

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

13 de Septiembre de 2018

Caso clínico:

Paciente femenina de 35 años con antecedente de migraña y miomas uterinos asociados a hipermenorrea que consulta en otra institución en 2015 por presentar astenia y dolor abdominal, se constata Hto 19.8%, GB 3400 mm³, plaquetas 39 x 10⁹/L. Fue internada, recibió transfusión de 2 GR y plaquetas; realizó tratamiento con hierro, B12, ácido fólico y corticoides. HCV (-), HAV IgM(-) IgG(+), Paul Bunell(-), CMV IgM(-), IgG(+), HIV (-), HBV (-), dengue(-), toxoplasmosis (-). Completa 4-6 meses de tratamiento con corticoides y suspende con recuento de plaquetas normales. Permanece sin tratamiento hasta junio de 2017 en que consulta en la guardia del sanatorio San José por dolor abdominal, hallándose en laboratorio: Hto 27.2%, Hb 8.7 mg/dL, VCM 92.6 fL, GB 4,7 x 10⁹/L, plaquetas 77 x 10⁹/L. Es derivada a esta Institución para diagnóstico y tratamiento. A su ingreso al IHEMA (28/06/17): Hto 30.6%, Hb 9.4 g/dl, VCM 92 fL, HCM 28.5 pg/ml, CHCM 30.7 g/dL, GB 5,20 10⁹/L (N 44%, L 48%, Eo 1% M 7%), Plaquetas 74 x 10⁹/L, Reticulocitos 1.1%, VSG 30 mm/hora., Haptoglobina 151 mg/dL, Folato sérico 12,70 ng/ml, Vitamina B12 278 pg/ml, Ferritina 2 ng/ml, Ferremia 56 mcg/dL, Saturación Transferrina 15%, perfil proteico normal, BT 0.64 mg/dL, TGO 25 UI/L, TGP 15 UI/L, LDH 248 UI/L, PDC (-), Atc para celiaquía (-), colagenograma negativo (FAN, Anti DNA, Ro, La, Anti CCP, Anti RNP, SM). HAM y SUCROSA (-) Gota de Gaucher : actividad enzimática negativa. CMF para HPN (-) Con diagnóstico de anemia ferropénica recibe 1,5 g de hierro ev. Mejora 2 g la Hg y mantiene recuentos plaquetarios superiores a 40 x 10⁹/L.

Ecografía abdominal (12/3/18): hígado forma, tamaño y ecoestructura conservada, vesícula biliar con lito de 17 mm, sin signos de inflamación. Bazo de 80 mm de características ecográficas normales.

Sobrevida plaquetaria (13/04/18): Sobrevida 9,5 días, recuperación 42%, producción 2,6 X10¹⁰ (normal 1-2 x10¹¹), captación externa normal, supervivencia normal, déficit de producción.

IgG/IgM asociadas a plaquetas (17/07/18): negativas.

En julio de este año presenta hematomas en brazos y piernas asociado a púrpura húmeda en paladar duro, coincidente con 21 x 10⁹/L plaquetas. Se inicia deltisona 1 mg/k y se realiza PBMO.

PAMO (19/7/18):

Celularidad 50%.

Relación

M/E

1:1

SG: PM 2%, Mi 10%, MM 3%, CS 20% = 35%, Eo 5%, macrocitosis, hipogranularidad, algunos hipersegmentados. SE: PE 1%, EB 2%, PO 37% = 40% maduración megaloblástica de los núcleos, mitosis y cariorrexis. MGC: 4 en todo el extendido, maduros. Linfocitos 10% sin particularidades, Células plasmáticas: 8%

Anatomía patológica de médula ósea (19/7/18):

Celularidad 50%. Situación topográfica de las progenies ligeramente alterada debido a leve desorganización arquitectural. Serie eritroide con discreto incremento numérico, cambios diseritropoyéticos y maduración levemente irregular. Serie mieloide exhibe desviación a la izquierda pero completa maduración. CD34+ tipo progenitores. MGC (CD61+) en número disminuido, con formas ocasionales pequeñas, otras atípicas. No agregados linfoides. Linfocitos pequeños B (CD20+) aislados y T (CD3+) frecuentes y dispersos. Con técnica de plata la trama fibrilar reticular presenta refuerzo intersticial con focal entrecruzamiento de fibras (MF1 focal)

Diagnóstico: MO levemente hipo celular para la edad, con incremento y cambios dishematopoyéticos referidos a la serie eritroide y disminución de la serie megacariocítica.

Citogenético: 46, XY.

Con el diagnóstico de Hipoplasia megacariocítica inicia tratamiento con Ciclosporina a dosis de 5mg/kg/día, con buena tolerancia.

Motivo de presentación: Hipoplasia megacariocítica

Médico residente: Dra. Vanesa Volpini.

Médico responsable: Dra. Inés Engelberger.