

importante en la patogenia de la MS y se asocia a progresión y enfermedad avanzada. El tratamiento se dirige a controlar las manifestaciones clínicas debidas a la acción de los mediadores mastocitarios, mientras que las formas agresivas requieren tratamientos dirigidos a reducir la masa mastocitaria como los inhibidores de la IKT y más recientemente de FLT3 como el midostaurin.

**Métodos:** Estudio descriptivo en el que se evalúan 3 casos de MS diagnosticados en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid entre el año 2012-2019.

**Caso clínico I:** Varón de 28 con lesiones cutáneas correspondientes a mastocitosis cutánea que cumple criterios menores de mastocitosis sistémica con triptasa de 25 ng/ml en últimos controles, mutación D816V en 100% de mastocitos por biología molecular y >15 mastocitos agregados en biopsia de médula ósea.

**Caso clínico II:** Varón de 59 años con criterios menores de mastocitosis sistémica que actualmente no recibe seguimiento.

**Caso clínico III:** Varón de 78 años diagnosticado de trombocitemia esencial que progresó a mielofibrosis, siendo finalmente diagnosticado en 2019 de leucemia mieloblástica aguda con mastocitosis sistémica asociada.

**Resultados:** El 100% de los pacientes diagnosticados de MS son varones con una edad media de 53 años. Al realizar la revisión de criterios definitorios, 2/3 cumplían tres criterios menores y uno de los pacientes presenta mastocitosis sistémica asociada a neoplasia hematológica. Respecto al diagnóstico la biología molecular en todos los pacientes fue positiva para la mutación D816V de c-KIT en 100% de los mastocitos. Actualmente los pacientes reciben tratamiento sintomático, excepto la MS asociada a neoplasia hematológica que ha iniciado 5-Azacitidina.

**Conclusiones:** La MS es una proliferación clonal cuya probabilidad de progresión a una forma más agresiva está directamente relacionada con el patrón de la mutación somática D816V en el exón 17. La evaluación histopatológica de MS asociada a neoplasia hematológica merece especial consideración, debido a su complejidad diagnóstica y su potencial impacto en la toma de decisiones terapéuticas. Entre los pacientes con MS, los cariotipos anormales (mutaciones en SRSF2, ASXL1 o RUNX1) se encuentran típicamente en los pacientes que asocian neoplasia hematológica por lo que merecen especial consideración al momento de iniciar tratamiento.

**PB-080**

**LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO**

Salvador Rupérez E<sup>1</sup>, García Ortego A<sup>1</sup>, Villalba Montaner M<sup>1</sup>, Pinzón Mariño S<sup>1</sup>, Gómez Martínez A<sup>1</sup>, Martín-Consuegra Ramos S<sup>1</sup>, Hernández Mata C<sup>1</sup>, Díaz Angulo R<sup>1</sup>, Iborra Muñoz A<sup>1</sup>, Fernández Gómez A<sup>1</sup>, Muñoz Mellado A<sup>1</sup>, Delgado Beltran P<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Miguel Servet

**Introducción:** La Leucemia Mieloide Crónica (LMC) constituye una patología rara en niños constituyendo el 2% de todas las leucemias diagnosticadas en niños menores de 15 años. La presentación clínica suele ser más agresiva que en adultos y la proporción de pacientes con LMC en fase acelerada o blástica es mayor que para pacientes de edad más avanzada. La cifra media de leucocitos al diagnóstico se encuentra en 250 x 10<sup>9</sup>/L, mientras que en adultos es de 80x10<sup>9</sup>/L - 150x10<sup>9</sup>/L. El 90-95% de los niños con características clínicas y morfológicas de LMC tienen cromosoma Philadelphia positivo. El manejo de la enfermedad se basa en la presentación, la fase en la que se encuentre y los niveles de respuesta al tratamiento.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo en el que se han analizado las características clínicas, de laboratorio y la respuesta al tratamiento de los pacientes pediátricos diagnosticados de LMC en los últimos 10 años en nuestro hospital (hospital de tercer nivel y de referencia de la CCAA de Aragón).

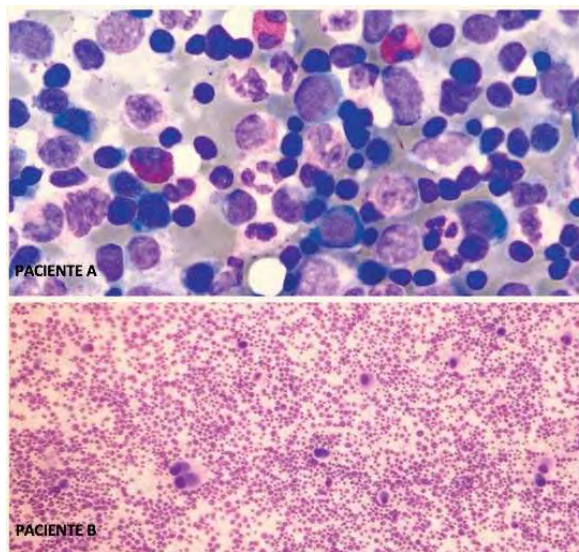
**Resultados:** Uno de ellos no realizó ningún tipo de respuesta al Imatinib con aumento de las copias de BCR/ABL por Biología Molecular a pesar de buenos niveles de Imatinib, por lo que se inició tratamiento con Dasatinib en marzo de 2018, alcanzando en la última reevaluación a los 12 meses respuesta citogenética pero sin alcanzar ningún tipo de respuesta molecular.

**Conclusiones:** Como se describe en la literatura, ambos pacientes presentaron leucocitosis y esplenomegalia al diagnóstico. Ambos presen-

taron la t(9;22) por citogenética con expresión del gen BCR/ABL por Biología Molecular. Sin embargo, el debut de la enfermedad en ambos casos fue en fase crónica a diferencia de la bibliografía que refleja un comportamiento más agresivo en esta población. De acuerdo con los estudios actuales en los que describe una mayor proporción en niños con fallo de respuesta al Imatinib en comparación los adultos, en nuestro estudio el paciente B alcanzó respuesta citogenética y molecular con Imatinib, mientras que la paciente A precisó cambio de tratamiento a ITK de segunda generación por falta de respuesta a Imatinib.

**Tabla 1.**

	PACIENTE A	PACIENTE B
Edad al diagnóstico	14 años	10 años
Esplenomegalia	SI (12.6 cm)	SI (16 cm)
Cifra de leucocitos al diagnóstico (x10 <sup>9</sup> /L)	50.3	196
Cifra de neutrófilos al diagnóstico (x10 <sup>9</sup> /L)	40.3	141
Cifra de Hb al diagnóstico (g/dl)	12.4	11.8
Cifra de plaquetas al diagnóstico (x10 <sup>9</sup> /L)	223	950
Celularidad de MO al diagnóstico	Hiper celular	Hiper celular
% blastos	1	1.7
% eosinófilos en MO al diagnóstico	5.6	5.5
% basófilos en MO al diagnóstico	1.2	1.4
% serie granulocítica inmadura	36	31.4
t(9;22) por citogenética	Positiva	Positiva
t(9;22) con BCR/ABL por BM	Positiva	Positiva
Nº copias BCR/ABL al diagnóstico	28329.6	9598.8
% copias BCR/ABL al diagnóstico	283.296	95.988
Fecha de inicio de Imatinib	08/09/2017	02/10/2010
Días desde inicio de Imatinib hasta respuesta hematológica	32 días	27 días
Días desde inicio de Imatinib hasta respuesta citogenética	No respuesta	9 meses
Días desde inicio de Imatinib hasta respuesta molecular mayor	No respuesta	9 meses
Días desde inicio de Imatinib hasta respuesta molecular completa	No respuesta	3 años
Efectos adversos a Imatinib	Digestivos: náuseas, vómitos y dolor abdominal	Osteo-musculares: dolor osteomuscular estancamiento en la velocidad del crecimiento



**Figura 1.** Médulas óseas hiper celulares con eosinofilia y micromegacariocitos.

**PB-081**

**LEUCEMIA EOSINOFÍLICA CRÓNICA NOS (LEC-NOS), UNA ENFERMEDAD AGRESIVA Y REFRACTARIA A TRATAMIENTOS CONVENCIONALES. DESCRIPCIÓN DE UN CASO**

Alonso R<sup>1</sup>, Losa A<sup>1</sup>, Álamo JR<sup>1</sup>, De Laiglesia A<sup>1</sup>, González C<sup>1</sup>, Alarcón A<sup>1</sup>, Naya D<sup>1</sup>, Romera I<sup>1</sup>, Garrido S<sup>1</sup>, Núñez L<sup>1</sup>, Beneitez Á<sup>1</sup>, Bocanegra AB<sup>1</sup>, Liébana M<sup>1</sup>, Mateos JM<sup>1</sup>, Forés R<sup>1</sup>, Duarte R<sup>1</sup>, Cabrera JR<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Puerta de Hierro

**Introducción:** La leucemia eosinofílica crónica no otherwise specified (LEC NOS) englobada dentro de las neoplasias mieloproliferativas crónicas philadelphia negativas, es una entidad rara cuya incidencia real es desconocida y con muy mal pronóstico en la mayoría de los casos. **Métodos:** Se describe el caso de un varón de 61 años sin antecedentes de interés que debutó de forma atípica y presentó una enfermedad prima-