

**Departamento de Hemato-oncología, Div. Clínica Hematológica  
Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex”  
Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires**

---

**17 de Mayo de 2018**

**NMP crónica t(5;12)(q32-33;p13) positiva. Actualización.**

Varón de 29 años, ingresó al IIHEMA en Febrero de 2018 con diagnóstico de NMP Phi negativa de 1 año y 2 meses de evolución, seguido en otra institución y tratado con hidroxiurea 500 mg días alternos.

**Otros AP:** Hepatitis A en 2001, TBQ. **Antecedentes familiares:** madre: cáncer de mama y mesotelioma.

**AEA:** refiere que a fines 2016 en control por molestias intestinales se detectó **leucocitosis de 50.0 a 60.0 x 10<sup>9</sup>/L**. Descartada patología clínica, fue estudiado por hematología de otra institución donde se realizaron los siguientes estudios:

**QRT-BCR-ABL 25/11/16:** Negativo. **JAK2** no se detecta. **Cariotipo MO 25/11/16:** 46 XY (20)

**BMO 10/01/2017:** Relación M/E: 10:1. SE presente, disminuida. SM muy incrementada, proliferación de formas maduras. Blastos < 5%. S MGC presente, formas hipo e hiperlobuladas, núcleos desnudos y microMGC. Fibrosis reticulínica G1. Fibrosis colágena leve. Conclusión: hallazgos morfológicos sugieren un proceso mieloproliferativo.

**MPL, CARL, BCR-ABL p230, mutación CSF3R 04/05/2017 por ANM:** no se detectan.

**BCR-ABL p210 p190 04/09/2017:** no detectables

**Ecografía abdominal (01/03/17):** hepatomegalia 1-2 cm expensas de ambos lóbulos. Bazo 16 cm. Ganglios en tronco celíaco de 1.2 y 1.7 cm.

**HLA hermanos:** 1 compatible, varón.

Con diagnóstico de NMP phi negativa inició tratamiento con HU 500 mg día por medio.

**Al ingreso al IIHEMA bajo tto con HU:**

Análisis externo: Hto 33%, Hb 11 g/dl, **leucocitos 21.9 x 10<sup>9</sup>/L** (PM 2%, Mi 5%, MT 7%, PMN 56%, Eo 10% (2.1 x 10<sup>2</sup>/L), L 18%, Mo 2%), plaquetas 164 x 10<sup>9</sup>/L.

**Examen físico:** asintomático. hepatomegalia 1 cm x DRC, esplenomegalia 2 cm x DRC,.

**Hemograma (4/4/18):** Hto 36,5%, Hb 11,9 g/dl, VCM 99 fL, **leucocitos 20,5 x 10<sup>9</sup>/L** (Mi 11%, MT 1%, NS 67%, Eo 6% (1.2 x 10<sup>2</sup>/L), Ba 1%, L 13%, Mo 1%), plaquetas 131 x 10<sup>9</sup>/L, ERS 38 mm/h. LDH 359 UI/L. Función hepática y renal normales. **FSP:** anisocitosis, ligera microcitosis, ligera macrocitosis, poiquilocitosis, dacriocitosis

**PAMO (4/5/18):** celularidad aumentada (80%). R M/E aumentada, hiperplasia granulocítica, SM 85%: Bl 5% granulares, PM 5%, Mi 6%, Mi-Eo 5%, MT 9%, CS 40%, Eo 11%, Ba 5%. Li 3%. SE: Poli/Orto11%. Escasos MGC pequeños.

**BMO (4/5/18):** Celularidad 99%. SE disminuida. SM predominante, incrementada y completa maduración. CD34 1%. CD68: elementos mononucleares tipo monocitos <10%. Histiocitos estelares y macrófagos activados. MGC: en número acorde a la celularidad, formas pequeñas e hipolobuladas, ocasionales típicas. No se observan agregados linfoides. MF1. Perls negativo. **Diagnóstico:** MO hipercelular con hiperplasia granulocítica. **Comentario:** vinculable a Síndrome de superposición (cabalgante). Debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales una LMC atípica.

**CTG (4/5/18):** cariotipo 46 XY, **t(5;12)(q32-33;p13) [17]/46,XY [3]**.

**BCR/ABL, p210 y p190 (4/5/18):** negativos. **JAK2 exón 12 y 14 (4/5/18):** negativos. **CALR exón 9 del gen (4/5/18):** negativo. **Re-arreglo FIP1-L1-PDGFR ALFA (4/5/18):** negativo.

**Ecografía abdominal (27/4/18):** hígado conservado. Vesícula biliar alitiásica. Vía biliar intra y extrahepática no dilatada. Bazo homogéneo **DL 16 cm**. Adenopatías 1.8 y 2.1 cm en vecindad a tronco celíaco.

Revisión de hemogramas iniciales sin HU: **2 diciembre 2016:** Hto 32%, **Hb 10.6 g/dl**, **leucocitos 61.4 x 10<sup>9</sup>/L** (PMN 68%, **Eo 13% (7.9 x 10<sup>2</sup>/L)**, Ba 1%, **Mo 13% (7.9 x 10<sup>2</sup>/L)**, plaquetas 150 x 10<sup>9</sup>/L. Control **14 Dic 2016:** **leucocitos 52.7 x 10<sup>9</sup>/L** (PMN 72%, **Eo 12% (6.3 x 10<sup>2</sup>/L)**, L 12% **Mo 4% (2.1 x 10<sup>2</sup>/L)**).

**Diagnóstico:** NMP **t(5;12)(q32-33;p13) positivo con eosinofilia**. Se solicitó estudios adicionales (ecocardiograma, troponina, etc). Iniciaré Imatinib dosis inicial de 200 mg/día.

**Motivo de presentación:** NMP crónica re-arreglo PDGFβ positivo. Actualización.

**Médico residente:** Dra. Evelina Babuin.

**Médico responsable:** Dra. Marcela Sarmiento.