDH 1.222 mU/ml. Electroforesis de Hb normal. Test de Ham negativo. Test de Coombs directo negativo. Haptoglobina < 10 mg/dl. MO: hiperplasia eritroide con marcados cambios diseritropoyéticos, precursores bi, tri, tetra y pentanucleados, asincronismo madurativo núcleo citoplasmático y aumento de las figuras mitóticas, el resto de las progenies conservadas. Perls: sideroblastos patológicos. Los exámenes a la familia revelaron cambios compatibles con ADC en un hermano de 16 años y el padre. **Conclusión:** debido a la presencia de cambios morfológicos similares a la ADC Tipo II y Ham negativo podemos definir al paciente como una ADC Tipo IV.

**HEMOLISIS INTRAVASCULAR MASIVA EN PACIENTE NEUTROPENICO FEBRIL.****Pa18**

Vilaseca A; Barbera R; Orden A; D'Antonio C. C. Colombini A; del Pozo A; Lanata L.  
 Clínica San Camilo. Buenos Aires. Argentina

**Introducción:** la *Escherichia coli* es el agente bacteriano más frecuente de diarreas e infecciones urinarias, y primera causa de sepsis precoz en lactantes. Su variante productora de toxina Shiga, puede producir síndrome urémico hemolítico en el niño y púrpura trombocitopénica trombótica en el adulto. La asociación de hemólisis fulminante en el contexto de una sepsis a *E. Coli* está raramente descrito en la literatura.

**Objetivo:** presentar un caso de hemólisis intravascular masiva en huésped inmunocomprometido, con sepsis por *E. Coli*.

**Historia Clínica:** varón, de 64 años que ingresa por disuria, hematuria, y fiebre. Antecedentes de diabetes y Carcinoma transicional de vejiga, operado tres meses antes y luego de segundo ciclo de quimioterapia 6 días atrás (cisplatino, metotrexato y vinblastina). Examen físico: sin datos positivos. Rx de tórax y TAC abdominopelvicana normales. Inicia filgastrim, cefepime y amikacina.

Laboratorio inicial: Htco: 37%, Hb: 12,6 g%, Leucocitos 500/mm<sup>3</sup>, plaquetas 88.000/mm<sup>3</sup>, Glu: 122 mg/dl, Urea 66 mg/dl, LDH normal. Coagulograma: sin alteraciones

A 12 hs del ingreso Laboratorio Hto: 20 %, Hb: 9 g%, Urea 82 mg/dl, Creat: 1,9 mg/dl, LDH: 1333 UI Bil. total: 4 mg/dl.

Estudio inmunohematológico: descarta la presencia de autoanticuerpos o aloanticuerpos. Recibe dos unidades de glóbulos rojos. Hemocultivos (3/3) positivos a *E. Coli*. Fallece 36 hs luego del ingreso.

**Discusión:** la hemólisis relacionada a infección puede deberse a múltiples mecanismos, tal vez el menos recordado es aquel por liberación de toxinas y enzimas bacterianas.

**Conclusión:** la asociación de sepsis y hemólisis fulminante es infrecuente, pero debería ser recordada en el huésped inmunocomprometido.

**HEMOGLOBINA (Hb) ALESHA.****Pa20**

Feliu Torres, A<sup>1</sup>; Eandi Eberle, S<sup>1</sup>; Noguera, N<sup>2</sup>; González, S<sup>3</sup>; Sciuccati, G<sup>1</sup>; Bonduel, M<sup>1</sup>;  
 (1) Hospital J. P. Garrahan, (2) Cátedra de Hematología, Dpto. de Bioq. Clin., Fac. de Cs. Bioq. y Farm., U.N.R., (3) Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer, Buenos Aires.

La Hb es una molécula especializada cuya función y estabilidad dependen de la disposición de sus subunidades. Las mutaciones que afectan la estabilidad son responsables de anemia hemolítica de severidad variable. Niña de 3 años con anemia e ictericia desde el nacimiento. Embarazo normal. Nace a término por cesárea con peso adecuado para su edad gestacional. Presentó ictericia desde el 3er día de vida requiriendo luminoterapia durante 1 mes sin aclararse la etiología de la misma. Desde los 9 meses de vida presentó numerosos episodios infecciosos urinarios y pulmonares. Las evaluaciones cardíaca, neumonológica y nefrológica fueron normales. Por persistir con anemia e ictericia se procede al estudio de patología eritrocitaria.

|  | Propósito           | Madre            | Padre            |
|--|---------------------|------------------|------------------|
| Hb g/dl/ Hto%                          | 8.4/27.8            | 7.6/25.2         | 15.5/46.5        |
| VCM fl/ HCM pg                         | 128.9/30.8          | 64.4/19.4        | 95.2/31.8        |
| ADE %                                  | 28                  | 18.3             | 12.8             |
| Reticulocitos%                         | 25                  | 1.3              | 1.6              |
| Electroforesis pH 8.4 acetato celulosa | A-A <sub>2</sub>    | A-A <sub>2</sub> | A-A <sub>2</sub> |
| HbA <sub>2</sub> %                     | 2.9                 | 2.7              | 2.4              |
| Test de Carrel y Kay                   | Pos                 | Neg              | Neg              |
| Cuerpos de Heinz                       | Pos                 | Neg              | Neg              |
| Test de Brewer                         | Neg                 | Neg              | Neg              |
| Análisis molecular (AM)                | b67(E11)<br>Val→Met | Normal           | Normal           |

El AM, mediante secuenciación automática, permitió identificar un cambio de GTG→ATG en posición b67. La Hb hallada corresponde a Hb Alesha b67(E11) Val→Met, la cual presenta alteración en el contacto con el hemo responsable e la anemia hemolítica observada en la paciente.

**HEMOGLOBINA SOUTHAMPTON.****Pa19**

Feliu Torres, A<sup>1</sup>; Eandi Eberle, S<sup>1</sup>; Noguera, N<sup>2</sup>; Sciuccati, G<sup>1</sup>; Bonduel, M<sup>1</sup>; (1)

Hospital J. P. Garrahan, (2) Cátedra de Hematología, Dpto. de Bioq. Clin., Fac. de Cs. Bioq. y Farm., U. N. R.

La Hb es una molécula especializada cuya función y estabilidad dependen de la disposición de sus subunidades. Las mutaciones que afectan la estabilidad son responsables de anemia hemolítica de severidad variable. Niño de 4 años derivado por anemia, ictericia y hepatoesplenomegalia. Em-barazo y parto normales, con peso adecuado para la edad gestacional. Presentó ictericia desde el 2do día de vida, sin tratamiento. Desde los 18 meses requirió varias internaciones por ictericia y anemia asociada a infecciones. Al in-greso se detectó Hb 8.1 g/dl, Hto 26%, reticulocitos 44%; plaquetas disminuidas y leucocitos normales. Bilirrubina to-tal 4,4 mg/dl, bilirrubina directa 1,2 mg/dl, LDH 1279 UI/l y haptoglobina <3 mg/dl. El estudio inmunohematológico fue normal. El estudio de patología intrínseca del glóbulo rojo mostró:

|  | Propósito           | Madre            | Padre            |
|--|---------------------|------------------|------------------|
| Hb g/dl/ Hto%                          | 6,4/21.7            | 13,4/40          | 14,3/43.3        |
| VCM fl/ HCM pg                         | 74,7/22             | 86,1/28.9        | 86,7/28.6        |
| ADE %                                  | 36                  | 13.6             | 12.7             |
| Reticulocitos%                         | 46                  | 1.5              | 2                |
| Electroforesis pH 8.4 acetato celulosa | A-A <sub>2</sub>    | A-A <sub>2</sub> | A-A <sub>2</sub> |
| HbA <sub>2</sub> %                     | 2,9                 | 3,4              | 2,2              |
| Test de Carrel y Kay                   | Pos                 | Neg              | Neg              |
| Cuerpos de Heinz                       | Pos                 | Neg              | Neg              |
| Test de Brewer                         | Neg                 | Neg              | Neg              |
| Análisis molecular (AM)                | β106(G8)<br>Leu→Pro | Normal           | Normal           |

El AM, mediante secuenciación automática, permitió identificar un cambio de CTG → CCG en posición b106. La Hb hallada corresponde a Hb Southampton, la cual presenta alteración en el contacto con el hemo produciendo inestabilidad y la anemia hemolítica observada en el paciente.

**PREVALENCIA DE LA DEFICIENCIA DE GLUCOSA 6 FOSFATO DESHIDROGENASA (G6PD) Y DE LAS VARIANTES EN ROSARIO Y ZONA DE INFLUENCIA.****Pa21**

Acosta, I; Pérez, S; Pratti, A; Milani, A.

Fac. de Cs Bioquímicas y Farmacéuticas. U.N.R. Rosario. Cátedra y Servicio de Hematología.

Se realizó un estudio poblacional para determinar la prevalencia del déficit de G6PD y de las variantes enzimáticas normales (N) y deficientes (D) en Rosario y su zona. Para el estudio de prevalencia del déficit se estudiaron 676 varones de distintas edades provenientes de Bancos de sangre y servicios de Hematología (1). Para determinar el tipo de variante (N) se estudiaron 547 varones y 30 mujeres(2), y para la prevalencia de las variantes deficientes se estudiaron 2 varones con déficit hallados en (1). En todos ellos se determinó la actividad enzimática (AE) de G6PD (Glock y McLeod) y en (2) se realizó movilidad electroforética (ME) (Rattazzi y Bernini) utilizando como testigo sangre con ME tipo G6PD B tipificada en Francia. En los deficientes se realizó Reacción en cadena de la polimerasa con enzimas de restricción específica (PCR-ER), para las mutaciones: 376 A@G; 202 G@A; 968 T!C Y 680 G@T. En (1) se detectaron 2 varones con AE < 10 %. (V.R: 6,5 a 9,5 UI/g.Hb), lo cual establece una prevalencia de 0,3 % para el déficit. En (2), el 97,7 % de los varones presentó ME tipo B y 2,3% ME rápida. Todas las mujeres presentaron ME tipo B. Las variantes moleculares (D) correspondieron a G6PD A<sup>-202 G!A</sup> y G6PD A<sup>-968 T!C</sup>. La prevalencia del déficit y el tipo de variantes halladas en nuestra población es semejante a lo observado en la zona mediterránea de España y Portugal donde la prevalencia es de 0,1 a 0,5% y predominan las variantes de tipo A-. El ingreso de la deficiencia y de las variantes deficientes a nuestro país, podría haber ocurrido durante las corrientes colonizadoras del siglo XV ya que no se ha hallado deficiencia en grupos aborígenes americanos

**TALASEMIA b MINOR. DESCRIPCION DE UNA NUEVA REALIDAD.****Pa22**

Stemmelin GR; Shanley C; Ceresetto J; Rabinovich O; Doti C; Vicente A; G. Vukovic M; Cazap N; Alegria K; Bullorsky EO.  
Htal. Británico de Buenos Aires.

Una de las preguntas habituales que debemos responder a los pacientes en un consultorio de Clínica Hematológica (CH) es: ¿Puedo tener anemia del mediterráneo?. Veinte años atrás, dicha pregunta hubiera sido muy inusual. Basados en la impresión que la talasemia b menor (Tbm) es ahora más conocida por clínicos, pediatras y por la población general; consideramos de interés analizar retrospectivamente diferentes características del diagnóstico (Dx) durante la última década, como por Ej. la edad al Dx, motivo de derivación, etc.

Se evaluaron 83 ptes. diagnosticados entre el 01/06/95 y el 01/06/05. La Tbm representó el 7.8% de los nuevos Dx en uno de nuestros consultorios de CH (CEN). Los datos son expresados en media  $\pm$  1DS. Características generales: M/F 40/43; edad al Dx 32 años  $\pm$  19.9; Hto 36.2%  $\pm$  4; VCM 63.4m<sup>3</sup>  $\pm$  3.8 (rango, 55-72); HbA2 4.58%  $\pm$  .91; Bilirrubina (Bi) total 1.05 mg/dl  $\pm$  .64; y Bi Ind. .77 mg/dl  $\pm$  .54. Entre los motivos de derivación, tener un familiar con Tbm  $\pm$  anemia  $\pm$  microcitosis fue el más frecuente (39%), seguido por sólo anemia (28%) y sólo microcitosis (21%). Otras causas fueron, descartar hemólisis (x hiper Bi Ind) o «poliglobulia» (rto de GR/millones -). Del interrogatorio surgió que 49 ptes. (59%) concian familiares portadores de Tbm. El Dx fue significativamente más temprano en ptes con antecedentes familiares 27.2 años  $\pm$  22 que en aquellos sin antecedentes familiares 36.4 años  $\pm$  19; p 0.02. 43/83 (51.8%) presentaban anemia (Hto 33.1%  $\pm$  1.8) y 40/83 (48.2%) no (Hto 39.7%  $\pm$  2.6). Al considerar sólo los adultos ( $\geq$  21 años), 12.5% habían sido colecistectomizados, 45 años  $\pm$  17.9. No encontramos correlación entre Hto-VCM; Hto-HbA2; y Hto-Bi Ind.

De acuerdo a la evaluación de los datos obtenidos, consideramos que podemos arribar a las siguientes conclusiones: 1) si bien no hay motivos para inferir que la incidencia de Tbm haya cambiado recientemente, su Dx es cada vez más habitual; 2) la difusión de la existencia y características de la entidad entre clínicos, pediatras y población general sería el factor principal de la detección más precoz y frecuente; 3) la mayoría de los Dx surgen en ptes con familiares portadores conocidos; 4) el VCM muy disminuido, informado con precisión por los «Coulters» modernos, muchas veces orienta a los clínicos y pediatras hacia el Dx y 5) aproximadamente la mitad de los casos no padecen anemia y no requieren tratamiento.

**FENOTIPO PREDECIBLE EN FUNCION DEL GENOTIPO FAMILIAR EN b TALASEMIA HETEROCIGOTA.****Pa23**

Pérez, S; Acosta, I, Lanza, O; Milani, A.  
Area Hematología. Facultad de Ciencias Bioquímicas y Farmacéuticas. UNR. Rosario. 2000

La b talasemia (Th) menor es una anemia hereditaria con una gran variedad de fenotipos hematológicos y clínicos, atribuibles en gran parte a la gran variedad de alteraciones moleculares implicadas, no habiéndose demostrado, sin embargo, si dentro de una misma familia, la existencia de un mismo gen implicado, produce en todos sus integrantes talasémicos la misma alteración hematológica, o si existe heterogeneidad atribuible al mismo gen ó adjudicable a otros factores, además de la edad y el sexo. El objetivo del siguiente trabajo es correlacionar los datos hematimétricos: hemoglobina, hematocrito, eritrocitos (GR), Indices hematimétricos, HbA<sub>2</sub>, Hb Fetal, de los progenitores con sus hijos, respetando sexo, edad y tipo de alteración molecular b<sup>0</sup> ó b<sup>+</sup>. Se estudiaron para ello 42 familias (n=120) clasificadas (PCR-ARMS) en 31 familias b<sup>0</sup> y 11 familias b<sup>+</sup>. El Análisis de correlación entre progenitores e hijos para todos los parámetros hematológicos arrojó coeficientes de correlación (r) positivos tanto entre individuos b<sup>0</sup> (r= 0,7-0,8) p<0,001, como en los b<sup>+</sup> (r=0,7-0,8) p<0,001, indicando que existe un fenotipo predecible en la descendencia en función del genotipo familiar. Las desviaciones de la curva de correlación entre progenitores e hijos sugieren la existencia de factores adquiridos (deficiencia de hierro y folato), o factores heredados, entre ellos fundamentalmente la asociación de beta th con triplicación de genes alfa (aaa).

**UTILIDAD DE LOS ÍNDICES HEMATIMÉTRICOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ESFEROCITOSIS CONGÉNITA.****Pa24**

Eandi Eberle S, Felio Torres A, Sciuccati G, Díaz L A, Staciuck R, Bonduel M.  
Hospital J. P. Garrahan, Buenos Aires.

**Objetivo:** Determinar la utilidad de los índices hematimétricos en la identificación de pacientes con esferocitosis congénita. Desde marzo 1991 hasta marzo 2005 se diagnosticaron 119 pacientes con esferocitosis congénita, de los cuales 94 (mujeres 51, varones 43) reunieron los criterios de inclusión para el análisis. Los índices eritrocitarios hemoglobina (Hb), hematocrito (Hto), reticulocitos (Ret), concentración de hemoglobina corpuscular media (CHCM), amplitud de distribución eritrocitaria (ADE) se compararon con aquellos medidos en igual número de niños sanos apareados por edad y sexo. Las mediciones se realizaron por medio de un contador automático (Coulter Counter Model JT). La Tabla 1 muestra los datos (promedio y error estándar) de ambos grupos

| Tabla 1   | Casos n = 94     | Controles = 94   | p      |
|-----------|------------------|------------------|--------|
| Edad años | 5.83 $\pm$ 0.41  | 5.83 $\pm$ 0.41  | 0.9896 |
| CHCM g/%  | 35.67 $\pm$ 0.13 | 33.48 $\pm$ 0.07 | 0.0000 |
| ADE %     | 20.60 $\pm$ 0.46 | 13.22 $\pm$ 0.09 | 0.0000 |
| Hb g/dl   | 10.19 $\pm$ 0.16 | 12.51 $\pm$ 0.09 | 0.0000 |
| Hto %     | 28.62 $\pm$ 0.44 | 37.22 $\pm$ 0.27 | 0.0000 |
| Ret.%     | 13.52 $\pm$ 0.91 | 1.26 $\pm$ 0.12  | 0.0000 |

La ADE >14.5 % tiene una sensibilidad de 93.62% y una especificidad de 88.3%, mientras que la CHCM >34.5g/% tiene una sensibilidad de 86.17% y una especificidad de 90.43%. La sensibilidad es de 99% y la especificidad es de 80% cuando se consideran ambos índices.

En conclusión la combinación de CHCM y ADE son índices efectivos y poderosos en la identificación de pacientes con esferocitosis congénita.

**VALORES DE REFERENCIA DE PARÁMETROS DE LA SERIE ERITROIDE EN LA ZONA DE CUYO.****Pa25**

Aixalá M, Ojeda M, Orsilles M, Alumnos Carrera Especialización Univ. Nac. San Luis  
Esp. Bioquímica Clínica, Area Hematología, Facultad Química, Bioquímica y Farmacia de la UNSL

**Objetivo:** Establecer valores de referencia de parámetros de serie eritroide en ciudades de Cuyo ubicadas entre 670 y 730 m sobre el nivel del mar, como un aporte del trabajo realizado en la Carrera.  
**Antecedentes:** En numerosos lugares de nuestro país no hay valores de referencia de parámetros hematológicos y se tienen en cuenta los citados en bibliografía. Para establecerlos se deben considerar sexo, edad, altitud. **Diseño:** Los parámetros de la serie eritroide se obtuvieron sobre sangre periférica con EDTA 5 % en distintos contadores hematológicos (ADVIA120, CELL DYN 3700, ABX 50). **Población:** 116 hombres (H) y 157 mujeres (M) jóvenes procedentes de San Luis, Villa Mercedes, Mendoza, Tupungato. **Resultados:** H vs M (media $\pm$ 2DE): RBC ( $\times 10^{12}/L$ ): 5,09 $\pm$ 0,39/ 4,62 $\pm$ 0,31; Hb(g/dL): 14,8 $\pm$ 1,1/13,4 $\pm$ 0,9; Hto(L/L): 0,447 $\pm$ 0,031/ 0,406 $\pm$ 0,029; VCM(fL): 87,6 $\pm$ 4,8/87,9 $\pm$ 4,2; HCM(pg): 29,2 $\pm$ 1,8/ 29,0 $\pm$ 1,6; CHCM(g/dL): 33,2 $\pm$ 1,5/ 32,7 $\pm$ 1,3; RDW(%): 13,8 $\pm$ 1,2/ 13,6 $\pm$ 1,2; HDW(g/dL): 2,6 $\pm$ 0,3/2,4 $\pm$ 0,3. Se evaluó 30 mujeres por métodos manuales: Hb (cianometahb-g/dL): 13,4 $\pm$ 0,9 y Hto (microcentrifuga-L/L): 0,420 $\pm$ 0,030. **Conclusiones:** 1-se obtuvieron valores de referencia de la serie eritroide en zona de Cuyo (670 a 730 m); 2-esto constituye un aporte en el establecimiento de valores de referencia para áreas de nuestro país; 3-por método manual la Hb dio exactamente igual y, el Hto, 2 puntos más con respecto a los analizadores, por lo cual la metodología manual puede ser usada para estos dos parámetros (y el CHCM) en aquellos lugares en donde no se cuente con automatización.

### CONTEO DE RETICULOCITOS: ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE EL METODO MANUAL Y UNO AUTOMATIZADO

Pa26

Meaca P; Asinari M; Fassetta F; Ricchi B; Basquiera A; Garcia J.  
Hospital Privado.Córdoba.

**Objetivo:** Comparar la correlación entre un método automatizado y el método convencional para el recuento de reticulocitos. **Materiales y Métodos:** Se analizaron 216 muestras de individuos no anémicos con valores hematológicos normales. El conteo de reticulocitos fue obtenido con un autoanalizador Cell-Dyn 3200 (difusión de la luz en células teñidas por el nuevo azul de metileno N) y con el método manual (azul de cresilo brillante). **Resultados:** En el total de muestras, el coeficiente de correlación entre ambos métodos fue r: 0,943 (p<0,0001). Los valores de referencia por el método automatizado fueron de  $0,86 \pm 0,38\%$  y por el método manual de  $0,91 \pm 0,41\%$ . Cuando las muestras fueron agrupadas según el porcentaje de reticulocitos, hubo mejor correlación en valores bajos (< 0,5%) y normales (e»0,5% y d» 1,5%) que en valores altos (>1,5%) ( $0,798$  p<0,0001 y  $0,857$  p<0,0001 vs.  $0,692$  p=0,001) respectivamente. **Conclusión:** Los resultados obtenidos demuestran mejor correlación entre ambos métodos con valores bajos y normales. Con valores altos, el coeficiente de correlación es menor y puede deberse al bajo número de hematíes contados en relación al recuento automatizado donde se recogen lecturas de hasta 30.000 células; destacando la rapidez y exactitud de este último.

### CITOMETRIA DE FLUJO (CF): DETERMINACIÓN DE VALORES DE REFERENCIA DE RETICULOCITOS (Ret) Y SUS DIFERENTES POBLACIONES.

Pa27

Galán V, Canalejo K, Riera N, Galassi N, Aixalá M  
IIHematológicas-Academia Nacional Medicina Buenos Aires

**Objetivo:** Determinar por CF los valores de referencia de los Ret y grados de maduración, y relacionarlos con la microscopía óptica (MO). **Antecedentes:** Desde que el eritroblasto ortocromático pierde su núcleo, el Ret pasa por distintos grados de maduración (distinto contenido de ARN-contARN-). Esto se observa por MO: Ret pseudonuclear, filamentosos y puntiforme. Por CF, estos estadios pueden correlacionarse con la intensidad de fluorescencia (IF) por tinción del ARN: IF alta, media y baja, respectivamente. **Diseño:** MO: Ret con azul brillante de cresilo; CF: Ret con Naranja de Tiazol Población: 10 individuos sanos. Grupo I: MO, Grupo II: CF **Resultados:** Grupos I vs II (media  $\pm$  DE): % total Ret:  $1,49 \pm 0,87$  vs  $1,85 \pm 0,57$ ; % Ret bajo contARN:  $1,12 \pm 0,52$  vs  $1,37 \pm 0,42$ ; % Ret medio contARN:  $0,34 \pm 0,37$  vs  $0,37 \pm 0,20$ ; % Ret alto contARN:  $0,03 \pm 0,05$  vs  $0,11 \pm 0,04$ . Sin diferencias significativas. Índice de inmadurez de Ret por CF:  $0,26 \pm 0,07$ . **Conclusiones:** 1) la CF es una metodología sencilla para realizar el recuento de Ret y establecer los distintos grados de maduración, paralelamente a la MO que permite detectar la presencia de otras «estructuras» que pueden ser falsos positivos por CF, comunes en aumento de la eritropoyesis. 2) consideramos que el menor % de Ret con bajo contARN hallado por MO fue consecuencia de cantidades mínimas de ARN no detectadas en la observación, y que el menor % de Ret con alto contARN por MO fue debido al conteo de sólo 1000-2000 hematíes vs un mínimo de 10000 por CF.

### DOSAJE DE VITAMINA B12 POR ENSAYO INMUNOMETRICO DE QUIMIOLUMINISCENCIA.

Pa28

Carbia C, Merelli A, Trida V, Rivera P, Gonzalez S, Barrientos Justiniano B, Lazarowski A.

Dpto. de Bioquímica Clínica. Area Hematología. FFyB. UBA. Htal de Clínicas. Bs. As. Argentina.

El dosaje de vitamina B12 (VitB12) se utiliza en el diagnóstico de anemia megaloblástica. La VitB12 y ácido fólico están conectados en sus rutas metabólicas, siendo preciso medir ambas vitaminas para poder instaurar un tratamiento adecuado.

**Objetivo:** Determinar VitB12 por quimioluminiscencia usando dos ensayos inmunométricos competitivos, comparar los resultados de ambos métodos y ver la performance de los mismos frente a los controles

**Material y métodos:** Se midió la VitB12 en el suero de 100 pacientes. Se usó el equipo AccessO de Beckman e Inmulite® de DPC. Controles internos BIO-RADÓ(X $\pm$ SD pg/ml):C. bajo: (X $\pm$ SD):  $260 \pm 22,5$ , medio:  $589 \pm 47,5$  y alto  $1100 \pm 103,2$ .

**Resultados:** VitB12 (X $\pm$ SD pg/ml) (Access):  $345,6 \pm 192,1$  vs  $359,5 \pm 200,8$  (Inmulite). Se usó un test no paramétrico: test de Spearman: r=0,9812, p<0,0001. Valores obtenidos de los controles en pg/ml: C bajo:  $265 \pm 19$ , medio:  $586 \pm 52$  y alto:  $1127 \pm 95$ .

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos mostraron una excelente correlación entre ambas metodologías y con los controles de calidad utilizados.

### HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA.

Pa29

Larregina A, Tentoni J, Polini N, Bermúdez P.

Unidad de Hematología y Hemoterapia del Hospital Municipal de Agudos «Dr. Leonidas Lucero». Estomba 968. B 8000 AAT, BAHÍA BLANCA. email: gdomi@ciudad.com.ar

Paciente de 47 años de edad que consulta por crisis periódicas de hemoglobinuria e ictericia moderada en el último año, con anemia progresiva. Descartándose en consultas previas, hepatopatías virales, autoinmunes y tóxicas, es derivada a nuestro servicio. Al examen físico no muestra otras alteraciones. **Laboratorio:** Hto: 24%; Hb: 6,3 g/dl; leucocitos:  $5,4 \times 10^9$  /l fórmula leucocitaria: NS: 55%; E: 2%; L: 37%; Mo: 6%; Plq:  $280 \times 10^9$  /l. VCM: 86 fl; HCM: 27 pg; CHCM: 31%; RDW:28, doble población eritrocitaria con microcitos hipocrómicos y macrocitos, esquistocitos y policromasia. ERS: 50 mm/h, reticulocitos 19 % con IPR: 3,4, prueba de coombs directa e indirecta negativas, LDH: 5820 U/l; bilirrubina directa 0,28 g/dl e indirecta 3,95 g/dl. Con la sospecha de anemia hemolítica no autoinmune se realiza electroforesis de hemoglobina: A1: 97,01% y A2: 2,9 %, test de HAM positivo (tubos 1 y 5), test de la sucrosa positivo; fosfatasa alcalina leucocitaria 70; CD55 eritrocitario: 48,6% normal y 51,4 % no expresa CD59 eritrocitario 69,9% normal y 30,1% no expresa, hemosiderinuria positiva, ferremia 46 ng/dl, TIBC 368 ng/dl, saturación 12 %, medulograma: normal. Se confirma el diagnóstico de hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN).

**Comentario:** La HPN es una enfermedad infrecuente, clonal y adquirida causada por una mutación somática que afecta a la célula madre hematopoyética. El caso presentado es un ejemplo de la demora en el diagnóstico debida a la baja incidencia de la enfermedad. Debe sospecharse esta patología en cuadros de anemia hemolítica intravascular crónica y o citopenias debidas a fallo medular, que no respondan a las características típicas de las anemias hemolíticas.

**LEUCEMIA PROMIELOCITICA AGUDA (APL)  
EN LA EVOLUCION DE UNA  
HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA  
(HPN).**

Pa30

Nucifora E. Arbelbide, J. Aguirre M.A., Fantl D., Viñuales S., Penschasky D., Girardi B., Cárdenas MP.

Hospital Italiano de Buenos Aires.

La APL puede presentarse como leucemia secundaria a otras patologías hematológicas. Sin embargo ha sido muy poco reportada en portadores de HPN. Se presenta un paciente de 41 años portador de HPN (20 años de evolución), con hemólisis crónica más crisis, episodios de aplasia medular; un síndrome de Budd Chiari que evolucionó a la cirrosis con desarrollo de várices esofágicas con sangrado y severa plaquetopenia. El 14 de enero de 2005 se presenta con pancitopenia y fiebre, se realizan cultivos e inicia tratamiento antibiotico. Lab: Hb: 4.3, Hto: 12%, GB: 440, plaquetas: 13000 mm<sup>3</sup>, VCM: 117 fl, urea: 31, creatinina: 1.1, tiempo de protrombina: 65%, KPTT: 35", fibrinogeno: 404 mg/dl, LDH: 675, factor V: 89%, VII: 38%, VIII: 149%. En médula ósea: hipocelular con blastos de aspecto promielocítico; citogenético: 13 metafases con t(15;17), la PCR para PML-RARá positiva. Con diagnóstico de APL inició tratamiento con ATRA (70mg/día) con mejoría del hemograma, (al 31/01/05 Hb. 8,9; leucocitos 2.040 , fórmula normal, plaquetas 11.600) No se implementó tratamiento con antraciclinas debido a las comorbidades. En la reevaluación PCR para PML-RARá fue negativa. Actualmente el paciente tratamiento de mantenimiento con ATRA. Observaciones: el ATRA se administró a una dosis ligeramente menor de 45mg/m<sup>2</sup> por cefaleas, pero sin otras complicaciones; no se observó modificación en el cuantam de hemólisis durante el tratamiento, no se objetivaron alteraciones hemostáticas diferentes a las basales del paciente; se logró la remisión a través de un proceso madurativo sin leucocitosis y el nivel de remisión molecular se obtuvo sin la administración de antraciclinas, atendiendo a sus antecedentes.

**HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA  
EN PEDIATRÍA.**

Pa31

Kohan R; Galimberti G; Mancuso R; Elena G; Veber S; Lavergne M; Bietti J, Puppa G; Corrales M.

Servicio de Hematología-Hosp. Gral de Niños P.de Elizalde, Casa Cuna, Bs.As.Montes de Oca 40. Capital Federal.

La NPH es un raro desorden adquirido caracterizado por hemólisis intravascular, hemoglobinuria nocturna, eventos trombóticos y fallo medular. Ésta enfermedad es causada por la deficiencia de glicosilfosfatidilinositol en la membrana plasmática de las células hematopoyéticas. Su incidencia es desconocida y extremadamente rara en pediatría. El curso clínico es impredecible y puede variar desde severa hemólisis y eventos trombóticos recurrentes, períodos de latencia con síntomas mínimos y/o evolucionar a malignidades hematológicas.

Presentamos a un niño de 10 años que consulta por manifestaciones hemorrágicas en piel y mucosas.

El hemograma al ingreso arrojó: Hto:30%, Hb: 10,2 g/dl, GB: 3300/mm<sup>3</sup>, Neut: 30, Linf: 66, Plaquetas: 46000/mm<sup>3</sup>. La función renal y hepática fueron normales. Serologías negativas.

En la PAMO con biopsia se observó: celularidad discreta; megacariocitos escasos, algunos plaquetogénicos; serie mielóide con maduración normal; eritropoyesis con ligera hiperplasia, normoblástica; relación mieloeitroide invertida, sin signos de mielodisplasia. Test de Diepoxibutano negativo. Estudio citogenético que informa inversión pericéntrica del crom 1(p13 q32).

Ante pancitopenia periférica y médula ósea pobre con hiperplasia eritroblástica se efectuó Test de HAM que resultó positivo reiteradamente. La hemosiderinuria positiva confirmó la presunción de NPH. La inmunomarcación no resultó concluyente.

**Conclusiones:** la NPH debería ser considerada como diagnóstico diferencial en todos los niños con síntomas de fallo medular.

**INFARTO ESPLENICO (IE).**

Pa32

Furque, M.; Ceratti, E.; Gomez, O.; Redondo, W.; Varone, G.; Galaverna, A.; Moguilevsky, J.

Sanatorio San Carlos- Hospital Zonal Bariloche, San Carlos de Bariloche- Pcia de Río Negro

El IE se acompaña de signos y síntomas sugestivos del Proceso primario. Ocurre infrecuentemente en LMA, LMC o mielofibrosis, menos frecuentemente en LLA, LLC o LNH. También en las Drepanocitosis (D) en los casos de baja presión ambiental de oxígeno.

Se presentan 2 pacientes con diagnóstico de IE de diferente etiología.

Paciente de 15 años de edad, de raza blanca, que encontrándose a 2000 msnm comienza con cuadro de abdomen agudo, afebril, subictérico. Esplenomegalia de 18 cm que se confirma por ecografía, TAC de abdomen que muestra IE sin otras lesiones intraabdominales. Hto: 30%, Hb:9,6 g/l, reticulocitos: 2,5%, PCD: LDH:345 u/l,

FSP sin signos de hemólisis. Se realiza prueba con metabisulfito de Na encontrándose el fenómeno drepanocítico confirmándose diagnóstico de (D) con electrofo- de Hb. IE secundario a fenómeno vasooclusivo.

Paciente de 10 años de edad quien presenta dolor en hipocondrio izq., esplenomegalia dolorosa a la palpación se confirma por ecografía y TAC de abdomen que muestra IE. Hto: 41%, Hb:13,2g/l, Blancos: 20200mm<sup>3</sup>, F.L.s/p

Electroforesis de Hb: normal. Se realiza laparoscopia diagnóstica encontrándose el bazo sin elementos de fijación a estructuras vecinas y con una triple rotación del pedículo esplénico sobre su eje (wandering spleen).

**Conclusión:** el IE es una entidad que no sólo es secundaria a patología hematológica, enf. tromboembólica o estados de hipercoagulabilidad sino también, menos frecuentemente a otras entidades clínicas.

**DETECCIÓN DE INSULINO RESISTENCIA EN  
PACIENTES CON SOBRECARGA DE HIERRO.**

Pa33

Arbelbide J, Viñuales S, Gadano A, Bandi JC, Galdame O, Russo Picasso F. Hospital Italiano de Buenos Aires.

La insulinoresistencia (IR) se asocia a niveles de ferritina elevada. Las enfermedades con sobrecarga de hierro producen daño del parénquima hepático por depósito, llevando a la falla del órgano, observándose con IR mayor predisposición al daño tisular. **Objetivo:** Evaluar la IR y las alteraciones del metabolismo de los carbohidratos (AMCH) en pacientes con sobrecarga de hierro. **Población:** Se estudiaron 18 pacientes derivados por presentar alteraciones hepáticas asociadas a depósito de hierro en biopsia hepática (BH), ferritina elevada y/o hemocromatosis. Se evaluaron las AMCH con glucemia de ayuno, test de tolerancia oral a la glucosa (TTOG) y la IR utilizando el índice de HOMA (homeostasis model assessment) (IR:  $\geq 3$ ), excepto en 4 ptes que ya se conocían diabéticos (DBT). **Resultados:** Sexo F/M 3/15, Edad:  $X \pm DS$ : 54.7  $\pm$  13 años. Etiologías: Hepatitis C: 6 pts, Hemocromatosis 7 pts (C282 4 pts y H63 2 pts), Hemosiderosis 5 pts. Tenían HTA 6/18 pts. Laboratorio: ferritina: 1588  $\pm$  1241, transferrina: 214  $\pm$  67, sideremia: 184  $\pm$  48, Sat. Transferrina: 75  $\pm$  20 %, Glucemia basal: 112.8  $\pm$  37 mg/dl, insulínemia basal (RIA): 22.8  $\pm$  12 U/ml, HOMA: 5.44  $\pm$  3.14. Índice de Masa Corporal (IMC): 26.0  $\pm$  3.9, Colesterol: 194  $\pm$  46, Triglicéridos: 122  $\pm$  80. Encontramos DBT en 8 pts, IR aislada en 6 pts, intolerancia en 2 pts, glucemia alterada de ayunas en 1 pte y 1 pte sin AMCH. Se realizaron 8.55  $\pm$  4.97 sangrías/pte.

**Conclusiones:** Si bien los valores de glucemia de ayunas eran normales en el 61.1% (glucemia  $\leq$  100 mg/dl), la mayoría de los pacientes con sobrecarga de hierro mostraba AMCH (94%). Con una completa evaluación con TTOG y HOMA, se encontró un 78% de IR, con un 28% de nuevos DBT. Esto permite complementar el tratamiento convencional con sangrías, con una terapéutica dirigida al manejo del AMCH.

**APLASIA ADQUIRIDA PURA DE MEGACARIOCITOS (AAPM).****Psm01**

Rescia, Virginia; Lagorio, Sergio; Acosta, Irma del Luján; Pérez, Susana; Pratti, Arianna.

*Instituto de Estudios Hematológicos y Oncológicos. Zeballos 1460. Rosario.*

La AAPM es una entidad infrecuente caracterizada por trombocitopenia severa y ausencia de megacariocitos en médula ósea. El objetivo de esta presentación es mostrar una patología grave e infrecuente, de etiología poco conocida y con respuesta incierta a diferentes drogas inmunosupresoras.

Mujer, 49 años. Consulta por epistaxis y hematomas espontáneos. Examen físico: hematomas en miembros y abdomen.

Laboratorio: Hto: 40 %, Hb: 13,5 g/dl. GB:  $9,2 \times 10^9/l$ ; Plaquetas:  $8 \times 10^9/l$ ; hepatograma, función renal y LDH normales. Anticuerpos antiplaquetarios, HCV, HAV, HbsAg, HIV, parvovirus B19, CMV, FAN, anti-DNA: negativos. BMO: megacariocitos ausentes, resto de las series hematopoyéticas conservadas.

Se interpretó como Aplasia Pura de Megacariocitos Adquirida. Tratamiento: transfusión de plaquetas, prednisona 2 mg/K, gamma globulina 1g/K por dos días sin respuesta. Se inicia ciclosporina mostrando normalización de la cifra de plaquetas entre los dos y tres meses de tratamiento.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática, con parámetros hematológicos normales.

**Conclusión:** mostrar un caso de aplasia pura de megacariocitos con respuesta favorable al tratamiento con ciclosporina.

**PURPURA TROMBOCITOPENICA AMEGACARIOCITICA ADQUIRIDA.****Psm02**

Carvani A; Wilson R; Castilla A; Watman N.

*Htal. Diego Paroissien La Matanza Pcia. Bs. As.*

Paciente de sexo masculino de 31 años de edad, proveniente de Paraguay, con historia de hemorragia secundaria a trombocitopenia de 6 meses de evolución, siendo medicado con corticoides. Persiste con cuadro hemorrágico desde entonces (episodios de gingivorragia, hematuria, hemorragia digestiva alta).

Consulta en junio de 2000 por presentar ptequias en miembros inferiores y gingivorragia de 15 días de evolución. Hto 21%, Hb7,6 gr, Rto Leucocitos 5.500/ mm<sup>3</sup> con formula leucocitaria normal, Rto plaquetas 10.000/mm<sup>3</sup>. Aspiración y Biopsia de Medula Osea: celularidad conservada, ausencia de megacariocitos con preservación de serie eritroide y mieloides, sin evidencias de mielodisplasia. Hemosiderina (-). P.Coombs (-) Serología Hepatitis y HIV (-) Test de Ham y estudios para colagenopatía negativos. Citogenético: cariotipo normal. Se inicia tratamiento con corticoides a 1mg/ Kg/d y con hierro IV. Presenta mejoría de su anemia pero persiste con plaquetopenia. Se realiza tratamiento con globulina antitrombocítica a 15 mg/ Kg /d por 5 días. Evolucionan favorablemente, normalizando a los 2 meses el Rto Plaquetario, y continúa con hemograma normal hasta el presente.

Se trata de una Púrpura Trombocitopénica Amegacariocítica Adquirida Idiopática, con respuesta favorable a la globulina antitrombocítica. Se presenta el caso por ser ésta una entidad poco frecuente.

**SON LOS SÍNDROMES MIELODISPLASICOS (SMD) LA CAUSA DE ANEMIA DE ORIGEN DESCONOCIDO EN LOS ANCIANOS?****Psm03**

Sasot MJ, Ranieri F, Scaldaferrri M, Vesga JC, Rendo P

*JE Uriburu 1252 PB B Bs As*

La prevalencia de la anemia en los ancianos es del 10-30% de acuerdo a la población estudiada. Su importancia se minimizaba asociándose a la senectud, hoy es claro que se correlaciona con mayor mortalidad siendo un proceso patológico. Las causas más comunes varían de acuerdo a las características de la población sin embargo hasta en un 30% no se puede identificar la causa. Nuestro objetivo fue evaluar la anemia(mujeres <de12 y hombres <de13g/de Hb) en 85 pacientes mayores de 70 años estudiados en un consultorio hematológico.40/85 eran hombres, la edad media fue de 77,7 años(70-92), todos tenían cobertura social y su nivel socio económico era medio-alto. El Hto X a la consulta fue 30,5 % y la Hb X de 10,4.gr/dl. Los motivos de consulta fueron: anemia (54%), anticoagulación (16,4%), leucopenia (8,2%) y otros (21,4%). 39/85 tenían antecedentes de anemia de los cuales 17 tenían una causa conocida, que fue confirmada en 11. A todos los pacientes se les estudio la anemia en forma sistematizada, en 37 se realizó estudio de médula ósea. Las causas más comunes de anemia fueron: SMD (34,1%), ferropénica (32,9%), Anemia de la inflamación (11,7%) Megaloblástica (7%) Talasemia (5,8%) y Enfermedades oncohematológicas (4,7%) Solo en un paciente no se determinó la causa. Los SMD fueron 14 AR, 5 ARSA 5 AREB, 3 citopenia refractaria con displasia multilineaje y 2 no caracterizadas. El tratamiento instituido en los SMD fue folatos/B12/EPO/ G-CSF, 2 recibieron QT.5 tuvieron RC,6 RP,14 estable,3no respondieron y 3 no fueron evaluables. **Conclusión:** Creemos que el no minimizar la importancia de la anemia realizando el estudio sistematizado permite aclarar su origen disminuyendo significativamente el número de pacientes con causa desconocida y aumentando el de pacientes con SMD que en nuestra experiencia resulto la causa más frecuente de anemia en los ancianos.

**CLASIFICACIÓN DE LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS (SMD) SEGÚN LA OMS.****Psm04**

Fassetta F, Meaca P, Ricchi B, Rossi N, García J.

*Hospital Privado-Centro Médico de Córdoba.*

**Objetivos:** Clasificar los SMD según los lineamientos de la OMS en pacientes previamente clasificados con los criterios de la FAB.

**Materiales y Métodos:** Se analizaron 28 pacientes diagnosticados como SMD de novo entre junio de 2000 y marzo de 2005 (17 varones; edad media 63 años). Se evaluaron la clínica y los hallazgos de sangre periférica y médula ósea. En el 71,4% de los casos estuvo disponible el cariotipo y se evaluó el pronóstico siguiendo el IPSS. **Resultados:** Según los criterios de la FAB hubo: 14 Anemias Refractarias (AR), 10 AR con sideroblastos en anillo (ARSA), 3 AR con exceso de blastos (AREB) y una AREB en transformación. Según los lineamientos de la OMS: 7/14 AR fueron reclasificadas como citopenias refractarias con displasias de multilineaje (CRDM) y 1/14 como SMD inclasificable (SMD-i), 2/10 ARSA se clasificaron como CRDM con sideroblastos en anillo (CRDM-SA) y 1/10 como SMD /enfermedad mieloproliferativa crónica (SMD/MPC), los 3 casos de AREB se clasificaron como AREB-I y el AREB en transformación fue reclasificado como Leucemia Aguda. El paciente con SMD/MPC tenía características displásicas y mieloproliferativas con un cariotipo complejo y riesgo según IPSS intermedio 1, aunque la sobrevida fue de 8 meses. **Conclusión:** La clasificación de SMD según la OMS permite detectar una aproximación entre SMD y MPC que puede posibilitar una mejor aproximación diagnóstica y un manejo acorde a las características predominantes.

### REDUCCIÓN DEL REQUERIMIENTO TRANSFUSIONAL LUEGO DE TRATAMIENTO QUELANTE CON DESFERROXIAMINA EN ANEMIA REFRACTARIA.

Psm05

Yablonsky, R.; Soria, M.; Cirigliano, A.; Maneyro, A.; Saldaña, A. Hospital Penna. Ciudad de Buenos Aires.

Los pacientes con síndrome mielodisplásico (SMD) suelen presentar requerimiento transfusional que en ocasiones provoca sobrecarga de hierro, estando indicado en esos casos el tratamiento quelante a fin de evitar el consiguiente daño multiorgánico. Se presenta el caso de una mujer de 44 años que consulta por pancitopenia con anemia severa, con diagnóstico (por biopsia ósea) de SMD (anemia refractaria simple); el estudio citogenético fue normal, el estudio ferrocínico mostró insuficiencia medular marcada y la ferritina sérica era de 671 ng/ml. La paciente recibió tratamiento con ácido fólico, complejo B, corticoides y eritropoyetina sin evidenciarse respuesta y presentando un elevado requerimiento transfusional. Luego de 2 años de seguimiento su ferritina era de 4893 ng/ml y una biopsia hepática mostró hemosiderosis marcada (grado 4 de Schewer – hierro: 7,1 mg/g de tejido) con fibrosis leve. Inició entonces tratamiento con desferroxiamina, con mejoría del hematocrito y reducción de la ferritina a 3521 ng/ml, luego de 3 meses de terapia. Suspendió el tratamiento quelante por razones ajenas a la indicación médica, con descenso del hematocrito. Luego de 3 meses de su reinicio presenta reducción de su requerimiento transfusional y de la ferritina (955 ng/ml) y luego de 6 meses mantiene un hematocrito estable (30%) y ferritina de 880 ng/ml. El beneficio del tratamiento quelante en la reducción del requerimiento transfusional en pacientes con SMD ya ha sido sugerido en la literatura; creemos que su uso sistemático en aquellos pacientes con anemia severa y ferritina elevada mejorará la calidad de vida de los mismos.

### EFICACIA DE LA TALIDOMIDA EN UN SELECCIONADO GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO (SMD).

Psm06

Enrico A, Prates MV, Bordone J, Milone J  
ITMO. Instituto de Trasplante de Medula Osea. La Plata

La Talidomida es un agente inmunomodulador con actividad inductora de la apoptosis, antiinflamatoria y antiangiogénica instancias involucradas en la patogénesis de los SMD.

**Objetivo:** analizar la eficacia de la Talidomida en un seleccionado grupo de pacientes con síndrome mielodisplásico. Se incluyeron 9 pacientes(p): 5 varones y 4 mujeres, la media edad fue 49,5 (r: 33-74) de acuerdo a la clasificación WHO fueron: anemia refractaria simple con displasia mínima 5p, citopenia refractaria con displasia bilineal 1p, anemia refractaria con exceso de blastos: 3p. De acuerdo al IPSS fue: bajo: 5p, intermedio bajo: 2p intermedio alto: 1p, alto riesgo: 1p. La Talidomida fue dada a dosis de 100mg. diarios la primer semana, aumentado en forma gradual hasta 400mg. Ningún paciente supero la dosis de 400mg. Los criterios de respuesta usados fueron los de Cheson. Todos los pacientes presentaron efectos adversos (constipación, somnolencia y neuropatías). En 3 pacientes se debió suspender transitoriamente el tratamiento por toxicidad. La dosis media usada con buena tolerancia fue de 200mg. Obtuvieron respuesta mayor el 55% (5p) (anemia refractaria con displasia mínima, y citopenia refractaria bilineal), respuesta menor 22% (2p) y sin respuesta 22%(2p) El seguimiento fue de 10 meses y la duración de la respuesta media fue de 12,4 semanas.

**Conclusión:** nuestros hallazgos sugieren que: la Talidomida puede ser una terapéutica útil para el tratamiento en un seleccionado grupo de pacientes con SMD con displasia unilineal o displasia mínima. No demostrando utilidad en los otros grupos.

### ANÁLISIS DEL GEN NRAS Y DEL CARIOTIPO EN SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS (SMD).

Psm07

Belli C<sup>1</sup>, De Brasi C<sup>1</sup>, Acevedo S<sup>1</sup>, Arrossagaray G<sup>1</sup>, Flores G<sup>2</sup>, Negri Aranguren P<sup>3</sup>, Goldztein S<sup>2</sup>, Bengio R<sup>1</sup>, Larripa I<sup>1</sup>. Acad. Nac. Medicina<sup>1</sup>, HGA. «Dr Carlos Durand»<sup>2</sup>, Hosp. «San Martín»<sup>3</sup>. Bs. As.<sup>1,2</sup>. Paraná<sup>3</sup>. Argentina.

Los SMD comprenden un grupo de desórdenes hematológicos con riesgo de progresión a Leucemia Mieloide Aguda (LMA). La frecuencia de alteraciones cromosómicas es del 19-59%. Las mutaciones del gen NRAS se detectan en el 5-49% y su relevancia clínica es contradictoria. **Objetivo:** Evaluar el cariotipo y las mutaciones del gen NRAS en pacientes con SMD *de novo* al diagnóstico y su relación con evolución a LMA.

La búsqueda de mutaciones del NRAS en 65 pacientes (33 AR, 5 AS, 15 AREB, 3 AREBT y 9 LMMC), de los cuales 15 evolucionaron a LMA. Las mutaciones se detectaron en 6 (9%) pacientes (1 AR, 3 AREB, 1 AREBT, 1 LMMC). De los casos RAS+, 5/6 (83%) evolucionaron a LMA; mientras que, de los RAS- progresaron sólo 10/59 (17%). Además, los 65 pacientes fueron distribuidos según el riesgo citogenético en: Bajo 44/65 (68%), Intermedio 13/65 (20%) y Alto 8/65 (12%). De los cuales mostraron progresión: 8/44 (18%), 4/13 (31%) y 3/8 (38%), respectivamente.

Nuestros datos muestran que los estudios de mutaciones del gen NRAS y citogenéticos permitieron identificar un marcador genético de mal pronóstico en el 67% de los casos con evolución a LMA. Este hecho se debe a la alta asociación con progresión a LMA de los pacientes RAS+ y el riesgo individual de las alteraciones citogenéticas encontradas.

### AGRICULTOR JOVEN CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO POR EXPOSICIÓN A PLAGUICIDAS.

Psm08

Sandra A. Rubbo<sup>1</sup>, Andrés G. Viñales<sup>1</sup>, Luis F. Pintos<sup>1</sup>, Mario A. Tarela<sup>1</sup>, Carlos A. Martín<sup>1</sup>

HZGA «San Roque», M.B. Gonnet, La Plata  
Servicios de Hematología<sup>1</sup> y Anatomía Patológica<sup>1</sup>

Nuestro caso es el de un varón de 24 años, boliviano, agricultor, que consulta por síndrome anémico y disnea CFIII, cansancio y palpitations. Refiere haber comenzado con disnea a los grandes esfuerzos hace 12 meses que fue haciéndose progresiva motivando la consulta. No presenta otros antecedentes. En el examen físico se encuentra en regular estado general, con palidez cutáneo mucosa, subictérico, estable hemodinámicamente, con un soplo sistólico en ápex. Examen hematológico: Hto 11%, Hb 2.0 gr/dl, ERS 120mm, macrocitos, anisocitosis, PB, GB 7,6x10<sup>9</sup>/L con fórmula conservada, Pla. 72x10<sup>9</sup>/L, PCD negativa. Hemostasia dentro de límites normales. Serologías para HIV, VHB, VHC y CMV negativas. Laboratorio: BT aumentada a predominio indirecto, vitamina B12 484 pg/ml. Ecografía abdominal sp. FEDA sp. PAMO: hiper celular, reactiva, diseritropoyesis y granulaciones con vacuolizaciones. Biopsia de MO: signos morfológicos de mielodisplasia. Dosis de plaguicidas: organoclorados en sangre DDE 4,7 ppb. **Discusión:** los Smes Mielodisplásicos son proliferaciones clonales de las Stem Cells medulares que se diferencian hasta estadios maduros en forma desordenada e ineficaz. Cursan con citopenias y signos morfológicos de dishemopoyesis. Suele haber resistencia hacia las medidas terapéuticas y la evolución hacia la leucemia aguda es frecuente. Aparecen «de novo» o son 2<sup>ros</sup> a diversos agentes mielocínicos. Entre estos últimos es conocida la toxicidad que ejercen los compuestos organoclorados a nivel hematológico originando pancitopenias, aplasias, hemólisis, etc. Recibió tratamiento con hematínicos sin respuesta favorable, con alto requerimiento transfusional, dejando de concurrir a los controles y tratamiento, por tanto sin posibilidad de estudio para TMO.

**FALLOS MEDULARES CONSTITUCIONALES (FMC) EN LA INFANCIA.****Psmd09**

Costa M.A., Aznar M., Gómez S., Alba L, Fernández R., Scuttemberg V., Fynn A.  
*Servicio de Hematología Hospital de Niños Sor María Ludovica La Plata.*

**Objetivo:** Revisión de los pacientes (pts). **Población:** desde 01/97 hasta 12/04 sobre 14000 consultas se diagnosticaron 21 pts con FMC (0.15%): 10 Anemias de Fanconi (AF), 4 Neutropenias Congénitas (NC), 4 Síndromes(Sdme.) de Blackfan Diamond (SBD), 2 Sdme de TAR, 1 Sdme de Swachman Diamond (SDS). **Resultados:** A.F: X de edad 7.3 a, r V/M4/1, X de Hb 7.8 gr./dl, X de plaquetas (plaq) 65.2x10<sup>9</sup>/L, X de G.B 4.5 x10<sup>9</sup>/L, X Neutrófilos (N)1.0x10<sup>9</sup>/L, X VCM 96.1 fl., Citogenético (Citog) 5/10 pts, DEB 9/10 positivos. BMO 10 pts: hipo/aplasia medular. Clínica: 10 pts talla baja, 10 pts malformaciones (7pts óseas, 2pts anorrecta,l, 1 pt CIV) Tratamiento (Tto): 4 pts TAMO, 4pts oximetolona y 2 pts sin tto. Evolución: 7 pts vivos, X de seguimiento 24m, 3 pts fallecieron por fallo medular. **N.C:** X edad 6 m, r V/M 1/1, X GB.11x10<sup>9</sup>/L, X N. 0.2x 10<sup>9</sup>/L, Citog: normal, PAMO: arresto madurativo serie mielode Clínica: todos infecciones severas. Tto: GCSF: 3 pts, 1 pt TAMO. **SBD:** X edad 3m, r V/M 1/1, X Hb.6.4gr/dl, X VCM 96,7 fl, Dosaje de ADA elevado. PAMO aplasia serie roja. Tto: 3pts corticoides, TAMO 1pt. Todos viven. X de seguimiento 24m **TAR:** X edad 5 días, r V/M1/1, X de plaq 9 X10<sup>9</sup>/L, PAMO ausencia de megacariocitos. Clínica: focomelia. **SDS** edad 6m, sexo F, Hb 5.4gr/dl, GB 1,6x10<sup>9</sup>/L, N 0.2x10<sup>9</sup>/L, plaq. 16x10<sup>9</sup>/L Cito y DEB normales. Clínica distrofia, displasia ósea y síndrome de mala absorción. Dosaje de tripsinógeno bajo.

**Conclusión:** Los síndromes de fallo medular constitucionales son infrecuentes. Se deben sospechar ante niños con citopenias persistentes de causa no clara

**TRANSFORMACIÓN LEUCEMICA EN POLICITEMIA VERA.****Psmp01**

Dra. Bonadeo J; Dr. Rojo Pisarello E; Dra. Martí A; Dra. Aixalá; Dr. Conti R; Dr. Arrossagaray G.

*Departamento Clínica Hematológica. IIHema. Academia Nacional de Medicina. Bs. As.*

La evolución a leucemia aguda (LA) en Policitemia Vera (PV) es del 1% en pacientes (pts) tratados con flebotomía, 5-8% en tratados con hidroxiurea (HU), y 11% en tratados con clorambucil y Fósforo radiactivo (p32). Revisamos los datos de pts con PV tratados en nuestro servicio durante 15 años (1989-2004), presentando los resultados de LA relacionados con el tratamiento. Se evaluó la duración de la enfermedad, el tipo y el tiempo de cada tratamiento. Consideramos también el tiempo entre el diagnóstico, el inicio del tratamiento y el desarrollo de LA. El diagnóstico de LA se realizó por citometría de flujo y se clasificó por FAB. Incorporamos 53 pts, todos con criterios de PVSG, 34 evaluables recibieron tratamiento, 11 hombres y 23 mujeres. Edad media: 60,4 años, seguimiento medio: 6,5 años. Sin diferencias en parámetros clínicos y de laboratorio entre los pts que evolucionaron a LA y los que no; 7/34 (20.6%) recibieron p32 (2 recibieron sólo p32, 1 p32+busulfán y 4 p32+HU), 25/34 sólo HU y 2/34 flebotomía sola. La evolución a LA se registró en 3/34 pts (8,5%), todos mayores de 65 años, 2 tratados con p32+HU y 1 sólo con p32. El lapso de transformación a LA desde el diagnóstico fue de 140, 240 y 36 meses, y desde la indicación de p32: 140, 192 y 36 meses respectivamente. Ninguno tenía alteraciones citogenéticas, ni mielofibrosis con metaplasia. Los 3 fallecieron por progresión de la enfermedad.

**Conclusiones:** los pts que evolucionaron a LA (8,5%), fueron tratados con p32 sólo o asociado a HU (20,6%), si bien el p32 es una alternativa válida en pts >70 años y de difícil monitoreo del tratamiento, hay que tener precaución cuando se asocia con otras drogas.

**TROMBOCITEMIA ESENCIAL (T.E.) COMPLICADA CON INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO (IAM)****Psmp02**

Petriik E, Penchasky D, Viñuales ES, Girardi B, Arbelbide J, Venica A, Cardenas MP, Fantl D, Nucifora E, Doval H.  
*Sección Hematología. Cardiología.Hospital Italiano de Buenos Aires.*

**Introducción:** La T.E. se asocia a un elevado riesgo de hemorragia y trombosis. Existen pocos casos reportados de IAM como forma de presentación de ET.

**Caso:** Mujer de 37 años sin factores de riesgo cardiovasculares que ingresa por dolor precordial opresivo, irradiado a dorso de 45 minutos (min) de duración. En los 15 días previos presentó episodios de 2 a 3 min de duración. ECG: supradesnivel del ST en DII, DIII, AVF, V7 -V8 e infra ST en V1-V3. RXT: normal. Curva de CPK: 111, 229 y 532. Hto: 45%. GB:13.500/mm<sup>3</sup> Plaquetas: 1.500.000/mm<sup>3</sup>. LDH: 337. Ac. Úrico: 5,5 mg/d. Diagnóstico: IAM inferolaterodorsal. Cinecoronariografía (CCG):estenosis del 99% del tercio distal y trombo que no compromete la luz en el tercio medio de la Art. Coronaria Derecha (CD); y una lesión significativa y trombótica del tercio medio de la Art. Circunfleja que se normalizó con la administración de Abciximab. Se colocó stent en CD distal. Inició tratamiento combinado con antiagregación plaquetaria (aspirina, y clopidrogel), anticoagulación oral (ACO) y citorreducción con hidroxiurea 3 gr/día. BMO: celularidad 80%, relación miel/eritroide (2:1), marcada hiperplasia megacariocítica y acúmulos de megacariocitos hiperplasmados con eritropoyesis y granulopoyesis normal. Citogenético: normal. Al 5º día es dada de alta con aspirina 100 mg/d y clopidrogel 75 mg/d, ACO e hidroxiurea 1gr cada 12hs. A los 10 meses evoluciona favorablemente

**Discusión:** Los pacientes con ET pueden sufrir un síndrome coronario agudo inclusive sin factores de riesgo coronario y sin estenosis coronaria orgánica.

**Conclusión:** El tratamiento con PTCA e inhibidores IIb-IIIa y la combinación de antiagregación plaquetaria, ACO y citorreducción fue efectivo en esta paciente.

**USO DE INTERFERON ALFA 2 b PEGYLADO EN PACIENTES CON TROMBOCITEMIA ESENCIAL Y POLICITEMIA VERA.****Psmp03**

Quiroga L., Maneyro A., Real J., Moreno A., Etchevarria L., Cugliari S., Palmer L.  
*Hospital Churrucá-Visca. Capital Federal. Buenos Aires.*

**Objetivos:** Existen varias opciones de tratamiento para la Trombocitemia Esencial (TE) y la Policitemia Vera (PV) ; pero debido a la falta de ensayos clínicos de fase III con el uso de agentes citoreductores (hidroxiurea, anagrelide, interferón alfa (IFN-alfa), interferón alfa pegylado (IFN-alfa-peg) no es claro cual es la mejor opción terapéutica. El IFN-alfa 2 b ha mostrado efecto terapéutico en TE y PV.

El IFN-alfa-peg, es un conjugado semisintético del IFN-alfa que incrementa la vida media sérica del IFN-alfa. Presentamos el seguimiento de pacientes con estos síndromes mieloproliferativos en tratamiento con IFN-alfa-pegylado.

**Pacientes y Métodos:** Se incluyeron 8 pacientes con diagnóstico de TE (6) y PV (2) de alto riesgo, con 6 años de evolución en promedio, en tratamiento con hidroxiurea (HU) y/o IFN-alfa que mostraron dificultades para disminuir el recuento plaquetario sin causar neutropenia y/o anemia o intolerancia a la HU o al IFN-alfa. La dosis inicial fue de 50 a 80 microgramos/sc/semanales, ajustándose la misma de acuerdo a respuesta y/o efectos adversos.

**Resultados:** Ocho pacientes entre 46 y 83 años fueron tratados con IFN-alfa-peg que rápidamente controló el nivel plaquetario resolviendo las citopenias asociadas. La duración promedio de tratamiento fue de 20 meses, con rango de 1 a 36 meses; 2 pacientes fallecieron y 1 discontinuó por pérdida de seguimiento.

**Conclusiones:** Los datos presentados y las escasas publicaciones de otros grupos sugieren que el IFN-alfa-pegylado es un agente eficaz con un perfil de seguridad adecuado en el control de estos síndromes mieloproliferativos. Sin embargo, es necesario el seguimiento a largo plazo de un grupo más amplio de pacientes para definir su rol definitivo en estas enfermedades.

**EMBARAZO EN TROMBOCITEMIA ESENCIAL (TE)****Psm04**

Vassallu P, Kornblihtt L, Heller P, Molinas F.  
Hematología Investigación, IDIM A. Lanari, FM, U.B.A

**Introducción:** La TE es una enfermedad mieloproliferativa crónica caracterizada por trombocitosis, complicaciones trombóticas y hemorrágicas, que afecta a un amplio rango de edades entre las que se hallan mujeres en edad fértil.

**Objetivos:** describir la evolución materno-fetal de una población de mujeres embarazadas que tenían diagnóstico de TE tratadas con Anagrelide e INFa.

**Población:** 7 mujeres con TE quedaron embarazadas, presentando un total de 10 gestaciones. De todas las pacientes, 3/7 no suspendieron el anagrelide previo a la gestación y 5/7 recibieron INFa previo o durante la misma.

**Resultados:** De las 10 gestaciones 2 terminaron en aborto, uno de ellos espontáneo durante las primeras semanas de gestación estando la paciente con plaquetas elevadas. De las 8 gestaciones que continuaron, 1 aún esta embarazada y el resto de ellas fueron sin complicaciones maternas durante la el período gestacional; 6/7 resultaron en partos a término con buena evolución materna y neonatal, 1 fue prematuro y el neonato permaneció 4 días en incubadora. De las mujeres que recibieron INFa, 3 suspendieron el tratamiento durante la gestación por normalización de las cifras de plaquetas. Dos mujeres quedaron con cifras de plaquetas  $<600 \times 10^3/\mu\text{l}$  luego del parto; 1 debió reiniciar tratamiento 18 meses después, y la otra permanece con cifras de plaquetas  $<600 \times 10^3/\mu\text{l}$ , habiendo gestado 3 veces desde el diagnóstico y hasta la fecha sin tratamiento.

**Conclusión:** la TE se asocia con pérdidas fetales en el primer trimestre de gestación. Si bien nuestra población de pacientes es pequeña como para sacar conclusiones con significación estadística, describimos nuestra experiencia con mujeres embarazadas con TE, con buena evolución tanto materna como fetal.

**EMBARAZO BAJO TRATAMIENTO CON MESILATO DE IMATINIB: REPORTE DE DOS CASOS.****Psm05**

Riva, ME; Tur, R; Gelemur, M  
Servicio de Hematología HIGA San Martín. La Plata

Se reportan dos pacientes con diagnóstico de LMC en fase crónica que, bajo tratamiento con Mesilato de Imatinib y habiéndoseles indicado anticoncepción, concibieron sendos embarazos a término.

| Pac  | Edad | Línea tto (n°) | T' previo de tto | T' de gesta bajo tto | Tto post suspensión | Parto/Vía                 |
|------|------|----------------|------------------|----------------------|---------------------|---------------------------|
| C.N. | 34   | 2              | 2 sem            | 7 sem                | INF                 | 1/5/04<br>S/P<br>cesárea  |
| C.F  | 27   | 1              | 6 sem            | 9 sem                | INF                 | 31/5/04<br>S/P<br>vaginal |

Ambas pacientes completaron la gestación sin intercurencias maternas ni fetales, recibiendo durante la misma tratamiento con Interferón. Ambos embarazos llegaron a término y en ninguno de los casos los recién nacidos presentaron anomalías físicas ni madurativas durante la gesta, al nacimiento ni hasta la actualidad (15 y 14 meses a la fecha de presentación de este resumen).

**Comentario:** El reporte en la literatura de casos de embarazo bajo tratamiento con Mesilato de Imatinib es muy reducido (la búsqueda en MEDLINE a julio de 2005 arrojó un total de 30).

Dado que en estas dos pacientes de nuestra Institución, la concepción se realizó mientras recibían la droga y que hasta la fecha no se han detectado complicaciones ni efectos adversos atribuibles al tratamiento, consideramos relevante el reporte de los mismos.

**EVALUACION DE LA RESPUESTA HEMATOLOGICA Y CITOGENETICA EN PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA EN TRATAMIENTO CON IMATINIB.****Psm06**

Pavlovsky C, Giere I, Lombardi V, Juni M, Pavlovsky M, Fernandez I, Corrado C, Pavlovsky S.

FUNDALEU. Buenos Aires, Argentina.

**Objetivos:** evaluación de la respuesta hematológica y citogenética en pacientes con Leucemia mieloide crónica en tratamiento con imatinib. **Pacientes y métodos:** Se estudiaron 43 pacientes con diagnóstico de LMC en fase crónica (25 pacientes previamente tratados y 18 de Novo). Media de 46 años (21-75). Cuatro pacientes no fueron evaluables citogenéticamente por no haber cumplido 6 meses de tratamiento con Imatinib. La media de seguimiento fue de 24 meses, con evaluación citomolecular (FISH) cada 6 meses. **Resultados:** Se obtuvo remisión hematológica completa (RHC) en 100% de los pacientes a los 6 meses. La remisión citogenética completa (RCiC) por FISH a 6 meses fue de 79% (31/39), remisión citogenética mayor (RCM  $<35\%$  bcr/abl positivo) del 15% (6/39), mientras que a 12 meses la RCiC fue de 88% (29/33) y RCM de 12% (4 / 33). A los 36 meses la persistencia de RHC fue del 100%, mientras que la persistencia de RCiC fue de 86%. La sobrevida global fue de 94%. Un paciente de 74 años falleció de muerte súbita a los 34 meses.

**Conclusión:** El tratamiento con imatinib en primera fase crónica en pacientes previamente tratados y de novo produjo un 100% de RHC y 88% de RCiC a 12 meses. La sobrevida libre de recaída citogenética a 36 meses fue de 86%.

**INESTABILIDAD DE MICROSATÉLITES Y PÉRDIDA DE HETEROCIGOSIS EN MIELODISPLASIAS.****Psm07**

Vazquez, ML (1,2); De Dios Soler, M (1); Tacchi, C (2); Fantl, D (2); Venica, A (2); Alberbide, J (2); Nucifora, E (2); Larripa, I (1); Fundia, A (1).

(1) Academia Nacional de Medicina, IHEMA; (2) Hospital Italiano.

El desarrollo de los síndromes mielodisplásicos (SMD) se asocia a una lesión genética inicial en la *stem cell* que induce eventos secundarios como inestabilidad genómica y alteraciones cromosómicas específicas. A fin de evaluar la inestabilidad genómica en SMD, se analizó la inestabilidad de microsátélites (MSI) y la pérdida de heterocigosis (LOH). Las muestras de médula ósea de 18 pacientes al diagnóstico se separaron por Ficoll-Hypaque. Se extrajo ADN normal de polimorfonucleares y de células mononucleares enriquecidas en *stem cell* CD34+, no adheridas a placas de poliestireno luego de incubación a 37°C (ADN tumoral). Se amplificaron 3 microsátélites (BAT 25, BAT 26 y D18S58) del panel de referencia de MSI y 4 microsátélites de implicancia hematológica: D5S209 (5q31-33), CRT1 (5q13-14), CSF1RT (5q33-35) y D7S525 (7q21-31). Se detectaron mutaciones en 4 microsátélites diferentes de 3 pacientes (16,6%). Un mismo individuo presentó LOH en los loci D5S209 y D7S525 y amplificación alélica en CSF1RT. Otro caso presentó amplificación de un alelo del loci D18S58 y el último paciente mostró una deleción en CSF1RT. En total 3/18 (16,6%) pacientes presentaron un bajo nivel de MSI y se observó un solo caso con LOH. Estos resultados sugieren que esta patología no presenta inestabilidad de microsátélites asociada a defectos en los genes MMR.

### CONTROLES CITOGENÉTICOS EN 55 PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA (LMC) EN TRATAMIENTO CON IMATINIB.

Psm08

Labarta J., Flores M., Gonzalez J., Doti C., Rendo P., Moiraghi E., Larripa I., Mühlmann M. y Bullorsky E.

Grupo Centra Lab; Hospitales Durand, Británico y R. Mejía; Academia Nacional de Medicina (Ciudad de Buenos Aires) y CONEA (Provincia. De Buenos Aires).

**Objetivo:** Evaluar la respuesta citogenética (RCTG) en 55 pacientes con LMC en tratamiento con Imatinib. Al comienzo del tratamiento, 32 estaban en fase crónica (FC), 16 en fase acelerada (FA) y 7 en crisis blástica (CB). Se incluyeron en el presente estudio, pacientes en FC y FA con seguimiento mínimo de un año; rango del último estudio: 12 a 55 meses y en CB, rango: 3 a 10. Se realizaron técnicas de bandeado (citogenética clásica) y de FISH para detectar el reordenamiento bcr/abl (citogenética molecular). **Resultados:** El 75% de FC lograron RCTG mayor (completa: 65,6%) y 9,4% RCTG menor. En FA, RCTG mayor: 37,5% (completa: 25%) y RCTG menor: 0%. CB: RCTG no evaluable. En 4/55 pacientes (7,27%) se observaron anomalías cromosómicas en células Ph(-): 1) Trisomía 13 (FC), 2) Trisomía 11 (FC), 3) doble cromosoma Y (FA), y 4) Trisomía 8 en células Ph+ y Ph-(CB). Estas desapariciones en controles posteriores, a excepción de la Trisomía 8. **Conclusiones:** Coincidente con la bibliografía, los pacientes que lograron mejor respuesta citogenética pertenecían al grupo de FC. La detección de alteraciones en células Ph-, sugiere la necesidad de realizar controles citogenéticos con bandeado, además de FISH y/o PCR para el seguimiento de estos pacientes.

### HALLAZGO DE TRISOMÍA 8 Y TETRASOMÍA 8 EN CLONES PHILADELPHIA NEGATIVOS DE PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA DURANTE LA TERAPIA CON IMATINIB.

Psm09

Reyes M<sup>1</sup>\*, Rudoy S<sup>2</sup>, Baialardo E<sup>1</sup>, Barcala V<sup>3</sup>, Dufour C<sup>4</sup>, Maneiro A<sup>5</sup>, Benasayag S<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Centro de Estudios Genéticos, <sup>2</sup>Hospital Santojanni, <sup>3</sup>Citotlab, <sup>4</sup>Hospital Naval, <sup>5</sup>Hospital Penna. Cap. Fed.

Varios casos de aparición de anomalías cromosómicas en metafases con cromosoma Philadelphia negativo (Phi-) han sido informados en pacientes con Leucemia Mieloide Crónica (LMC) durante el tratamiento con Interferón y más recientemente con Imatinib.

Estos hallazgos citogenéticos difieren de la evolución clonal, donde las anomalías cromosómicas adicionales ocurren en células Philadelphia positivas (Phi+).

El objetivo de este trabajo es presentar dos pacientes con diagnóstico de LMC y cromosoma Phi+ presente en el cariotipo de inicio, en los cuales se detectaron clones Phi-, en un caso con Trisomía 8 y en el otro con Tetrasomía 8, durante la terapia con Imatinib. Desde el año 2003 se sucedieron las citas de casos y las grandes revisiones acerca de la aparición de anomalías cromosómicas clonales en células Phi-, en pacientes tratados con Imatinib.

El Intergrupo Francés para la LMC publicó en el 2004 una cohorte de 1001 pacientes con LMC y Phi+ tratados con Imatinib, el 3,4% (34 pacientes) desarrolló anomalías cromosómicas clonales en células Phi-. Las más frecuentes fueron Trisomía 8 y Monosomía 7. El hallazgo de un clon Phi- con Tetrasomía 8, que presenta uno de nuestros pacientes, no ha sido comunicado hasta el momento según nuestro conocimiento.

La incidencia, etiología y pronóstico de dichas alteraciones necesitan aún ser esclarecidas.

### SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO IDIOPÁTICO. EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO CON IMATINIB.

Psm10

Shanley, C; Ristori A; Stemmelin G; Ceresetto J; Rabinovich O; Doti C; Vicente M; G Vukovic M; Cazap N; García E; Bullorsky E.O.

Hospital Británico de Bs As

El síndrome hipereosinofílico idiopático (SHI) es una entidad caracterizada fundamentalmente por eosinofilia primaria de diverso grado y compromiso orgánico secundario a la misma. La respuesta al tratamiento es variable y transitoria y refleja en parte la heterogeneidad de la entidad. En algunos pacientes se ha demostrado un gen de fusión entre FIP1-like 1 (FIP1L1) y el receptor alfa del factor de crecimiento plaquetario (PDGFR $\alpha$ ), generando así una tirosin quinasa constitucionalmente activada, inhibible con dosis bajas de Imatinib. **Objetivo:** Evaluar la respuesta al tratamiento con Imatinib en pacientes con SHI. **Pacientes:** se presentan dos ptes de sexo masculino de 30 y 37 años con estudio citogenético normal y bcr-abl negativo. **Caso 1:** en 1995 se detecta SHI con eosinofilia de 15000/mm<sup>3</sup>, esplenomegalia, sudores, pérdida de peso y ecocardiograma anormal. Recibe tratamiento con corticoides, Interferon (sin respuesta) e hidroxiurea. Dado el tiempo prolongado con hidroxiurea y la presencia de citopenias secundarias, se rota a Imatinib 100mg/día. **Caso 2:** el SHI se detecta en 1992 con eosinofilia de 18000/mm<sup>3</sup>, hepatoesplenomegalia, sudores, anemia. Evoluciona con deterioro progresivo del estado general, diarreas e insuficiencia mitral severa, refractario a corticoides, hidroxiurea e Interferon. Se rota en abril / 04 a Imatinib 100mg/d. **Resultados:** Ambos ptes presentaron respuesta hematológica completa, con desaparición de la eosinofilia en 7 y 2 días respectivamente, recuperándose el pte 2 progresivamente de sus citopenias con desaparición de diarreas y síntomas cardiovasculares, respuesta que se mantiene en el tiempo (16 meses de tratamiento).

**Conclusiones:** El Imatinib ha demostrado en ambos pacientes una excelente y rápida respuesta hematológica y clínica con dosis bajas, por lo que asumimos que el mecanismo de respuesta fue por inhibición del gen de fusión. En nuestro medio, habría que definir cuales serían los pacientes candidatos al tratamiento con Imatinib, determinar la dosis correcta y el tiempo de duración del mismo.

### DETECCIÓN DE ALTERACIONES CROMOSÓMICAS SECUNDARIAS EN 254 PACIENTES PH+ CON LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA DE LA REPÚBLICA ARGENTINA.

Psm11

Benasayag S<sup>1</sup>, Puppio A<sup>1</sup>, Periolo N<sup>1</sup>, Barcala V<sup>2</sup>, Bismans A<sup>1</sup>, Atlasovich F<sup>1</sup>, Baialardo E<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Centro de Estudios Genéticos (CEG), <sup>2</sup>Citotlab. Ciudad de Buenos Aires.

**Introducción:** La caracterización del perfil citogenético que presenta la Leucemia Mieloide Crónica (LMC), está ofreciendo nuevas direcciones para la investigación de la etiología a nivel molecular. La frecuencia de alteraciones cromosómicas secundarias (ACS) en la LMC varía entre un 10% a un 80% de acuerdo a la fase de la enfermedad y a la distribución geográfica de la población.

**Objetivos:** Determinar la frecuencia de ACS a la t(9;22) en pacientes con LMC al momento del diagnóstico y analizar el impacto pronóstico de las mismas.

**Materiales y Métodos:** 254 muestras de punción de médula ósea de pacientes adultos con diagnóstico de LMC se evaluaron con análisis citogenético con bandeado G y por técnica de PCR (bcr/abl).

**Resultados:** Se detectaron 49 pacientes (19,3%) con ACS, de los cuales en 25 pacientes (51%) se hallaron ACS correspondientes a la ruta mayor (+ 8,+19, -Y, t(17q),+Ph). Los 24 pacientes (49%) restantes presentaron ACS correspondientes a la ruta menor e involucraron mayormente a los cromosomas 1,3,5,11,16 y 17.

**Discusión y Conclusiones:** La población estudiada presentó una frecuencia de ACS que está dentro del rango descrito en la literatura. El significado pronóstico de las ACS no es uniforme. Sin embargo, el hallazgo de ACS podría modificar la modalidad del tratamiento utilizado.

**EVALUACION DEL REARREGLO MOLECULAR MBR-JH DEL GEN BCL-2 EN INDIVIDUOS SANOS.****Psm12**

Noriega MF, De Brasi C, Slavutsky I.

*Departamento de Genética, Instituto de Investigaciones Hematológicas «Mariano R. Castex», Academia Nacional de Medicina, Buenos Aires.*

Diferentes estudios han puesto en evidencia la presencia de rearreglos moleculares del gen BCL-2 en individuos sanos con frecuencias entre 16% y 60%, situación posiblemente relacionada a la existencia de clones aberrantes no competentes para la progresión neoplásica. Hasta el presente no existen datos de nuestra población normal. En el presente estudio evaluamos la frecuencia del rearreglo molecular MBR-JH del gen BCL-2 en individuos sanos provenientes del banco de dadores del Instituto. Se analizaron 83 muestras: 62 varones y 21 mujeres, edad media: 41 años (rango: 18-64 años). Se realizó extracción de ADN genómico y amplificación por PCR anidada. Se detectaron 18 individuos (21,7%) positivos para el rearreglo MBR-JH: 4 mujeres y 14 varones, observándose frecuencias de 19% (4/21) y 22,5% (14/62), respectivamente, en tanto que las edades medias fueron: 41,8±13,39 años para los individuos positivos y 39,6±12,84 años para los negativos, indicando una distribución similar por edad y sexo. Los datos obtenidos confirman la presencia de rearreglos moleculares del gen BCL-2 en nuestra población normal así como la hipótesis que los mismos por si solos no son suficientes para el desarrollo neoplásico, siendo necesarios otros eventos genéticos adicionales para la linfomagénesis.

**ESTUDIO COMPARATIVO DE DOS MÉTODOS DE AMPLIFICACIÓN PARA LA DETECCIÓN DEL TRANSCRIPTO BCR/ABL: RT-PCR VS NASBA.****Psm13**Targa, L; Vázquez, ML; Barcala, V; Ascione, A; Livellara, B.  
*Lab Central. Hospital Italiano de Bs. As.*

El 95% de leucemia mieloide crónica (LMC) presenta el cromosoma Filadelfia (Ph), translocación balanceada entre los cromosomas 9 y 22, que origina la formación de genes de fusión BCR/ABL cuyos transcritos más comunes, b2a2 ó b3a2, expresan proteínas de 210 KDa (p210) iniciadoras del proceso leucemogénico. La detección por técnicas moleculares de este transcrito permite confirmar el diagnóstico de LMC, aun en casos con citogenéticos Ph (-), evidenciar enfermedad mínima residual y monitorear el tratamiento.

Se compararon dos técnicas de amplificación del RNA m de p210: La RT-PCR convencional con transcripción reversa seguida de amplificación por reacción en cadena de la polimerasa y detección por electroforesis y Basic Kit (bioMerieux), con amplificación isotérmica del RNA m en un solo paso, hibridación con sondas específicas y detección por electroquimioluminiscencia, basado en la técnica de NASBA (nucleic acid sequence-based amplification).

Se procesaron muestras de 121 pacientes con LMC al diagnóstico, durante el tratamiento ó post-transplante. Por ambas metodologías 20 muestras (16.53%) fueron positivas para el transcrito b3a2; 11 muestras (9.09%) para b2a2; 9 muestras (7.44%) para ambos y 77 muestras (65.29%) fueron negativas. 2 muestras (1.65%), de pacientes tratados, fueron positivas por Basic Kit y negativas por PCR.

Estos datos sugieren que la técnica de Basic Kit posee una sensibilidad similar o, incluso mayor, que la RT-PCR para la detección de transcritos b3a2 / b2a2 .

**RELACIÓN ENTRE LA CONFIGURACIÓN EXÓNICA B3A2 Y EL RECUENTO DE PLAQUETAS EN LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA.****Psm14**Dr. Conti R; Cuello MT; Dr. Arrossagaray G; Dra. Larripa I; Dra. Bengió R.  
*Departamento de Clínica Hematológica. Academia Nac. de Medicina. Bs.As.*

El punto de ruptura dentro del cluster Mayor del gen del bcr (M-bcr), en la t(9;22)(q34;q11) determina dos configuraciones exónicas: la b3a2 y la b2a2. El punto de fusión más frecuente es de tipo b3a2. Con este dato se describe en la literatura una controversia sobre la relación entre las características clínico-hematológicas de los pacientes con LMC y el tipo de configuración del RNAm, respaldando una posible relación a favor de casos con trombocitosis al momento del diagnóstico, en los pacientes con formas b3a2; sin embargo el valor pronóstico de este hallazgo sigue en discusión. Nosotros evaluamos en una cohorte de 53 pacientes con LMC, la relación del recuento total de plaquetas al diagnóstico y el tipo de configuración exónica. En 23 pacientes se realizó el estudio molecular por extracción de RNAm a partir de células nucleadas de médula ósea o sangre periférica mediante RT- nested - PCR, en todos los pacientes (100%), se encontró la configuración b3a2; 7/23 con >800x10<sup>9</sup> plaquetas y en 16/23 con recuento de plaquetas entre 98 y 790 x10<sup>9</sup> (media 360 x10<sup>9</sup>).

**Conclusión:** estos datos no respaldan la asociación entre el aumento del recuento de plaquetas y la presencia del exón b3 en el sitio de ruptura M-bcr en pacientes con LMC. En nuestro estudio la configuración exónica b3a2 no correlaciona trombocitosis en LMC.

**SÍNDROME MIELOPROFERATIVO (SMP)/ SÍNDROME MIELODISPLÁSICO (SMD) y t (5;12) (q23-31;p12-13).****Psm15**

Scoles G; Arias M; Benasayag S; Baialardo E; Cappellino A; Gallo M; Amoroso Copello MP.

*Servicio de Hematología Hospital Francés, Centro de Estudios Genéticos, Bs.As., Argentina.*

Paciente mujer de 33 años, consulta por fiebre y pérdida de peso. El examen físico sin datos positivos. El Laboratorio mostró: Hto 22%, Leucocitos 131.000/ mm<sup>3</sup>, Plaquetas 52.000/mm<sup>3</sup>, Eosinófilos dismórficos 40%, Blastos 40%; Medulograma Blastos 19%; BMO proceso mieloproliferativo crónico con predominio de blastos; Inmunofenotipificación Blastos 14% CD 13+, CD34+. Con estos datos se diagnostica un SMP pero los estudios citogenéticos y moleculares revelaron: cariotipo 46,XX, t(5;12)(q23-31;p12-13) [15] / 46,XX [5] y rearreglo BCR/ABL(-) (ausencia de la t(9;22)). Finalmente la paciente fue encuadrada como un SMP/SMD.

Recibió tratamiento de citorreducción con Hidroxiurea y posterior inducción con esquema 7/3 (Citarabina-Dauno). En PAMO del día 28: persistencia de la enfermedad. Al negarse la paciente a la reinducción con QT convencional se realizó tratamiento con Imatinib por 10 días falleciendo por fallo multiorgánico. Hay muy pocos casos reportados en la literatura con la misma t(5;12) (q31;p12) con características clínicas de LMC y Phi negativo. En 12p12-13 mapean: el gen de la ciclina D2; un factor transcripcional TEL de la familia de genes del oncogen ETS y el inhibidor de ciclina dependiente de Kinasa p27(KIP1). La existencia de estos 3 genes en esta región, sugiere que en 12p12-13 existirían genes supresores de tumor que estarían involucrados en la leucemogénesis. Consideramos importante nuestro reporte debido a la baja frecuencia de este tipo de casos. Nuevos hallazgos, sumados a estudios colaborativos clínicos y citogenéticos aportarán información que permitan evaluar el impacto de la t(5;12) en la transformación leucémica de un SMD.

**LEUCEMIA NEUTROFILICA CRONICA  
PRESENTACION DE UN CASO.****Psm16**

Fassi D; Caffaro MJ; Weinreiter M; Saracut D; Pereyra M; Lebersztein G; Morend I; Rojas F; González M; Iastrebner M.  
Servicio de Hematología de OSECAC. Buenos Aires.

La leucemia neutrofilica crónica (LNC) es una enfermedad hematológica clonal. Presentamos el caso de un paciente masculino de 64 años que consultó por leucocitosis 27000/ul. Se encontraba en tratamiento con prednisona y azatioprima por polimialgia reumática. Asintomático. Esplenomegalia homogénea confirmada ecográficamente (14 x 15 x 6 cm) LAB: Hto 39%, Hb 12.4 g%, plaquetas: 556.000/mm<sup>3</sup>. Por FROTIS: 80% de neutrófilos, dos cayados y un metamielocito, LDH 430 U/dl, vitamina B12 sérica >4000 pg/ml. Examen de médula ósea: compatible con síndrome mieloproliferativo crónico sin fibrosis ni displasia. Relación M/E 10:1, citogenético normal. FISH para bcr-abl: negativo. Score de FAL alto. Screening para neoplasia: negativo, colagenograma: normal. Tres meses después presentó leucocitosis progresiva, 106.000/ul? con 85% de neutrófilos, Hto: 38%, plaquetas: 573.000/ul. Inició tratamiento con Hidroxiurea cayendo el recuento leucocitario a 7600/ul con fórmula normal, Hto: 32% y 1.000.000/ul de plaquetas. El paciente se encuentra vivo y lleva 5 meses bajo tratamiento citorreductor. Comentario: la LNC es una enfermedad infrecuente con sólo algunos cientos de casos reportados en la literatura. Curso clínico heterogéneo aunque generalmente indolente, es más común en el sexo Masc mayor de los 60 años. Es bcr/abl (-) sin una alteración citogenética específica; en ocasiones, puede evolucionar hacia otro síndrome mieloproliferativo, a una transformación blástica mieloides ó severa de leucocitosis neutrofilica con curso rápidamente progresivo. Creemos que se deben reportar casos similares a los fines de un mejor conocimiento del comportamiento clínico-biológico de esta rara entidad.

**LEUCEMIA MIELOGENA CRÓNICA (FASE  
ACELERADA) CON MARCADA BASOFILIA.****Psm17**

Bragós I\*; Rodríguez J\*, Noguera N\*, Milani A\*; Boriotti M#; Noviello V#. \*Cátedra de Hematología. Facultad de Ciencias Bioquímicas y Farmacéuticas. UNR. Suipacha 531. 2000 Rosario. #Hospital Provincial de Rosario. Alem 1500. 2000 Rosario.

Se presenta un caso extremadamente infrecuente de leucemia mielógena crónica (LMC) en fase acelerada con basofilia muy marcada.

Paciente masculino de 45 años de edad que es diagnosticado como LMC en fase crónica en 1997. Presentó cromosoma Philadelphia positivo y fue tratado con Hidroxiurea, luego Interferón, mas adelante se le agrega Hidroxiurea y en el '99 hace Ara C e Interferón. En 2002 comienza con Imatinib (400mg/día) por aceleración de su fase crónica. Luego de 2 años tiene leucocitosis de 29.000/mm<sup>3</sup> con 64% de basófilos maduros e inmaduros, 5% de promielocitos y 1% de metamielocitos; en el estudio citogenético presentó la misma anomalía del diagnóstico. El paciente aumentó la dosis de Imatinib (600 y 800 mg/día) pero la cifra de glóbulos blancos (GB) continuó ascendiendo hasta casi 80.000/mm<sup>3</sup> con intensa basofilia (80%), anemia (10 g/dl) y trombocitopenia (80.000/mm<sup>3</sup>). Finalmente el paciente fallece a los 7 años del diagnóstico por complicaciones de su fase acelerada (GB: 192.000/mm<sup>3</sup>, plaquetas:16000/ mm<sup>3</sup>).

Según la Organización Mundial de la Salud, uno de los criterios para caracterizar la LMC en fase acelerada es la aparición de 20% ó más de basófilos en sangre periférica. En este caso el diagnóstico diferencial debe hacerse con leucemia basofílica aguda *de novo* (predominancia de basófilos inmaduros).

**PRESENTACIÓN DE MIELOMA MÚLTIPLE EN  
UN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOIDE  
CRÓNICA.****Psm18**

Villarreal, P; Arizó, A. ; Valentini, R. ; Granero, G. ; Abramovich, C; Wainer, V. ; Narbaitz, M. C.  
Servicio de Hematología, Hospital Iturraspe. Santa Fe.

El mieloma múltiple (MM) y la leucemia mieloides crónica (LMC) son procesos neoplásicos que involucran a las células plasmáticas y a los precursores mieloides respectivamente. Estos tipos celulares representan líneas celulares diferentes pero relacionadas, ya que ambas derivan de células progenitoras con capacidad de diferenciación linfoides y mieloides.

**Caso clínico:** paciente de sexo masculino de 60 años, diabético tipo 2, con diagnóstico de LMC Phi- y bcr/abl+, en tratamiento con interferón en remisión hematológica. A los 8 meses, consulta por dolor dorsolumbar, parestesias en ambos miembros inferiores y una formación subcutánea en región ánterosuperior izquierda del tórax.

TAC de tórax: voluminosa tumoración sólida en pared torácica en sector dorsal izquierdo con osteólisis de 1º vértebra dorsal y 2º costilla, con invasión pulmonar.

Biopsia por toracotomía: infiltrado plasmocelular.

Punción biopsia de médula ósea: sin infiltración plasmocitaria.

Inmunoelctroforesis sérica aumento monoclonal Ig G Kappa. Proteínas totales: 6,55 g/dl; Albúmina: 2,22 g/dl; IgG 2380 g/dl; Ig A 50g/dl; IgM <50g/dl; Proteinuria de Bence Jones (-) Osteograma: lesiones líticas diseminadas.

Hemograma Hto. 26,2% Hb. 8,9 g/dl GB: 3800 (76/0/0/20/4) Plaquetas 210000 mm<sup>3</sup> VSG >150. Se llega al diagnóstico de Mieloma múltiple.

Motivó la presentación de este caso la baja frecuencia de manifestación simultánea de LMC y MM, siendo pocos los casos reportados en la literatura.

**FOSFATASA ALCALINA LEUCOCITARIA EN LA  
EVOLUCIÓN DE LA LEUCEMIA MIELOIDE  
CRÓNICA.****Psm19**

Crisp r, Sganzzetta N, mermoz M, Gioseffi O, Rosenfeld E, Ramirez M, Piaquadio E, Ventriglia V, Diaz G, alfonso G  
Hospital Nacional Posadas, Bs. As.

La actividad de fosfatasa alcalina leucocitaria (FAL) en sangre periférica está disminuida o ausente al momento del diagnóstico de la leucemia mieloides crónica (LMC) en su fase estable. Sin embargo su determinación no es usualmente realizada durante el tratamiento de la enfermedad.

Con el objetivo de establecer su valor evolutivo presentamos 31 pacientes con diagnóstico de LMC en los cuales se evaluó el score de FAL en diferentes momentos de su evolución y tratamiento. La determinación se realizó aleatoriamente durante el tratamiento (1-71 meses).

En 14 de 19 pacientes en tratamiento con imatinib (3-47 meses) se observó normalización del score; 3 de ellos alcanzaron respuesta citogenética completa. Se observó desde normalización precoz a solo 3 meses de iniciado el tratamiento hasta mantenimiento de bajo score a 39 meses de iniciado el mismo. Ninguno de los pacientes con valores de FAL disminuidos alcanzó remisión citogenética.

De los 11 pacientes en tratamiento con interferón (5-32 meses), sólo uno pesentó FAL normal, no habiendo alcanzado remisión citogenética en ningún caso.

Ninguno de los 4 pacientes tratados únicamente con hidroxiurea (29-48 meses) normalizó el score.

En uno de los pacientes se realizó el seguimiento sistemático que mostró una evolución progresiva del score de FAL y su respuesta citogenética, bajo tratamiento secuencial con interferón e imatinib.

De acuerdo a estos resultados preliminares, proponemos la realización de un estudio multicéntrico adecuadamente diseñado para tratar de establecer si la determinación seriada del score de FAL es útil para elegir el momento apropiado para la evaluación de la respuesta citogenética.

**REMISIÓN ESPONTÁNEA DE LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL EN UN NIÑO CON SÍNDROME DE NOONAN.****Psm20**

K. D'Aloi, E. Alfaro, M. Gallego, M. Felice

*Servicio de Hemato-Oncología, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan*

La LMMJ es un desorden hematopoyético clonal de la niñez que se caracteriza por la proliferación de monocitos y granulocitos y se encuentra dentro de la clasificación de la OMS de Desórdenes Mielodisplásicos / Mieloproliferativos, siendo su pronóstico desfavorable. Sin embargo existen descripciones de LMMJ asociada a Sme de Noonan con remisiones espontáneas. Describimos el caso de un niño de 2 m de vida que fue derivado desde su lugar de origen por presentar leucocitosis y hepatoesplenomegalia. Se trataba de un lactante RNT/PAEG. Al examen físico presentaba características fenotípicas compatibles con el Sme. de Noonan (criptorquidia bilateral, puente nasal ancho, implantación baja de cabello, estenosis pulmonar, etc). Se observaba además hepa-tomegalia (3 cm DRC), esplenomegalia (3 cm DRC), soplo sistólico 3/6 y taquicardia. El hemograma al ingreso mostraba GB: 47.000 mm<sup>3</sup> (NS: 46%, Eo: 3%, Ba: 2%, L: 26%, Mo: 16%, Blastos: 7 %), Hb: 14 g/L, Plaquetas 125.000 mm<sup>3</sup>. En el aspirado de médula ósea se observó una celularidad global aumentada, con 11% de blastos de aspecto mieloide, con un estudio citogenético 46, XY. Los estudios serológicos (TORCH, HIV, Hepatitis A, B, C y Herpes I y II) fueron negativos. Luego de resolver el cuadro cardiovascular (taquicardia auricular) fue controlado en forma ambulatoria, normalizándose los valores hematimétricos luego de 3 m de seguimiento. El niño fue perdido del seguimiento durante 5 a y al regresar presentaba examen físico y hemograma normales. Se recomienda que los niños con Síndrome de Noonan y LMMJ, ante la posibilidad de remisión espontánea, reciban inicialmente tratamiento de soporte y que un tratamiento más agresivo se reserve para los casos de progresión de la enfermedad. No obstante, este tipo de pacientes debería ser cuidadosamente monitorizados con hemogramas para detectar posibles recaídas de la enfermedad.

**MIELOFIBROSIS IDIOPÁTICA (MI) E HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA (HPP) ¿UNA COMPLICACIÓN DE LA HEMOPATIA?****Psm21**

Enrico A., Milone J.

*ITMO. Instituto de Trasplante de Medula Osea. La Plata*

La mielofibrosis idiopática es debida a una mutación somática adquirida del stem cell multipotente. La HPP ha sido reportada como complicación de la misma, es un aumento de la resistencia vascular debida a alteraciones de los vasos pulmonares precapilares. Fue descrita en 1999 por García Moreno y por D. Dingli y Teferi en 2001. Su relación con la hemopatía es motivo de investigación.

**Reporte de caso:** un hombre de 28 años, con astenia, febrícula, disnea progresiva, tos y hemoptisis. Laboratorio: Hematocrito 30%, Leucocitos 4.000/mm<sup>3</sup>. Formula conservada, Plaquetas 199.000, ERS 120, Dacriocitos, LDH 383 FAL 2213, (ósea 1691-hepática 522 vn: 30-180). Aspirado de médula ósea: Dry-Tap. Biopsia. Signos morfológicos de osteomielofibrosis.

Ecografía abdominal. Esplenomegalia. Radiografía de tórax; infiltrado pulmonar, aumento de la trama intersticial con arco de la pulmonar prominente. Ecocardiograma dopler: reflujo tricúspideo leve. La biopsia transbronquial: parénquima pulmonar, engrosamiento parietal alveolar. Leve fibrosis septal. Venas y arterias con fragmentación de las láminas elásticas y marcada proliferación intimal con edema y degeneración fibrinoide focal oclusión total y subtotal, irregular trombosis y esclerosis excéntrica. Diagnóstico: Enfermedad veno-oclusiva pulmonar  
Evolución fatal en 7 meses.

**Discusión:** Se han elaborado diferentes hipótesis para explicar esta asociación, se describe elevado recuento plaquetario, estados de hipercoagulabilidad microtrombosis. Los datos de la literatura concluyen que probablemente el origen de la HTP es multifactorial y la asociación entre HP y SMPC le confiere una mala evolución.

**PORFIRIA CUTANEA TARDA Y NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS.****Psm22**Dr. Conti R; Dra. Battle A; Dr. Arrossagaray G; Dra. Bengió R.  
*Departamento Clínica Hematológica. ANM. Bs.As.*

Las porfirias se caracterizan por aumento de la síntesis de porfirinas causada por alteración de las enzimas de la síntesis del hem. Porfiria cutánea tarda (PCT), resulta de la deficiencia de uroporfirinógeno decarboxilasa, cursa con fragilidad mecánica, hipertricosis y fotosensibilidad cutánea. Puede ser hereditaria o asociada a sustancias hepatotóxicas, virus de hepatitis C, HIV, nefropatías y tratamiento con Imatinib o Interferón (IFN). También se reporta la asociación con síndromes mielo y linfoproliferativos. Reportamos un paciente de 47 años, con LMC Ph+ desde 1996, sin manifestaciones en piel. Inicia tratamiento con INF sin respuesta CTG ni molecular. Con 2 años de tratamiento comienza con lesiones hiperpigmentadas e hipertricosis en áreas expuestas al sol, con biopsia + para PCT. Porfirina urinaria: 11.643ug/24hs (VN: 20-250), índice de inmunofluorescencia de porfirinas plasmáticas: 8.66 (VN: 1.3), y espectro de fluorescencia de porfirinas plasmáticas: 618nm. GOT: 82, GPT: 102, HBV, HCV, HIV: no reactivos. Sin antecedentes familiares. En 1999 comenzó tratamiento con S. Adenosil Metionina y Cloroquina, evoluciona con mejoría de lesiones y disminución del nivel de porfirinas: 217ug/24hs, por lo que luego de 8 meses lo suspende. Sin respuesta CTG continuó IFN. En diciembre 2002 evoluciona a fase acelerada, iniciando tratamiento con Imatinib, obtiene respuesta CTG completa en 6 meses y respuesta molecular en 16 meses. Actualmente estable y asintomático con 600mg/d de Imatinib. **Conclusión:** Paciente con LMC y PCT. Los síntomas de PCT no se exacerbaron con IFN y no requirió tratamiento específico durante la administración de Imatinib; ininterrumpida por 3 años. No afectó el pronóstico de LMC y confirma la rara asociación de PCT con síndromes mieloproliferativos ya reportado.

**TALIDOMIDA-DEXAMETASONA (TD): PRIMERA LÍNEA DE TRATAMIENTO EN MIELOMA MÚLTIPLE (MM). REPORTE PRELIMINAR DEL GRUPO ARGENTINO DE TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA AGUDA. (G.A.T.L.A.)****Pmm01**González, M; Corrado, C; Rodríguez, A; Díaz, L; Milone, J; Milone, G; y miembros del G.A.T.L.A.  
*Buenos Aires.*

**Objetivo:** Evaluar la utilidad de TD como esquema de primera línea en MM.

**Pacientes y métodos:** ingresaron 19 pacientes (pts) evaluables, entre mayo de 2004 y mayo de 2005, con MM de reciente diagnóstico, y afectación de órgano blanco. Esquema: T: 200 mg/día por 15 días y 400 mg/día (dosis máxima), según tolerancia; D: 40 mg/día, días 1-4, 9-12 y 17-20, y luego del 4º ciclo, 40 mg/día, días 1-4 de cada ciclo. (ciclos cada 28 días). Pamidronato 90 mg mensuales. Pts con criterios para TAMO, se movilizaron con G-CSF, previa suspensión de T por dos semanas.

**Resultados:** edad (mediana) 62 años (30-84); 10 pts de sexo femenino; < 70 años: 14 pts; IgG 10 pts, IgA 6, IgD 1, Bence Jones 2; estadíos: I 1pt, II 4, III 14: «M» sérico (mediana): 3,25 g/dl (0,15-7,2), «M» urinario 0,80 g/24 hs (0,03-41,5). Once pts recibieron anticoagulación (ACO) profiláctica (RIN 2-3). Luego de 4 ciclos, 7 pts alcanzaron RC y 10 RP (80% luego del 2º ciclo); 2 progresaron. Se realizó TAMO en 7 p; status pre TAMO: RC 4, RP 3. Mediana de CD34+ recolectadas: 4,58 x 10<sup>9</sup>/kg (2,0-15,1). Evaluación post TAMO: 4 pts en RC y 3 en RP. Efectos adversos: constipación y somnolencia 19 pts, edema 9, neuropatía periférica 8, rash 3, tromboembolia (TEV) 5 (en pts sin ACO) y sepsis 2 pts.

**Conclusiones:** estos resultados sugieren que TD es segura, con respuestas rápidas y efectos adversos tolerables, sin afectar la colecta de células progenitoras. La ACO prevendría los episodios de TEV, aunque ello deberá evaluarse en forma controlada.

**BORTEZOMIB EN MIELOMA MÚLTIPLE RECAIDO.****Pmm02**Salguero M, Soria A, Sturich G, Palazzo ED, García JJ.  
*Hospital Privado Córdoba.*

El mieloma múltiple es una malignidad hematológica incurable de origen celular B. Aunque los pacientes en general responden a quimioterapia de 1° línea, la mayoría recaen o se hacen refractarios. Bortezomib ha sido evaluado en estudios preclínicos fase I y II mostrando inhibición de la proliferación e inducción de apoptosis.

**Objetivo:** Evaluar respuesta y toxicidad del Bortezomib en pacientes con Mieloma Múltiple recaídos, estadios II y III. **Métodos:** Cuatro pacientes, edad media 59 años (54 a 62), femeninos 3, masculino 1. Los tipos de MM fueron: Ig A lambda (1), Ig A kappa (1), Ig D asociado a plasmocitoma (1), Ig G kappa (1); los estadios fueron EIIIA para el primer y segundo paciente, EIIA para el tercero y EIIB para el cuarto respectivamente. Como tratamientos previos recibieron: VAD (4), autotransplante de células progenitoras periféricas (3), IFN pos-transplante (1), talidomida (4). El tratamiento consistió en Bortezomib 1,3mg/m<sup>2</sup> dos veces por semana por dos semanas cada 21 días por seis ciclos. **Resultados:** 75% de los pacientes obtuvieron remisión completa luego de seis ciclos; un paciente progresó intratamiento. Los eventos adversos fueron: hipotensión ortostática, neuropatía periférica y herpes zóster. En un solo paciente la dosis debió ser reducida luego de los tres primeros ciclos. **Conclusiones:** En nuestra limitada experiencia y corto seguimiento de los pacientes, el tratamiento con bortezomib produjo alta tasa de respuesta completa sin efectos adversos importantes.

**BORTEZOMIB Y LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS (LCP).****Pmm03**Anselmo A\*\*; Gonzalez M\*; Rojas F\*; Fassi D\*; Saracut D\*; Weinreiter M\*; Caffaro MJ\*; Leberzstein G\*; lastrebner M.  
*Servicio de Hematología de Clínica Estrada, Lanus\*\* y de OSECAC, Buenos Aires\*.*

Se describen dos casos de LCP tratadas con Bortezomib (B), se revisa la literatura, se comunican los efectos adversos y los detalles vinculados al manejo de la droga.

**Caso 1:** R.F. Masculino de 67 años, Mieloma Múltiple desde 2003. LAB: IgG kappa 3,9 g%. PAMO: plasmocitos 34%, ESD: 85mm. Hto:37%, LDH:204, b2-MG:1,3, comorbilidades: EPOC y coronariopatía severa. Tratamientos: Melfalán / Prednisona, THAL/DXM y VAD. LCP diagnosticada en Febrero de 2005. GB:35.000, plasmocitos:73%; PAMO: plasmocitos 95%, citogenético: anormalidades complejas. Realizó CDEP seguido de B/DXM logrando Remisión Completa (RC) en el 2do ciclo, luego del 4to, recae y fallece por hipercalemia. La droga fue de fácil administración y tolerancia. Durante el tratamiento presentó astenia y náuseas.

**Caso 2:** E.O. Femenina de 59 años. Asintomática. Hto: 34%, Hb:11.9;GB:30.000; plasmocitos:64%, plaq 74.000; ESD:103; urea: 33, Ca<sup>++</sup>: 9.10; PT:13,6g%; gama:7,85g%; IgG kappa: 7.1, LDH:354; b2MG: 3.38, úrico: 7.2; PAMO: plasmocitos 93%. Citogenético: Normal. Centellograma óseo: distribución irregular. Completó 6 ciclos de VAD cada 21 días. PAMO: plasmocitos <10%, IgG:2,25. Se efectúa TAMO. PAMO: RC + síndrome mielodisplásico y trombocitopenia. Mantenimiento con THAL durante 11 meses hasta recaída. Plasmocitos periféricos: 70% de GB:29.500. PAMO: plasmocitos 56%. Inicia B + DXM x 5 días al comienzo de cada ciclo. La cuarta aplicación de cada ciclo debió ser postergada por trombocitopenia. Fue el único efecto adverso evidente. Mantiene RC luego del cuarto ciclo. Aplicación ambulatoria y con excelente calidad de vida. **Comentario:** La droga demostró ser de fácil administración y de efectividad, al menos, transitoria. La trombocitopenia, astenia y náuseas fueron los efectos colaterales descriptos en estos dos casos.

**PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR PRESENTACIÓN INUSUAL EN TRÁQUEA.****Pmm04**Ardaiz M del Carmen, Catalán M, Soria M, Narbaitz M, Varela A.  
*Hospital J. M. Ramos Mejía División Hematología*

**Introducción:** Los pacientes con plasmocitoma presentan habitualmente enfermedad generalizada (ej. Mieloma Múltiple). En menos del 5% se registra lesión ósea solitaria (plasmocitoma óseo solitario) o cursan con masas de células plasmáticas monoclonales ubicadas en tejidos blandos (plasmocitoma extramedular). En la mayoría de los casos se desarrolla en el tracto respiratorio superior: cavidad nasal, senos paranasales, orofaringe, glándulas salivales, laringe.

**Caso Clínico:** Paciente de 49 años, masculino, con antecedentes de dificultad respiratoria de dos años de evolución, consultó por hemoptisis. Evaluación clínica y exámenes complementarios normales. TAC de tórax: discreto engrosamiento focalizado en la pared anterior de la tráquea. Se efectuó resección endoscópica. Examen histológico: infiltración por células plasmáticas en su mayoría de tipo maduro, binucleadas, CD138+ y cadenas livianas lambda positivas. Cadenas kappa y citoqueratina negativas. Diagnóstico: plasmocitoma maduro. La punción aspiración y la biopsia de médula ósea: sin infiltración. Laboratorio: hemograma, proteinograma, calcio, función renal: dentro de valores normales. Ausencia de lesiones óseas. Tratamiento: radioterapia en el área previamente comprometida.

**Conclusión:** Se presenta un caso clínico de PE solitario de tráquea (que constituye el 1% de localización extramedular). Se indicó tratamiento radioterápico sobre el área comprometida, siguiendo las recomendaciones publicadas en la literatura internacional. No se registra recurrencia hasta la fecha luego de 20 meses de seguimiento.

**NUOVA ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE FRACTURAS PATOLÓGICAS DEL MIELOMA MÚLTIPLE.****Pmm05**Rivas MM, Parizzia W, Autorino C, Kusminsky G.  
*Hospital Universitario Austral*

El mieloma múltiple presenta compromiso óseo en un 70 a 100% de los pacientes. No existen comunicaciones en la literatura sobre tratamiento esclerosante percutáneo aplicado en este tipo de patología. Presentamos una paciente de 32 años con diagnóstico de mieloma múltiple no secretor, estadio IIIB, en octubre del 2003. Debutó con fractura patológica acetabular, por infiltración mielomatosa de cadera izquierda que requirió yeso pelvipédico anclado. Siendo mal tolerado se colocaron tutores externos, quedando la paciente en decúbito dorsal obligatorio. Recibió 4 ciclos de protocolo VAD (remisión parcial). Se administró esquema con melfalán a 100mg dosis única, alcanzando remisión completa(RC). En junio del 2004 se realizó trasplante alogénico hematopoyético no mieloablativo. Presentó signos de enfermedad injerto contra huésped GI. Los estudios de quimerismo mostraron 99% a 100% de células del donante. Desde el punto de vista ortopédico se realizó intervención percutánea con sustancia esclerosante -solución alcohólica de ZEIN (Ethibloc N.R). Utilizada en el tratamiento de malformaciones vasculares de hueso, tiene capacidad trombogénica y produciría una reacción ósea endógena con capacidad osteo-inductiva. El procedimiento no presentó complicaciones. Actualmente la paciente se encuentra en RC, pudiéndose parar con ayuda. El tratamiento esclerosante percutáneo con Ethibloc es un procedimiento seguro, siendo una alternativa importante en pacientes con mieloma.

**LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS PRIMARIA, DOS CASOS.****Pmm06**

Duarte P, Cacchione R, Riveros D, Garay G, Fernández J, Dupont J. CEMIC.

La leucemia de células plasmáticas es una entidad rara que se presenta en forma primaria (LCP) o durante el curso de un mieloma múltiple. Se define por la presencia de >2000/mm<sup>3</sup> células plasmáticas (CP) circulantes con plasmocitosis de >20%. El 60% de los casos corresponden a LCP. El pronóstico es malo con una sobrevida media de 6-8 meses. Describimos 2 pts con LCP. Caso 1: Hombre de 46 años, con insuficiencia renal aguda, hipercalemia clínica, con lesiones óseas líticas diseminadas, cadenas livianas lambda en suero y orina, Hb: 13.1 g/dl, leucocitos 41000/mm<sup>3</sup> (80% blastos plasmocitoides), plaquetas 130000. En MO: 90% de CP;  $\hat{\alpha}$ M: 13 ig/ml, estadio IIB. Marcación CD38, CD56 y restricción lambda. Se trató con HyperCyVAD, pamidronato y diálisis y logró remisión completa de la infiltración, la paraproteína y la insuficiencia renal. Realiza TAMO con IFN-pamidronato como mantenimiento. Recaída a los 4 años con masa paraespinal y lesión vertebral D7-8 biopsiada que era plasmocitoma. Obtuvo remisiones parciales con Rt y CFM, y falleció por progresión, 6 meses después. No tuvo infiltración medular ni leucemia. Caso 2: Mujer de 43 años, con astenia, pérdida de peso y sudoración nocturna de 3 meses de evolución. Presentaba palidez y esple-nomegalia, Hb: 8 gr/dl, plaquetas 100.000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 12.500/mm<sup>3</sup> con 35% de linfocitos plasmocitoides y paraproteína IgG lambda,  $\hat{\alpha}$ M 9.8 ig/ml. La médula ósea presentaba reemplazo por blastos plasmocitoides con inmunomarcación plasmática (CD45, CD38, CD33, CD71, CD138 positivos). Recibió HyperCyVAD. Al segundo ciclo se hallaba en remisión completa. Conclusiones: La LCP es una neoplasia hematológica infrecuente, de pronóstico ominoso, recomendándose regímenes quimioterápicos intensivos y consolidación con altas dosis de quimioterapia y rescate con infusión de células progenitoras hematopoyéticas. Hasta el momento se han descrito 171 casos de LCP en la literatura internacional (1978-2005). Las nuevas modalidades terapéuticas (ej:talidomida o inhibidores del proteasoma) o el trasplante alogénico, podrían ser estrategias de tratamiento útiles para estos pacientes. Debido a la rareza de la LCP su comunicación y registro ayudaría a adoptar conductas estandarizadas.

**CAMBIO DE LA EXPRESION PROTEICA EN PACIENTES CON MIELOMA MULTIPLE POST-TAMO.****Pmm07**

Alejandre M., Pavlovsky M. A., Corrado C., Murga P., Pavlovsky S., Pizzolato M. Centro de Hematología y Oncología Pavlovsky - FUNDALEU

El Mieloma Múltiple (MM) es una discrasia de células plasmáticas (CP) caracterizada por la infiltración en médula ósea de CP en número superior al 10-15%, lesiones osteolíticas características y la presencia de una Gammopatía Monoclonal (GM) en suero y/u orina.

En estos pacientes, la reinfusión de células progenitoras (TAMO) con posterioridad a un tratamiento con altas dosis de quimioterapia con fines ablativos, ofrece resultados significativamente superiores en términos de remisión completa, sobrevida libre de eventos y tiempo de sobrevida, en relación al uso de quimioterapia convencional. El protocolo básico de estudio de la GM incluye las siguientes técnicas: proteinograma electroforético sérico y urinario, electroinmunofijación (EIF) en suero y orina, cuantificación de inmunoglobulinas y beta-2 microglobulina.

Se estudiaron un total de 178 pacientes con MM sometidos a trasplante autólogo de MO (actualizado a Diciembre del 2004), 5 de ellos presentaron un cambio en la expresión proteica de su MM, a los 36 meses promedio post-TAMO (24 - 67meses). Dos evolucionaron de no secretor a micromolecular, uno de micromolecular a no secretor, uno de IgA-Lambda a micromolecular de tipo Lambda y el último de micromolecular Kappa a IgG-Kappa. A la luz de los resultados obtenidos, queda de manifiesto que la realización en forma periódica de controles proteicos completos es de vital importancia, no solo en el diagnóstico de MM sino también en el seguimiento de esta enfermedad, sobre todo para la detección precoz de recaídas post-TAMO aún en los considerados como MM «no secretor» al momento del diagnóstico

**UTILIDAD DE LA RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR (RMN) EN LA EVALUACIÓN DE AMILOIDOSIS CARDÍACA.****Pmm08**

Petrlík E, Perez de Arenaza D, Fantl D, Doval H, Nucifora E Sección Hematología. Hospital Italiano de Buenos Aires

**Introducción:** El compromiso cardíaco es frecuente en la amiloidosis AL y no sólo indica mal pronóstico sino que predice mala tolerancia a altas dosis de quimioterapia y al trasplante. La biopsia cardíaca es un procedimiento no exento de riesgos y error en la toma de la muestra limitando su utilidad en el monitoreo del curso de la enfermedad.

Los métodos diagnósticos no invasivos adquieren implicancia pronóstica y terapéutica. Si bien el ecocardiograma es el método de elección, la RMN adquiere un lugar en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

**Casos:** Presentamos tres pacientes con diagnóstico de amiloidosis AL, uno de ellos con compromiso cardíaco (diagnosticado por ecocardiograma doppler) tratados con melfalan-prednisona. Son nuestros primeros casos estudiados con RNM, uno de ellos con imágenes características de compromiso.

**Discusión:** Sabemos que la cuantificación de la masa del VI se lleva a cabo mejor con técnicas tridimensionales. El patrón ecocardiográfico de hipertrofia biventricular y llenado restrictivo es un hallazgo tardío asociado a una sobrevida de 6 meses. Además este método no permite ver la regresión de las lesiones a pesar de la buena respuesta al tratamiento debido a la dificultad para obtener mediciones reproducibles. Actualmente la RMN es el gold estándar y muestra una hipertrofia difusa del ventrículo izquierdo asociado con un engrosamiento de la pared de la aurícula derecha y/o nodularidad. Hallazgos similares pueden verse en la TAC, procedimiento útil cuando la RMN no está disponible.

**Conclusión:** Se necesitan métodos diagnósticos no invasivos como la RMN que permitan detectar tempranamente los cambios en la enfermedad y por lo tanto tenga impacto en la toma de decisiones terapéuticas.

**ALTAS DOSIS DE QUIMIOTERAPIA EN AMILOIDOSIS CON COMPROMISO CARDIACO.****Pmm09**

Gumpel C\*, Calderone P\*, Rosso F\*, Chiganer A\*, Cicarelli S\*, Diez F\*, Corrado C. \*Sanatorio Plaza. Rosario. FUNDALEU

Paciente de 56 años que consulta por cuadro de 5 meses caracterizado por pérdida de 17 kg de peso, diarrea, polineuropatía mixta-sensitivo motora, anasarca secundaria a insuficiencia cardíaca. Ecocardiograma: Hipoquinesia septal. VI y VD severamente hipertróficos. Septum interauricular engrosado. Patrón rígido de llenado ventricular. FE:54%. FA:28%. BMO: depósitos amiloides intersticiales y perivasculares rojo congo positivos.15% de plasmocitos clonales lambda. Proteinuria Bence Jones positivo. No compromiso renal.Se arriba al diagnóstico de amiloidosis primaria.En noviembre 2003 realizó tratamiento con altas dosis de quimioterapia y rescate con células progenitoras de sangre periférica. Evolución post trasplante: mejoría de la polineuropatía, sin hipotensión ortostática. Aumentó de peso. BMO: ausencia de depósitos amiloides. Empeoramiento inicial de la función cardíaca. Ecocardiograma con FE:48 % y FA: 20 %. Mejoría clínica posterior, actualmente sin tratamiento. Ecocardiograma: VI: moderadamente hipertrófico, Patrón de llenado ventricular pseudonormalizado. FE: 56% FA: 29%. Persiste con deposiciones diarreicas, refractarias a tratamiento.

**NEOPLASIA HEMATODÉRMICA CD4+/CD56+.**

Martí, A.; Díaz, L.; Barreyro P.; Narbaitz M.; Palacios F.; Rodríguez, A.; Corrado C.  
*IIIHema, Academia Nacional de Medicina; Buenos Aires*

**Pla01**

**Objetivo:** Reportar dos casos de neoplasia hematodérmica CD4+/CD56+.

Las neoplasias de células dendríticas (NCD) son entidades inusuales, CD4+/CD56+, incluidas en la clasificación de la WHO como «linfoma de células natural killer blastoide» (LNKB).

**Caso 1:** varón de 72 años que consulta por pápulas y placas violáceas en dorso y cuello. Laboratorio y TAC sin particularidades (s/p). Biopsia cutánea (BC): neoplasia hematodérmica cutánea CD4+/CD56+ (LNKB). Biopsia de médula ósea (BMO): infiltración leucémica del 40% por células CD4+/CD56+. Citometría de flujo (CTF) de MO: población (27%) HLA-DR+, CD4+, CD123+, BDCA+, CD56+, CD3c-; compatible con leucemia de células dendríticas. Presenta rápida progresión (adenopatías periféricas); en plan de tratamiento quimioterápico.

**Caso 2:** varón de 15 años que consulta por pápulas violáceas en antebrazo y dorso. Laboratorio y TAC s/p. BC: infiltración blástica ACL+, CD4+/CD56+. BMO: infiltración del 40% por leucemia aguda de células NK CD45+, CD68+. CTF de MO: población (15%) CD45+, HLA-DR+, CD7+, CD4+/CD56+. Realiza protocolo 7/3 para LMA, logrando remisión completa (RC), con recaída precoz en sistema nervioso central. Recibe protocolo para LLA pediátrica, con nueva RC; fallece por progresión de enfermedad.

**Conclusión:** Las NCD, CD4+/CD56+, de reciente tipificación, son entidades con evolución agresiva y pobre respuesta a los tratamientos convencionales.

**LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA A CÉLULAS T «DE NOVO» BCR/ABL POSITIVO.**

Garay G, García A, Fernández J, Riveros D, Dupont J, Dennighoff V, y Cacchione  
*R. CEMIC*

**Pla02**

El rearreglo BCR/ABL se encuentra en las LMC, en el 25% de las leucemias linfoblásticas agudas (LLA) del adulto (5% infantiles) y raramente en LLA-T. Se duda sobre el compromiso del linaje T en la LMC por la rareza de las crisis blásticas (CB) T. En la literatura existen 44 casos de CB T, sólo 6 pueden considerarse LLA «de novo», por la falta de antecedentes. Reportamos el caso de un hombre de 32 años, con astenia leve, sin organomegalia. Hb: 13 g/dl, leucocitos: 13600/mm<sup>3</sup> con 82% de blastos linfoides tipo L2, plaquetas 140000/mm<sup>3</sup>, sin otros datos anormales en el laboratorio general. La médula ósea mostraba reemplazo completo por blastos similares a los de SP. Era positivo para CD7, CD3, CD11b y negativo para CD10, CD19, CD20, CD13, CD33, CD34 y CD117. El estudio citogenético no desarrolló metafases y el estudio de FISH fue positivo para la fusión BCR/ABL con puntos de ruptura mayor y menor mediante doble detección con sonda molecular de ADN específica ES (extrasignal) para la detección de t(9;22) (q34;q11) y loci ASS-ABL;BCR. Se detectó monoclonalidad (rearreglo) de receptores T mediante la amplificación de ADN con primers TBy y TJy (complementarios de la secuencia conservada de las regiones V y J del genoma germinal). Completó 8 ciclos de quimioterapia HyperCyVAD con prevención intratecal de SNC. Se constató remisión completa hematológica después del primer ciclo y molecular después del tercero. Recibió 6-MP+MTX oral y VCR+Pred mensual por 12 meses, y actualmente está completando el segundo año de terapia oral, en remisión completa hematológica y molecular. Existe en la literatura una discusión semántica sobre si la LLA-T se trata de una crisis blástica T de una LMC o una verdadera leucemia «de novo». La ausencia de antecedentes y de organomegalia están, en nuestro caso, en contra de considerarlo una crisis blástica. En uno y otro caso, el pronóstico ha sido reportado como adverso y parece ser justificable el tratamiento con regímenes intensivos y eventualmente trasplante de células progenitoras.

**SÍNDROME DISTRÓFICO REGIONAL COMPLEJO Y LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA.**

Real, J; Etchevarria, L; Moreno, A; Maneyro, A; Palmer L.  
*Servicio de Hematología del Complejo Médico Churrucá-Visca.*

**Pla03**

**Introducción:** El Síndrome Ditrófico Regional Complejo es una entidad caracterizada por dolor, tumefacción, hiperhidrosis, cambios tróficos en la piel y osteoporosis. Se describió en 1864 vinculado a traumatismos osteoarticulares. De epidemiología no bien documentada, su etiología es multifactorial. **Objetivo:** presentación de una entidad clínica poco frecuente asociada con leucemia linfoblástica aguda. **Caso clínico:** Se presenta un paciente masculino de 30 años portador de una LLA B común, quien inició plan terapéutico (GATLA LLA-00) sufriendo numerosas intercurencias con internación prolongada. Durante el segundo mes de tratamiento desarrolló parestesias, hiperestesia y dolor en falanges distales de ambas manos adjudicándose a la vincristina utilizada en la primera fase, evolucionó favorablemente con desaparición de los signos y síntomas. Durante la fase de mantenimiento presentó cuadro de dolor, hiperestesia cutánea y edema vasogénico en miembro superior e inferior izquierdo a predominio distal, evolucionando a actitud de mano en garra. Se llega al diagnóstico de Síndrome Ditrófico Regional Complejo, recibiendo como tratamiento esteroides, analgésicos opiáceos, alendronato y calcio, con buena evolución y restitución ad integrum. **Conclusiones:** 1- el reconocimiento precoz de entidades poco frecuentes es fundamental para iniciar el tratamiento indicado. 2- la terapéutica precoz mejora su pronóstico, evitando secuelas incapacitantes.

**SCREENING MOLECULAR DE GENES QUIMÉRICOS ASOCIADOS A LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA-B (LLA) POR PCR-MULTIPLEX.**

\*Sastre D; \*Heller V; \*\*Marengo I, \*\*Hiramatsu E, \*\*García G y \*Rodríguez C.  
 \*Lab. de Biología Molecular. Servicio de Oncohematología. Hospital Nacional de Clínicas. UNC. Córdoba. \*\*Hospital Infantil Municipal de Córdoba.

**Pla04**

En los últimos años los métodos moleculares han permitido la identificación de lesiones genéticas asociadas a Leucemias Agudas, las cuales representan importantes predictores pronósticos. **Objetivo:** Demostrar las ventajas de la RT-PCR Multiplex (PCR-M) en el diagnóstico molecular de los 4 rearreglos genéticos más frecuentemente asociados a LLA-B: BCR/ABL, MLL/AF4, E2A/PBX1 y TEL/AML1 correspondientes a t(9,22), t(4,11), t(1,19), y t(12;21) respectivamente. **Materiales y Métodos:** Se analizaron muestras de sangre periférica y/o médula ósea de 25 pacientes con LLA-B (15 niños y 10 adultos) al diagnóstico. El cDNA obtenido a partir del RNA leucocitario utilizando random-primers fue amplificado en la reacción de PCR-M en 2 pasos. El primer round se realizó con 10 primers externos y el 2º con 10 primers internos. Los productos Nested fueron visualizados en gel de agarosa al 1,8%. La detección individual de cada translocación incluida en la PCR-M, fue realizada separadamente con primers específicos para cada rearreglo.

**Resultados y Conclusiones:** 6/25 pacientes (2 niños y 4 adultos) presentaron bandas positivas por PCR-M. Dichas bandas correspondieron al rearreglo BCR/ABL en 5/6 casos (4 p210 y 1 p190) y al E2A/PBX1 en 1/6 casos. Los mismos fueron corroborados por Nested-PCR. Concluimos, que la PCR-M permite una rápida, simultánea y específica identificación de los genes quiméricos más frecuentes en LLA-B, resultando útil en el screening molecular de genes con alto valor pronóstico en este tipo de Leucemias.

**DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA EN UN PACIENTE CON ATAXIA-TELANGIECTASIA (AT).**
**Pla05**

 Cantisano C, Quiroz H, Gaddi E, Balbaryski J, Kohan R, Giraudi V.  
 Hospital P de Elizalde Bs. As. Argentina.

La AT es un síndrome autosómico recesivo multisistémico, con deterioro neurológico, inmunodeficiencia progresiva y telangiectasias. Presenta inestabilidad cromosómica, con alteraciones múltiples en el gen ATM en el cromosoma 11q 22-23. Los pacientes con AT tienen una susceptibilidad incrementada, entre 10-38%, al desarrollo de procesos tumorales malignos. Desde el año 1992 a la fecha fueron registrados en nuestro hospital 12 niños con esta patología. Se presenta un paciente de sexo masculino con diagnóstico de AT desde los 2 años. Durante el seguimiento presentó procesos rinosinuales, infecciones respiratorias a repetición y piodermitis. El último control clínico-hematológico fue normal, pero, el estudio por citometría de flujo de la inmunidad celular mostró una población de células mononucleares con menor intensidad de CD45. Ante esta población anómala y luego de su confirmación en sangre periférica, se realizó una punción aspiración de médula ósea. Se observó una infiltración del 36%, con blastos de tipo linfoides, PAS(+), MPO(-). Se realizó la inmunomarcación con tres colores con los siguientes resultados: CD34 57%, CD117 57%, CD3 0%, HLA-DR 68%, CD71 70%, CD7 86%, CD2 80%, CD13 81%, CD 33 9%, CD19 0%, CD10 0%, CD15 17%, CD64 0%, CD3(c) 88%, CD79a(c) 0%, CD22(c) 0%, MPO(c) 8%, TdT(n) 13%, compatible con leucemia linfoblástica T.

Destacamos la importancia de la citometría de flujo en el diagnóstico precoz de la leucemia linfoblástica, previo a la aparición de la sintomatología clínica y hematológica, en este paciente con AT.

**LEUCEMIAS AGUDAS EN ADULTOS**
**Pla06**

 Maldonado S<sup>2</sup>, Kuri NI<sup>2</sup>, Díaz R<sup>2</sup>, González A<sup>2</sup>, Marín C<sup>2</sup>, Labanca V<sup>1</sup>, Salinas G<sup>1</sup>, Sarkotic E<sup>1</sup>, Fragapane P<sup>1</sup>.  
<sup>1</sup>Servicio de Hematología. <sup>2</sup>Secciones de Hematología e Inmunología, Departamento Bioquímica Clínica. Hospital Central. Mendoza.

**Objetivo:** revisar la casuística de 5 años en nuestro Hospital, desde 01/2000 al 06/2005. **Pacientes:** 85 Leucemias Agudas (LA). Media de edad 36 años (15 - 80). Mujeres 40, Varones 45. Relación Mujer/Varón: 1/1,12. **Resultados:** LLA 44% (37/85), LMA 56% (48/85). **LLA FAB:** L<sub>1</sub> 16% (6/37), L<sub>2</sub> 84% (31/37). **LMA FAB:** M<sub>0</sub> 13% (6/48), M<sub>1</sub> 19% (9/48), M<sub>2</sub> 25% (12/48), M<sub>3</sub> 17% (8/48), M<sub>3v</sub> 6% (3/48), M<sub>4</sub> 8% (4/48), M<sub>4</sub> Eo 2% (1/48), M<sub>5a</sub> 4% (2/48), M<sub>5b</sub> 4% (2/48), M<sub>5</sub> 2% (1/48). **Inmunofenotipo:** se evaluó en 69 LA. De ellas, 34 fueron clasificadas como LMA, 25 LLA de linaje B, 8 LLA-T y 2 bifenotípicas T/Mieloide, una hand mirror. En las LLA-B se observó la expresión de los siguientes antígenos no correspondientes al linaje: CD33: 7/25, CD13: 7/25, CD15: 4/25, CD56: 1/25. En las LMA la expresión de antígenos aberrantes fue: CD19: 3/34, CD56: 4/34, CD2: 2/34. En 2/8 LLA-T se observó expresión de CD33 y en una CD117. **Citogenética:** se evaluó en 54 LA. **LLA:** Normal 50% (10/20). Alteraciones Numéricas (AN) y Estructurales (E) 50%. **LMA:** Normal 44% (15/34). AN y E 56%. **Conclusiones:** La Relación Mujer/Varón es similar a lo publicado. Notable incidencia de LMA M<sub>3</sub> coincidente con la bibliografía. Porcentaje relativamente elevado de LLA-T (23%). Elevada frecuencia de alteraciones citogenéticas de pronóstico favorable.

**LMA EN ANCIANOS: TRATAMIENTO AGRESIVO VS. NO AGRESIVO EN UNA SOLA INSTITUCIÓN.**
**Pla07**

 Martín N., Crosta C., Lanza V., Santini F.  
 Hosp. Privado de Comunidad Mar del Plata

En el paciente anciano la leucemia mieloide aguda tiene un pronóstico nefasto debido a factores del huésped y a factores biológicos de la enfermedad en sí. Los tratamientos actuales son insatisfactorios, tienen un alto costo y tienen un gran impacto en la calidad de vida del paciente. Teniendo en mente esto realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes con LMA mayores de 65 años atendidos en nuestra institución. Dividimos a los pacientes entre aquellos que recibieron tratamiento agresivo (7+3, 5+2, ara-c dosis Standard, ETI) y no agresivo (ara-c bajas dosis, hidroxurea, etopósido bajas dosis VO) y se evaluó la sobrevida global. Se intentó objetivar calidad de vida por medio de evaluación de días de internación, necesidad transfusional y de antibióticos. Desde diciembre 1999 a marzo 2005 evaluamos 45 pacientes mayores de 65 años con LMA. De ellos 13 fallecieron antes de la semana del diagnóstico por lo que no fueron incluidos. De los restantes 32 pacientes, 17 recibieron un tratamiento no agresivo (grupo A) y 15 agresivo (grupo B). El promedio de edad fue de 79.4 años (rango 73-88) para el A y 74,4 (66-83) para el B. La sobrevida media global fue para el grupo A 211.1 días (16-1057) y para el B 120.8 días (10-570). El promedio de transfusiones de UGR por paciente fue de 14 (0-54) y de 15.5 (1-46) para los grupos A y B. La media de unidades de plaquetas transfundidas fue de 18.4 (0-63) para el A y de 96.7 (0-289) para el B. El promedio de días de internación en hospital y en domicilio fue de 23.6 (3-48) y 10.1 (0-49) para el grupo A y de 34.8 (6-79) y 3.5 (0-46) para el grupo B. La media de días de antibióticos EV fue de 11.9 (0-32) y 17 (3-57) para grupo A y B respectivamente. En cuanto a atb VO el grupo A recibió un a media de 11.8 días (0-53) y el B de 5 días (0-21). También observamos que el grupo B tuvo mayor necesidad de G-CSF con una media de 10.3 (0-43) vs. 0.4 dosis (0-3). Si bien el número y el tipo de la muestra no es lo suficientemente importante para realizar un adecuado análisis estadístico observamos una tendencia a una mayor sobrevida con una calidad de vida mejor en el grupo tratado no agresivamente, así como también un costo más reducido.

**LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA AGUDA, PACIENTES >65 AÑOS. RESULTADOS ESQUEMA DE INDUCCIÓN Y MANTENIMIENTO.**
**Pla08**

Giunta, M.; Fazio P.; Prates, M.V.; Fernández I.; Lluesma Goñalons M.; Lastiri F.; Milone G. y miembros del GATLA.

**Objetivos:** Determinar la utilidad de un esquema de inducción, sin consolidación seguido de mantenimiento con la finalidad de disminuir toxicidad. Evaluar remisión completa (RC), duración de respuesta y sobrevida global (SV) en pacientes (ptes) > 65 años con LMA

**Material y Métodos:** ptes > 65 años con LMA (FAB 1 a 7, no M<sub>3</sub>), SMD con evolución leucémica, FEVI > 50 %, bilirrubina y creatinina normal, PS 0-2 y sin tratamiento previo.

Inducción: Ara-C 100 mg/m<sup>2</sup>/d IC x 7 d., MTT 12 mg/m<sup>2</sup>/d 1, 2 y 3. Respuesta: RC con 1 o 2 ciclos de inducción continúan con esquema de mantenimiento

Mantenimiento: en forma de refuerzos c/6 semanas x 2 años, alternando ciclos de Ara-C 50 mg/m<sup>2</sup>/d SC x 5 d. combinado con 3 diferentes drogas Idarubicina 8 mg/m<sup>2</sup> x 1, 6MP 50 mg/m<sup>2</sup>/d VO x 5 y VP-16 50 mg/m<sup>2</sup>/d EV x 1.

**Resultados:** Se incorporaron 25 ptes, 22 evaluables, B&/@&:13/9 medianas: edad: 71,5 a., GB: 16.300/mm<sup>3</sup>, Hb: 7,7 g/dl y plaquetas: 43.000/mm<sup>3</sup>. FAB M<sub>0</sub>: 5; M<sub>1</sub>: 2; M<sub>2</sub>: 5; M<sub>3</sub>: 8. Lograron RC: 45,5%; RP: 9%; RN: 4,5% y MI: 41% (sepsis). Eventos en RC: 3 recaídas MO, 2 muertes y 1 desconocido.

La probabilidad de SLE y SV a 2 años es de 12 y 22% respectivamente.

**Conclusiones:** El esquema muestra una aceptable tasa de RC, la mielotoxicidad del tratamiento se asocia con alta mortalidad por sepsis en inducción. El mantenimiento es bien tolerado en este grupo etáreo. Debido al escaso número de ptes no es posible un análisis estadístico concluyente.

**LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA:  
CORRELACIÓN ENTRE INMUNOFENOTIPO Y  
CLASIFICACIÓN FAB.**

**Pla09**

Peña M, Quiroga M, Palacios MF.

IIHEMA/Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires

El estudio de las leucemias mieloides agudas (LMA) se basa en la clasificación FAB (French-American-British system): que incluye la evaluación morfológica y citoquímica de la médula ósea. El análisis inmunofenotípico apunta a asignar el linaje a la proliferación blástica ya establecida.

El presente trabajo tiene como objetivo establecer si el análisis correlacionado de la complejidad citoplasmática (SSC) y la intensidad de fluorescencia del antígeno común leucocitario (CD45) permite definir patrones característicos que se asocian en forma aproximada a los diferentes subtipos de la clasificación FAB, y completar con la expresión de antígenos de diferenciación mielomonocítica.

Se estudiaron 20 casos con LMA: 8 LMA-M1, 3 LMA-M2, 2 LMA-M3, 4 LMA-M4 y 5 LMA-M5 (clasificación FAB). El análisis citoquímico incluyó la determinación de peroxidasa y esterasas (inhibición con fluoruro de sodio). El estudio inmunofenotípico se realizó a partir de muestras de MO, utilizando paneles de anticuerpos monoclonales conjugados con FITC/PE/PerCp, en un citómetro de flujo FACSCalibur (BD), utilizando el programa de análisis CellQuest (BD). Cuando se evalúa la intensidad de CD45 vs la complejidad interna celular, se observan imágenes características que permiten hacer una estimación aproximada de cada subtipo de LMA, definido por la morfología y la citoquímica.

Este análisis simple y rápido es un elemento más a tener en cuenta al momento de definir subtipos FAB por citometría de flujo.

**CARACTERIZACIÓN INMUNOFENOTÍPICA Y  
CITOQUÍMICA DE LEUCEMIA MIELOIDE  
AGUDA FAB M5.**

**Pla10**

Eandi Eberle S\*, Rossi J\*\*, Cygler A\*, Rubio P\*\*, Iglesias M\*, Alfaro E\*, Bernasconi A\*\*, Sonardzic A\*\*, Gallego M\*\*\* Felice M\*

Servicios Hemato/Oncología\*, Inmunología\* y Citogenética\*\*\* Hospital J. P. Garrahan (HPG), Buenos Aires.

Desde Enero del '90 a Febrero del '05 ingresaron al HPG 297 pacientes (pts) con diagnóstico (dx) de LMA. De ellos 60 fueron definidos como FAB M5 siendo 55 de ellos evaluables para este estudio. A todos los pts se les realizaron estudios morfológicos (MGG); citoquímicos [peroxidasa (POX), alfanafitacetato esterasa (ANAE) con prueba de inhibición con fluoruro de sodio (FS) y PAS]; citogenéticos e inmunofenotípicos (HLA-DR, CD2, CD3, CD4, CD7, CD10, CD11b, CD13, CD14, CD15, CD19, CD22, CD33, CD34, CD45, CD56, CD64, CD79a, CD61, CD42, TdT y antiMPO) y citogenéticos.

Nuestro objetivo fue correlacionar los hallazgos del inmunofenotipo con los de la morfología y citoquímica con la finalidad de jerarquizar el valor de cada uno de estos métodos como herramienta diagnóstica de las LMA M5. Citoquímica: Se observó reacción de POX positiva con patrón difuso en 29 de los casos y 26 con POX negativa y ANAE positiva difusa en todos los casos con inhibición total con FS en 47/55 casos y con inhibición parcial en 8/56. Por lo tanto el componente monocítico fue demostrado en todos los pacientes.

Inmunofenotipo:

| CD      | 4   | 7  | 13 | 14 | 15 | 19  | 33 | 34 | 45 | 64  | HLA-DR | MPO | 61/42 |
|---------|-----|----|----|----|----|-----|----|----|----|-----|--------|-----|-------|
| Pts (n) | 53  | 27 | 47 | 52 | 48 | 37  | 48 | 53 | 46 | 44  | 29     | 35  | 29/21 |
| Pos (%) | 100 | 44 | 28 | 71 | 52 | 100 | 23 | 96 | 41 | 100 | 90     | 71  | 0     |

**Conclusión:** Si bien el inmunofenotipo en esta población especial de leucemias podría sugerir el compromiso del linaje monocítico, el estudio citoquímico realizado en forma adecuada de las esterasas no específicas con su inhibición con FS constituye una herramienta fundamental para el correcto diagnóstico de este subtipo FAB.

**INMUNOFENOTIPOS ABERRANTES  
ASOCIADOS A LEUCEMIA (LAIPs) EN  
PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOIDE  
AGUDA (LMA).SU SEGUIMIENTO.**

**Pla11**

Barcala, V; Arbelbide, J; Benasayag, S; Garcia Rivello, H Nucifora, E; Fantl, D; Ascione A,

Hospital Italiano de Buenos Aires

**Introducción:** La citometría de flujo es una metodología habitualmente empleada para el monitoreo de la enfermedad residual mínima (ERM) en LMA mediante de la búsqueda de LAIPs. Los cambios en los LAIPs durante el curso de la enfermedad limitan la interpretación del resultado. **Material y métodos:** Se analizaron 16 pacientes con LMA 13 LMA primarias y 3 secundarias, sexo F 8/M8 entre enero del 2001 y julio del 2005. La media de edad fue de 37,3 ± 14 años. Recibieron tratamiento de inducción y consolidación. Se excluyeron los pacientes que no lograron remisión completa (RC). Los LAIPs se definieron según 1) expresión asincrónica de antígenos, 2) expresión de antígenos de estirpe linfocítica y 3) expresión anormalmente alta o baja de un antígeno. Se analizaron los LAIPs por citometría de flujo multiparamétrica, al momento del diagnóstico, luego de recibir tratamiento y en la recaída. Según las variaciones detectadas, los pacientes se clasificaron en 3 grupos: 1) sin cambios en las LAIPs, 2) con al menos un LAIPs constante entre el diagnóstico y la recaída y 3) con cambios completos de los LAIPs. **Resultados:** Al momento del diagnóstico: blastos. 55,41 ± 22,71%, LAIPs 2,12 ± 0,88, hubo RC en 13 pts post-inducción y en 3 pts post-reinducción, con blastos 1,91 ± 1,84 y LAIPs 1,56 ± 1,09. Hubo pérdida de LAIPs en 7 pts, y ganancia en 6 pts. Se produjeron 9 recaídas cuyas variaciones en las LAIPs fueron: en el grupo 1: 3, en el grupo 2: 4 y en el grupo 3: 2. **Conclusión:** La inestabilidad inmunofenotípica hace realmente dificultoso el seguimiento del paciente únicamente con las aberraciones halladas al diagnóstico, por ello proponemos la búsqueda permanente de nuevas LAIPs como un buen indicador para el monitoreo de LMA para evitar la pérdida de sensibilidad diagnóstica por falsos negativos.

**RIESGO CITOGENETICO AL DIAGNOSTICO  
COMO FACTOR PREDICTIVO DE RESPUESTA  
EN PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOIDE  
AGUDA (LMA).**

**Pla12**

Fernández I., Gelemur M., Prates V., Giunta M., Rey I, Milone G., GATLA, BsAs, Argentina.

**Objetivo:** Determinar el significado pronóstico de las alteraciones citogenéticas al diagnóstico de acuerdo a grupos de riesgo: Favorable (F), Intermedio (I), Desfavorable (D) en cuanto a porcentaje de remisión completa (RC), sobrevida libre de eventos (SLE) y sobrevida global (SG) en pacientes (pts) con LMA ingresados al Protocolo LMA 98 el cual incluía inducción estándar 7/3 y consolidaciones (C) con altas dosis de citarabina y/o trasplante autólogo (TA). De los 153 pts evaluables para el protocolo el 73% (112pts) tenían estudio citogenético F: 6, I: 66, D:40, sexo: Fem /Masc: F/I: 31/41, D: 22/18; edad F/I 41(17-64), D:39(16-64); FAB: M4, M2 y M1 fueron los mas frecuentes en ambos grupos, glóbulos blancos: F/I: 23,8 x10<sup>9</sup>/l (0.3-300), D 23,2 x10<sup>9</sup>/l (1-220); Hg F/I: 8,2 mg% (3,3-13,4), D,8,4 mg% (2,8-14,3), plaquetas: F/I: 60 x10<sup>9</sup>/l (2-343), D 34 x10<sup>9</sup>/l (2-146). Respuesta a Inducción:

| Grupo       | RC (p=0.613) | Fallecidos | RN | RP |
|-------------|--------------|------------|----|----|
| F/I n = 72  | 58 (81%)     | 11 (15%)   | 2  | 1  |
| D n = 72    | 33 (82%)     | 4 (10%)    | 1  | 2  |
| Total = 112 | 91 (81%)     | 15 (13%)   | 3  | 3  |

De los 91 pts que lograron RC 39 pts realizaron 2 C (35%): F/I 25 pts, D14 pts, y 26 pts realizaron TA (19%) F/I 14pts, D 12pts. La SLE a 36 meses fue de 32% para el grupo F/I y de 29% para el grupo D (p 0.473) y la SG fue de 37% para ambos grupos (p0.478). Conclusiones: en nuestro grupo de pacientes no se observaron diferencias estadísticamente significativas en porcentaje de RC, SLE y SG, probablemente debido al bajo numero de pacientes, al corto tiempo de seguimiento y a la falta de randomización del esquema de consolidación.

**LEUCEMIA MIELOBLASTICA AGUDA (LMA) NO M<sub>3</sub> EN UN HOSPITAL PUBLICO: RESULTADOS EN INDUCCIÓN.** **Pla13**

Fazio, P; Jaureguiberry, R; Riva, ME; Yantorno, S; Gelemur, M  
*Scio de Hematología HIGA San Martín. La Plata*

**Objetivo:** Determinar en adultos (< vs > 65 años) con LMA no M<sub>3</sub> los porcentajes de:  
Respuesta a QT (M.O. al día 15)  
Remisión Completa Hematológica (RCH)  
Eventos infecciosos  
Mortalidad y causas de la misma

**Material y Métodos:** Estudio retrospectivo (1/7/95 al 31/6/05) en > 18 años con LMA no M<sub>3</sub> en nuestro servicio: n:107. Evaluables (esquema 3/7 completo) n: 80 para:

**Resultados:**

|               | < 65 años (n: 60) | >65 años (n: 20) |
|---------------|-------------------|------------------|
| MO d 15 en M1 | 93.4%             | 80.0%            |
| RCH           | 66.6%             | 35.0%            |
| Eventos infec | 85.0%             | 90.0%            |
| Mortalidad    | 26.6%             | 45.0%            |

**Causas de muerte:**

|            |       |       |
|------------|-------|-------|
| Infección  | 72.0% | 40.0% |
| Hemorragia | 22.4% | 25.0% |
| Otras      | 5.6%  | 35.0% |

**Conclusiones:**  
1- En nuestro lote de paciente la respuesta a la QT de inducción (M.O. día 15) fue similar a la de la literatura para cada grupo etario  
2- La alta tasa de mortalidad (por infección y hemorragia) fue responsable del bajo % de pacientes que alcanzaron la RCH, con mayor impacto en el grupo de pacientes añosos.

**Comentario:** Se puede inferir que las diferencias en los resultados se deben a las dificultades en el tratamiento de soporte en una Institución Pública.

**EXPERIENCIA DE UN CENTRO EN EL USO DE GENTUZUMAB EN PACIENTES CON LEUCEMIAS MIELOBLÁSTICAS AGUDAS (LMA).** **Pla14**

García C, Prates V, Bordone J, Napal J, Cobos M, Milone J.  
*ITMO. Instituto de Trasplante de Médula Osea. La Plata*

**Introducción:** Gentuzumab ozogamicina (GO) es un inmuno-conjugado utilizado en LMA, que contiene el anticuerpo de origen humano anti CD-33 que facilita la recaptación celular del derivado tóxico calicheamicina. **Objetivos:** Evaluar primariamente tolerancia y secundariamente respuesta en pacientes que padecen LMA, en diferentes estadios.

**Material y Métodos:** Entre Diciembre 2001 y Marzo 2005, 7 pac LMA y 1 pac con leucemia bifenotípica recibieron GO, 6 mujeres y 2 hombres. x de edad 50 años r:(23- 68). Dosis utilizadas 5-9 mg/m<sup>2</sup>, en número de 1-2 ciclos; 1pac lo utilizó en la inducción + quimioterapia (QMT); 2pac en recaída como monoterapia; 5pac recaídos / refractarios asociado a QMT.

**Resultados:** 1pac presentó escalofríos y fiebre; 2pac neutropenia y trombocitopenia (monoterapia). Los pac que lo recibieron en combinación con quimioterapia no presentaron exacerbación de la toxicidad habitual. No hubo toxicidad hepática, ni signos de VOD.

| Pac | Indicación | Terapéutica      | PAMO día 15             | Status final |
|-----|------------|------------------|-------------------------|--------------|
| 1   | LMA rec    | Gentuzumab + QMT | Hipoplasia sin blastos  | RC           |
| 2   | LMA ind    | Gentuzumab + QMT | Persistencia de blastos | NE           |
| 3   | L Bif ref  | Gentuzumab + QMT | Hipoplasia sin blastos  | RC           |
| 4   | LMA rec    | Gentuzumab + QMT | No evaluable            | NE           |
| 5   | LMA rec    | Gentuzumab + QMT | No evaluable            | NE           |
| 6   | LMA ref    | Gentuzumab + QMT |                         | RC           |
| 7   | LMA rec    | Gentuzumab       | Hipoplasia sin blastos  | RC           |
| 8   | LMA rec    | Gentuzumab       |                         | PE           |

RC: Remisión completa NE: No evaluable PE: Progresión de enfermedad

**Conclusiones:** GO fue una droga bien tolerada, y no exacerbó la toxicidad de la QMT. No se obtuvo R en el paciente tratado en inducción y de los pacientes 5 recaídos o refractarios que fueron evaluables; 4 obtuvieron RC.

**VALIDACIÓN DE LA TRANSFUSIÓN PROFILÁCTICA DE PLAQUETAS EN PACIENTES CON LEUCEMIA MIELOBLASTICA AGUDA (LMA).** **Pla15**

Ryser R., Laplagne A., Williams M., Antico V., Flores V., Arrieta V., Coghe N., Maizon S.  
*Servicio de Hematología, Hospital Córdoba, Provincia de Córdoba, Republica Argentina.*

**Introducción y Objetivos:** La indicación profiláctica de plaquetas (PLT) en pacientes con diagnóstico de LMA, según los protocolos actuales se realiza con recuentos plaquetarios <10.000/μl. En base a esto se planteó evaluar la severidad de los eventos hemorrágicos en estos pacientes; validando el protocolo del lugar con las indicaciones internacionales y secundariamente valorar la cantidad de unidades de PLT y glóbulos rojos sedimentados (GRS) transfundidos.

**Materiales y Métodos:** Se realizó un estudio Retrospectivo Observacional donde fueron incluidos todos los pacientes que ingresaron al Servicio de Hematología del Hospital Córdoba con diagnóstico de LMA no M3 en el año 2004 (n=11), valorando los eventos hemorrágicos frente al uso profiláctico de transfusión de plaquetas con recuentos <10.000/μl plaquetas.

**Resultados:** El análisis multivariado y los univariados no mostraron valores predictivos. La cantidad de U de Plt transfundidas presento una media de 21 (±SD 4,55 ). La cantidad de U de GRS transfundidos presento una media de 10 (±SD 3,39 ). Poder del estudio 0,76.

**Conclusiones:** El trabajo avalaría el concepto de que es seguro transfundir plaquetas en forma profiláctica con recuentos <10.000/μl Plt, evitando así fenómenos hemorrágicos atribuidos a la falta de estos elementos celulares validando el protocolo transfusional vigente.

**RUPTURA ESPONTÁNEA DE BAZO EN LEUCEMIA MONOBLÁSTICA AGUDA.** **Pla16**

Gonzalez M; Rojas F; Weinreiter M; Leberzstein G; Saracut D; Fassi D; Pereyra, M; Espinel C; Caffaro MJ.; Caicedo L; Melillo L; Iastrebner M.  
*Servicio de Hematología de OSEAC. Sanatorio Virreyes. Buenos Aires.*

La Leucemia Monoblástica Aguda (LMBA) representa el 10% de las LMA, se caracteriza por alta incidencia en niños y adultos jóvenes, recuento elevado de leucocitos, incremento de lisozima sérica y urinaria, tendencia al compromiso extramedular en piel, mucosa gingival, anal o SNC. Se reconocen dos subtipos: el M5a y M5b. **Objetivo:** Presentar una paciente con una rara complicación en leucemia aguda (LA), la ruptura espontánea de bazo (REB), complicación descrita en Síndromes Mieloproliferativos (SMP).

**Materiales y métodos:** Paciente femenina de 31 años sin antecedentes patológicos previos, evaluada por leucocitosis, anemia, plaquetopenia y síntomas B. Regular estado general, adenopatías cervicales bilaterales, hepatoesplenomegalia e hiperplasia gingival. Laboratorio: Leucocitos 31.300/mm<sup>3</sup>, segmentados 10%, linfocitos 20%, blastos 70%; Hto 20%; Hb 7,2g/dl; plaquetas 29.000/mm<sup>3</sup>; LDH 1300 UI; resto del laboratorio dentro de parámetros normales. Se realizó punción biopsia de médula ósea, citoquímica, inmunomarcación y estudio citogenético; siendo los mismos compatibles con LMBA. A las 48 horas de su internación, presenta dolor abdominal intenso con hemorragia peritoneal seguido de shock hipovolémico y caída significativa del Hto (8%); se constató abundante líquido libre en cavidad abdominal por lo que la paciente es intervenida quirúrgicamente. Fallece en quirófano. Se recibe informe de anatomía patológica: Bazo de 17x13x11 cm con infiltración blástica difusa vinculable a LMA. Comentario: Se describe un caso de Ruptura espontánea de bazo y Leucemia aguda. Se postula que esta complicación es parte del compromiso extramedular.

**COMPROMISO GÁSTRICO POR LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA.****Pla17**

Andrés G. Viñales<sup>1</sup>, Sandra A. Rubbo<sup>1</sup>, Luis F. Pintos<sup>1</sup>, Mario A. Tarela<sup>1</sup>, Esteban Promenzio<sup>1</sup>, Carlos A. Martín<sup>1</sup>  
 Servicios de HHZGA «San Roque», M.B. Gonnet, La Plataematología,  
 Gastroenterología<sup>2</sup> y Anatomía Patológica<sup>3</sup>

Se presenta el caso de una mujer joven con leucemia mieloide aguda de evolución fatal a las pocas horas del ingreso hospitalario. El hecho relevante del mismo es el diagnóstico infrecuente de la infiltración gástrica por la enfermedad.

Mujer de 35 años, peruana, que consulta por guardia por fiebre y tos productiva de 48 hs. de evolución, artromialgias y disnea CFIII. En las 72 hs. previas presenta clínica compatible con infección urinaria recibiendo tratamiento con cefalexina por desconocer FUM. Refiere como antecedentes embarazo ectópico intervenido hace 3 meses (estudio hematológico con leve anemia y hemostasia sp), colecistectomía hace 4 años, dispepsia en seguimiento por el Servicio de Gastroenterología mostrando en la VEDA lesiones vasculares antrales sin sangrado activo, y con hepatomegalia de 13cm. En la RxTx se ve un infiltrado intersticialalveolar bilateral a predominio derecho. Laboratorio: GB 35.0x10<sup>9</sup>/L, Hto 32%, PaO<sub>2</sub> 66mmHg, PaCO<sub>2</sub> 33,5mmHg, pH 7,48, LDH 1249U/L. Se pancultiva y comienza tratamiento antibiótico con ceftriaxona rotándose hacia amikacina más piperacilina/tazobactam. El diagnóstico inicial es de NEUMONIA GRAVE COMUNITARIA. En la ecografía abdominal se ve hepatomegalia a expensas del lóbulo izquierdo. El estudio hematológico informa GB 31,7x10<sup>9</sup>/L (Blastos 84%, L14%, N2%), RAN: 440ul, Hto 32%, Hb 10,2 g/dl, Ret 0,0%, ERS 40mm, Pla. 75,0x10<sup>9</sup>/L. En la PAMO: Blastos 80%. En la citometría de flujo el 80% de las células expresan CD45<sup>+</sup>, CD10<sup>+</sup>, CD13<sup>+</sup>, CD14<sup>+</sup>, CD19<sup>+</sup>, CD20<sup>+</sup>, CD33<sup>+</sup>, HLA-DR<sup>+</sup>, CD7<sup>+</sup>, CD56<sup>+</sup>. Diagnóstico: LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA AGUDA. La biopsia gástrica muestra fragmentos de mucosa con infiltración gástrica intersticial, cuya inmunohistoquímica es CD45<sup>+</sup>, CD43<sup>+</sup>, CD34<sup>+</sup>, CD3<sup>+</sup>, CD20<sup>+</sup>, MPX<sup>+</sup> (leve y focal). Evolución: se trata con ATB cubriendo los focos urinario y respiratorio con mala respuesta, diagnosticándose distress respiratorio, por lo que ingresa a UTI con necesidad de AVM con evolución hacia el shock séptico y FOM, falleciendo a las 48 hs.

**LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA AGUDA ASOCIADA A TRASLOCACIÓN T(6;9).****Pla18**

Vázquez V, Sanguinetti E, Dupont J.  
 Hospital Español de Buenos Aires.

La leucemia mieloblastica aguda (LMA) con la traslocación t(6;9), tiene características hematológicas y clínicas particulares. Representa entre el 0,5%-4% de las LMA. Es más frecuente entre los 20 y 40 años (más temprana a la habitual para las LMA). La morfología es M2 y M4 y en menor medida M1. El pronóstico es desfavorable, con una sobrevida no mayor a los tres años del diagnóstico. La t (6;9) (p23; q34) se acompaña en el punto de ruptura del cromosoma 9 del compromiso de uno de los intrones de un gen extenso llamado Cain (can), a su vez sobre el cromosoma 6 se aisló un gen denominado dek. Como resultado de la unión de ambos genes se produce el gen de fusión dek-can; este gen codifica una proteína quimérica DEK-CAN de 165 kDa. Nosotros presentamos el caso de un hombre de 26 años de edad con anemia, fiebre y púrpura. Datos hematológicos: Hto: 15%, Hb: 4,9 g/dl, leucocitos 58.000/mm<sup>3</sup> con 80 % de blastos mieloideos M2, plaquetas 40.000/mm<sup>3</sup>, sin organomegalia. La médula ósea tenía 68 % de blastos mieloideos M2 peroxidasa positivos. Inmunotipificación: CD45+debil, CD34<sup>++</sup>, HLA-DRneg, CD13<sup>++</sup>, CD33<sup>++</sup>, CD38<sup>++</sup>, CD7neg, CD15neg, CD117+, CD11bneg/+, CD4neg, CD8neg, CD10neg, CD20neg, CD19neg, CD22cit neg, CD79alfa cit neg y MPO+. Cariotipo 46,XY, t (6;9) (p23;q34) en 20 metafases. Recibió inducción con Citarabina 100 mg/m<sup>2</sup> por siete días, Idarrubicina 12 mg/m<sup>2</sup> por tres días. En la salida de la fase de inducción persiste enfermedad con 60 % de blastos en periferia, por lo que se decide reinducción con Citarabina 2 g/m<sup>2</sup> por seis dosis, Idarrubicina 12 mg/m<sup>2</sup> por dos días, Etoposido 100 mg/m<sup>2</sup> por tres días. A la salida se encuentra en remisión hematológica así como medular. Actualmente en fase de consolidación y en estudio para trasplante allogenico. Presentamos este caso por las características particulares de la LMA con t(6;9) que llevan a definirla como una entidad específica.

**ERITROLEUCEMIA (M6). PRESENTACIÓN DE TRES CASOS****Pla19**

Rojas F; Gonzalez M; Weinreiter M; Leberzstein G; Saracut D; Fassi D; Pereyra, M; Espinel C; Caffaro MJ.; Caicedo L; Melillo L; Barcala, V\*;  
 Benasayag, S\*\*; Iastrebner M.  
 Servicio de Hematología de OSECAC. Sanatorio Virreyes CITOMLAB\*. CEG\*\*.  
 Buenos Aires, Argentina.

La eritroleucemia (EL) representa al 5-6% de las Leucemias Mieloides Agudas (LMA). Actualmente se reconocen tres subtipos M6a, M6b y M6c, de acuerdo a la presencia o no de componente mieloide, siendo M6b el subtipo más agresivo acorde a lo reportado en la literatura.

**Objetivo:** describir la forma de presentación, evolución y respuesta al tratamiento de tres pacientes con diagnóstico de eritro-leucemia.

| Pac. Nro: | Edad y sexo | Subtipo | Clínica                                    | Tratamiento y evolución  |
|-----------|-------------|---------|--|--|
| 1         | 50 M        | M6a     | Severa anemia + eritroblastosis periférica | 7-3; , reinducción con alta dosis de ARA-C; FLAG-Ida. Fallece por progresión |
| 2         | 52 F        | M6a     | Pancitopenia                               | 7-3; 2 consolidaciones: remisión completa. En plan de trasplante             |
| 3         | 64 M        | M6b     | Pancitopenia, esplenomegalia               | 7-3 + CSA Remisión completa.   |

Todos los pacientes reunían criterios morfológicos, y citoquímicos compatibles con M6. Citogenético complejo en el paciente con M6b. LDH elevada en todos los casos. Glicoforina A positiva en los elementos medulares analizados.

**Comentario:** la eritroleucemia es una forma de LMA poco frecuente. Destacamos en los 3 casos la presencia de anemia severa transfusión dependiente y LDH elevada. Dada la alta asociación con el gen MDR-1 de resistencia a drogas en esta forma de leucemia se añadió Ciclosporina A en el paciente con M6b.

**LEUCEMIA AGUDA CON COEXISTENCIA DE DOS POBLACIONES DE BLASTOS DE DISTINTO LINAJE.****Pla20**

Gallinger M, Felice M\*, Bernasconi A, Deninghoff V\*, Gallego M\*\*, Candás A\*\*, Rossi J.

Servicio de Inmunología, \*Hemato-oncología y \*\*Citogenética. Hospital Nacional de Pediatría «Prof. J. P. Garrahan».

**Caso 1:** mujer, 15 años, GB: 106.000/mm<sup>3</sup> (90% blastos), Hb: 4,9 g/dL, Pla: 59.000/mm<sup>3</sup>. MO: 95% infiltrada por blastos L1. Citogenético: 46,XX,del(6)(q13;p21 ó q21;p25)[8]/46,XX[12]. Inmunofenotipo: 92% blastos linfoides CD34, TdT, cCD22, CD19, CD10, cCD79a positivos con cadena m negativa (común); 3% blastos mieloideos CD34, CD19, CD13, CD14, aMPO positivos, TdT, CD79a negativos. Recibió tratamiento para LLA y al día 8 presentó GB: 33.000/mm<sup>3</sup>, 42% blastos de aspecto mielo-monocítico. MO: 66% de blastos mielo-monocíticos con fenotipo idéntico al de la población minoritaria detectada al diagnóstico, con igual citogenético. Se trató con quimioterapia para LMA alcanzando la remisión completa (RC). Recibió TMO allogenico falleciendo en RC. **Caso 2:** mujer, 27 días, GB: 255.000/mm<sup>3</sup> (95% blastos), Hb: 7,2g/dL, Pla: 34.000/mm<sup>3</sup>. MO: 96% de blastos, observándose dos poblaciones: una monoblástica predominante y otra minoritaria de aspecto linfoblástico. Inicia tratamiento para LLA. Citogenético: 46,XX,t(4;11)(q21;q23)[20]. Inmunofenotipo: 75% blastos mieloideos HLA-DR, CD33, CD13, CD15, CD14, CD64; 25% blastos linfoides CD34, HLA-DR, TdT, cCD22, CD19, cCD79a (Pro-B). Se trató como LMA alcanzando la RC. A los 6 meses recayó en meninges con blastos Pro-B. A los 11 meses recayó en MO con blastos Pro-B que coexpresaban CD13 y CD33. Tanto al diagnóstico como en las recaídas se constataron los mismos reordenamientos de inmunoglobulinas y de TCR. A pesar de los cambios en el inmunofenotipo, esto demostró la estabilidad clonal en el caso 2, estando sugerida en el paciente 1 por el citogenético. En ambos casos los cambios en el inmunofenotipo podrían estar relacionados con una selección de la población menos sensible a la quimioterapia administrada.

**LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA (LPA).  
EXPERIENCIA DE 15 AÑOS EN DOS  
INSTITUCIONES.**
**Pla21**

Dupont J, Sanguinetti E, Garay G, Vázquez V, Riveros D, Fernández J, Cacchione R  
CEMIC y Hospital Español de Buenos Aires

La LPA es una LMA asociada a coagulopatía (por consumo y fibrinolisis). Es más frecuente en población hispanoamericana, en adultos jóvenes, tiene la traslocación 15;17 con el rearreglo pml/rara y responde ácido transretinoico (ATRA) y trióxido de arsénico (ASO). Nosotros presentamos la experiencia acumulativa de 15 años en 2 instituciones. Ingresaron en el período 1990-2005, 28 pts adultos con diagnóstico clínico/hematológico y citogenético/molecular de LPA. La media fue de 35 años, mujeres 15. Siete pts eran del nordeste argentino. Veinticinco de los 28 pts presentaron coagulopatía de laboratorio, 20 síndrome hemorrágico clínico. Dos pts fallecieron en el proceso de diagnóstico (1 hemorragia cerebral, 1 hemorragia pulmonar), y 3 por hemorragias y 1 por síndrome ATRA pulmonar en inducción. 25/28 pts recibieron combinaciones con ATRA y 3 pts Qt sólo. El régimen AIDA del GIMEMA con las modificaciones del PETHEMA fue el más frecuentemente usado (18/28). Los resultados a la inducción fueron: RC 21 pts (75%), fallecidos en inducción 6 (21%), y remisión parcial 1 (4%). Se consignó un distress respiratorio letal relacionable a ATRA. La media de leucopenia fue de 26 días. La supervivencia global fue de 67% a una media de seguimiento de 7 años. De los 21 pts con RC, sólo recayeron 3, (2 hematológica y 1 molecular). Un pt falleció por progresión, 1 pt logró una segunda remisión y se efectuó trasplante alogénico. El pt en recaída molecular recibió tratamiento con ASO y logró una segunda RC. Conclusiones: la LPA tiene, aún en la época actual, una considerable mortalidad inicial por hemorragias. La utilización temprana de quimioterapia en los esquemas recientes puede explicar la baja tasa de síndrome ATRA. Los pacientes que logran remisión completa tienen una alta tasa de cura y aún los que recaen pueden rescatarse. La LPA es una leucemia prevalente en nuestro medio, y el esfuerzo en el rápido diagnóstico y el tratamiento de sostén en la primer semana podría disminuir la mortalidad inicial.

**LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA (LPA):  
EXPERIENCIA EN TRATAMIENTO DE  
INDUCCIÓN.**
**Pla22**

Moirano M; Fazio P; Jaureguibery R, Bunzel S, Gelemur M., Tur R.  
Scio. de Hematología HIGA San Martín - La Plata

**Objetivo:** Presentar la experiencia durante el tratamiento (tto) de inducción con ATRA en LPA.

**Material y métodos:** análisis retrospectivo de los pacientes (ptes) ingresados al Scio. desde el año 1994 (inicio del tto con ATRA) hasta el 30/6/05.

**Resultados:** Ingresaron con diagnóstico de LPA 38 ptes Categorización por riesgo: alto: 15 (39%); intermedio: 21 (56%); bajo:2 (5%).

Se presentaron con coagulopatía de laboratorio 35 ptes (92%) y 3 (8%) sin ella. Durante la inducción presentaron sangrado menor 36 ptes.(94%) y 10 ptes (26%) sangrado mayor; 3 ptes fallecieron antes del inicio del tto. Ingresaron a tto con ATRA 35 ptes (de los cuales 3 no tenían coagulopatía); 25/32 (78,1%) resolvieron la coagulopatía con una media de 12,1 días (r:4-36) y 7/32 (21.9%) no; 12/32 ptes (34%) debieron suspender el ATRA, 11 por diagnóstico presuntivo de síndromes ATRA y 1 por abdomen agudo. Fueron evaluables para respuesta al tto de inducción (día 36) 30 / 35 ptes (excluidos 4 muertes tempranas antes del día 5 y 1 por falta de seguimiento) de estos 19/30 ptes (63.3%) alcanzaron RC, 11/30 (36.7%) fallecieron: 4 (13%) por hemorragia mayor y 7 (23.3%) por sepsis.

**Conclusión:** 1) Nuestra población de ptes con LPA fue mayoritariamente de riesgo intermedio alto (95%). 2) Al ingreso la mayoría de los ptes presentó coagulopatía resolviéndose en un lapso esperable con el tto con ATRA. 3) Los valores hallados de muerte por hemorragia fueron comparables a los reportados por otros grupos. 4) Atribuimos el bajo porcentaje de RC al alto número de complicaciones infecciosas.

**Comentario:** los primeros esquemas de tto no incluían quimioterapia simultánea con ATRA.

**SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR  
COMO PRESENTACIÓN DE LEUCEMIA  
PROMIELOCÍTICA AGUDA (LPA).**
**Pla23**

Musso AM, Santos MI, Alcón Alvarez M, Franceschi E, Cortés V, Baqués A, Lucero G, Vijnovich Barón A, Pallini S, Ciardullo S, Cardiello CA, Orfanó D.  
Hospital Militar Central, Bs As.

Se presenta una paciente (MGB) de 18 años, que consulta por astenia, artralgias de grandes articulaciones, fiebre, paraparesia flácida progresiva, nivel sensitivo en D8, incontinencia urinaria, hipotonía del esfínter anal, hiperreflexia patelar y Babinsky +. Se observa palidez y esplenomegalia (4 cm); Hb 8,7 g/dl, leucocitos 734/ml, neutropenia (418/ml) y plaquetopenia (34.800/ml). Protrombina 16% y KPTT 60 seg (ambos corrigidos con plasma normal); TT 60/21 seg; fibrinógeno 11 mg/dl; DD ++. RMN de columna: tejido hipointenso en T1 respecto a la médula espinal en espacio epidural posterior entre C5-D10 y desde L5 en sentido caudal, con refuerzo con gadolinio, que determina la obliteración del espacio subaracnoideo y se extiende a través de los forámenes de conjugación y canales radiculares, envolviendo las raíces nerviosas emergentes. La PABMO muestra infiltración por promielocitos granulares y linfocitos. Comienza tratamiento con dexametasona 32 mg/día (IV) y radioterapia en D7-D10 (12 Gy en 4 fracciones), mejorando algo el cuadro neurológico. El estudio molecular (ARN híbrido PML/RARa) y el citogenético con t(15;17)(q22;q11-12) avalan el tratamiento con ATRA e idarubicina (PETHEMA). Se observa rápida respuesta favorable de las manifestaciones neurológicas, del cuadro hematológico y de las alteraciones de la hemostasia, entre la segunda y tercera semanas. La RMN de columna, realizada al mes y a los dos meses de la primera, muestra importante disminución del tejido peridural anómalo con desaparición del mismo en algunas áreas. Si bien no tenemos confirmación histopatológica, la respuesta al tratamiento permite sostener el diagnóstico de sarcoma granulocítico epidural espinal. La coagulopatía, la trombocitopenia y la severa neutropenia desaconsejaban toda intervención quirúrgica. Lo inusual de la presentación y la rápida respuesta al tratamiento médico nos inducen a presentar este caso de LPA, cuyo inmunofenotipo es CD56 negativo.

**LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA (LPA)  
EVALUACIÓN DE LAS RECAÍDAS POST-  
ACIDO- ALL -TRANS RETINOICO (ATRA)**
**Pla24**

Rey I, Lluésma Goñalons M., Bonacina A, Muller K, Varela A  
Hospital J. M. Ramos Mejía, Ciudad de Buenos Aires

**Introducción:** El manejo terapéutico de la LPA, la transformó en una enfermedad curable. Entre los logros se destaca el menor riesgo de recaídas (Re) pero estas y las muertes tempranas siguen siendo obstáculos mayores.

**Diseño y población:** Desde Dic. 1992 utilizamos ATRA en el tratamiento (trat.) de LPA. Lo recibieron en Inducción (Ind) 34 pacientes (P), 17P como agente único. Completaron trat. de Consolidación (C) 24P y de Mantenimiento(M) 7P, 3P están en M y 1P en C. Ocurrieron 9 Recaídas; 4 hematológicas (ReH), 4 moleculares(ReMo) y 1 extramedular(ReEM) (oído medio). Habían recibido solo ATRA en Ind. 5/9. En C: Antracilinas +Citarabina (Ara-c) en dosis altas, 4/9, intermedias 2/9, los 3 restantes solo Antracilinas y 3/9 M. incompleto

**Resultados:** Las Re ocurrieron en el 37,5% de los P que consolidaron, en una mediana de 28 meses (X: 31,2). Dos P con ReH, murieron sin trat., 6P lograron una 2<sup>da</sup>. remisión con ATRA, Antracilina+ Ara-c y autotrasplante de SCP en 4de ellos. La P con ReEM recibió Radioterapia y ATRA, y a los 14 meses presentó ReH. El trat. fue igual para ReH y ReMo. Están vivos 7/9P y 6 fuera de trat.)

**Conclusiones:** El porcentaje de Re es mayor del esperado a 2 años (6% a 20%) pero cercano al estipulado a 5a. y no ocurrieron luego de los 48 meses. Las 2<sup>das</sup> remisiones superaron a las 1<sup>eras</sup>, X:73 meses. La evaluación de la ReMo por PCR permitió el trat. precoz. Las dosis altas de Ara-c no aportaron beneficio. No existieron Re en SNC. No se relacionaron con leucocitosis al diagnóstico. El ATRA ha tenido un rol crucial, pero el modo óptimo de combinarlo debe ser determinado. Aun es imposible el acceso al mismo con regularidad. Mayor seguimiento y casuística permitirán inferir el impacto del mantenimiento

**LEUCEMIA PROMIELOCITICA (LPA) - RECAIDA EXTRAMEDULAR EN OIDO MEDIO****Pla25**

**Introducción:** A pesar de los excelentes resultados de los tratamientos que combinan quimioterapia (Qt) y ATRA, entre 20% a 30% de pacientes con LPA no pueden ser curados. La recaída ocurre en general en la médula ósea y las extramedulares son infrecuentes. Ha sido sugerido que el aparato auditivo, particularmente el oído medio, representa un santuario para la LPA.

**Diseño y Población:** Presentamos una paciente (P) de 38 años de edad, que en febrero 2003 refirió otalgia intensa e hipoacusia. Los estudios de imágenes (TAC, RMN) mostraron lesión espacio-ocupante en proyección del hueso temporal derecho, afectación de apófisis mastoides y cavidades del oído medio. Progresión posterior hacia fosa temporal periauricular, con paresia facial derecha y exacerbación del dolor. Antecedente de LPA en Abril '99 cuando recibió QT + ATRA en inducción, 3 consolidaciones con antracilinas y mantenimiento incompleto. Entre Diciembre 1992 y Abril 2005 hemos diagnosticado 35 P con LPA primaria. Completaron el tratamiento 24P Ocurrieron 9 recaídas; 4 hematológicas, 4 medulares y 1 extramedular en oído medio.

**Resultados:** La histología de la lesión auricular demostró Sarcoma Granulocítico pero el material no fue apto para constatar la alteración molecular específica. No presentó recaída medular concomitante. El tratamiento consistió en Radioterapia y ATRA con buena evolución, manteniendo remisión hematológica y molecular durante 14 meses luego de los cuales sobrevino la segunda recaída, pero esta vez hematológica.

**Conclusiones:** Aportamos un caso de recaída de LPA en oído medio único en los 12 años desde la introducción de ATRA al tratamiento.

**NECROSIS AVASCULAR (NA): UNA COMPLICACIÓN TEMIBLE Y FRECUENTE DEL TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA AGUDA.****Pla26**

Schwartzman G., Deana A., Donato H., Taddeo H.  
*Policlínico Bancario. Buenos Aires.*

Varón de 16 años con diagnóstico en Octubre 2002 de LLA, pre-B. Recibe tratamiento según protocolo 8-LLA 96 del GATLA, riesgo Intermedio, rama A. En Dic/2003 (a 6 meses de iniciado el Mantenimiento), presenta leve claudicación de miembro inferior izquierdo por dolor en rodilla. La Rx y el Centellograma no muestran patología ósea. Ante el empeoramiento se efectúa RMN: imagen compatible con NA de ambos cóndilos femorales izquierdos y, con menor severidad, del lado derecho. El paciente continúa en remisión completa. El total acumulativo de corticoides (C) recibido era de 5180 mg/m<sup>2</sup>. Se indica evitar el soporte del peso sobre la articulación y kinesioterapia bajo agua. Permanece estable hasta Jun/2004, en que presenta dolor agudo por infarto en la misma zona, que obliga a tratamiento con morfina durante 2 meses. La RMN indica empeoramiento de las imágenes. Una vez superada la etapa de necrosis aguda, se indica estimulación de la osteogénesis con férula de Toronto y kinesioterapia. Ante el empeoramiento en la RMN y el pronóstico de probable invalidez, se considera un tratamiento quirúrgico (artroplastia e injerto óseo); aunque finalmente se continúa el tratamiento conservador. Finaliza la quimioterapia en Oct/2004. La RMN de Ene/2005 muestra una notable mejoría, con una deambulación normal al año de evolución. La incidencia de NA sintomática es del 1,1% (AIEOP-BFM-ALL 95); aumentará con el uso de RMN de mayor sensibilidad, y C en altas dosis acumulativas (aunque no se ha establecido una dosis segura). Frente a la falta de uniformidad de criterio terapéutico en la NA, el haber priorizado la actitud conservadora en nuestro paciente resultó en una evolución favorable.

**OSTEONECROSIS EN PACIENTES CON LEUCEMIAS AGUDAS.****Pla27**

Martínez C, Prada S, Rivas F, Serna L, Moran L, Bonggi R, Gutierrez M, Drelichman G, Freigeiro D, Aversa L.  
*Unidad de Hematología, Hospital de Niños R. Gutiérrez, Buenos Aires.*

**Introducción:** La osteonecrosis (ON) es una complicación rara en niños con cáncer que origina una significativa morbilidad y alteración en la calidad de vida. El uso de esteroides es un importante factor etiopatogénico. La evolución clínica es variable y en algunos casos requiere reemplazo articular. **Objetivo:** Describir la incidencia de ON en nuestra población de niños con Leucemias Agudas (LA). **Material y Métodos:** Estudio retrospectivo, observacional. Entre 1996 - 2005 se diagnosticaron 256 pacientes (Pac.) con LA, 194 LLA y 62 LMA. Al diagnóstico, x de edad: 83.6 m (r: 0.8 - 208), x de GB 54.150/ mm<sup>3</sup> (r: 800-728.000). Dosis acumulada de esteroides: 2860 mg/m<sup>2</sup> para RE y RI y de 3340 mg/m<sup>2</sup> para RA en LLA y 1120 mg/m<sup>2</sup> en LMA. **Resultados:** Se diagnosticaron 4 ON, 3 en LLA RI y 1 en LMA M5 postransplante de M. ósea. X de tiempo y de edad al diagnóstico de ON: 24 m (r: 8-31) y 198 m (r: 168- 221) respectivamente. Los síntomas más frecuentes: dolor inguinal, cojera, limitación a la motilidad articular y debilidad muscular. Localizaciones: cadera unilateral (2), cadera bilateral (1), rodilla bilateral (1) y escafoides bilateral (1). Radiología: radiolucencias en cabeza femoral, con bandas irregulares (1) y hallazgos inespecíficos u osteopenia en los restantes. Centellograma óseo: normal (1) y alterado (1). RMN: patológica en todos. Densitometría ósea: osteopenia severa(3). Tratamiento: reposo inicial, rehabilitación (kinesioterapia) y plan quirúrgico eventual según evolución. **Conclusión:** La ON es una patología infrecuente y afecta predominantemente a adolescentes. Los pacientes con LA, son un grupo de riesgo para esta complicación debido a las altas dosis de esteroides que reciben durante su tratamiento. Debido a su morbilidad es necesario un alto índice de sospecha para su detección precoz, así como estrategias adecuadas para su prevención y seguimiento clínico.

**HALLAZGOS INUSUALES AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO O DE LA RECAÍDA EN LEUCEMIAS AGUDAS (LA) EN PEDIATRÍA.****Pla28**

S. Pizzi, M. Guitter, A. Candás, E. Alfaro, L. Fraquelli, A. Latella, J. Rossi, M. Felice.  
*Servicio de Hemato-oncología, Hospital Nacional de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina*

Las LA representan la enfermedad oncológica más frecuente en la infancia. Su forma de presentación es proteiforme, siendo los síntomas más frecuentes: fiebre, hepatoesplenomegalia, adenopatías y dolor óseo. Desde Enero'90 hasta Diciembre'04 ingresaron al Hospital J. P. Garrahan 1373 pacientes (pts) con diagnóstico de LA (LLA:1079 y LMA:294). Dentro de esta población se identificaron 20 pts con manifestaciones poco frecuentes de la enfermedad, que dificultaron el diagnóstico inicial. Al momento del diagnóstico los hallazgos fueron: para las LLA: Nefromegalia (1 pt), Síndrome colestático (1 pt), Insuficiencia hepática (1 pt), Ceguera transitoria (1 pt), Nódulo subcutáneo aislado (2 pts) y Bocio (1 pt) y en las LMA: Sarcoma Mieloide sin compromiso de MO (2 pts). Al momento de la recaída las formas de presentación fueron: Nódulo mamario aislado (1 pt), Ganglio aislado (1 pt), Diabetes insípida (1 pt), Síndrome hipotalámico (2 pts), Compromiso de pleura y pericardio (1 pt), Compromiso óseo aislado (4 pts) e infiltración tímica (1 pt). Sólo 3 de estos pts recaídos presentaron concomitantemente compromiso de MO, que permitió confirmar el diagnóstico, mientras que en los otros 5 fue necesaria la confirmación citológica, anatómopatológica y/o por inmunofenotipo. En cuanto al diagnóstico inicial, si bien las formas de presentación descriptas son poco comunes, ante estos hallazgos clínicos, y habiendo descartado inicialmente las causas más frecuentes de estas entidades, la LA debe ser considerada entre los diagnósticos diferenciales con la finalidad de instaurar precozmente el tratamiento específico. En cuanto a las recaídas, cualquier hallazgo que sugiera infiltración extramedular inusual, hace mandatoria la pesquisa de la infiltración de la enfermedad, no sólo a través de la citología sino también su confirmación por métodos inmunológicos, citogenéticos o moleculares.