

División Clínica Hematológica
Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex”
Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires

22 de agosto de 2019

Síndrome de superposición- LMMC

Caso

Hombre de 72 años, derivado al **IIHEMA** en diciembre de 2018 por anemia y plaquetopenia de 1 año de evolución.

A.P: FA anticoagulado con apixaban, hipotiroidismo en tratamiento con T4 e Hiperplasia prostática benigna.

AEA: anemia y plaquetopenia detectada en otra institución:

Laboratorio 16/09/18: Hto 26%, VCM 111 fL, Hb 8.2 g/dl, Gb 5.0×10^9 (N 40% L 46%, Mo 14%), Plaquetas 90×10^9 , Ferremia 98 ug/dl, Ferritina 190 ng/ml, Transferrina 230 mg/dl, Saturación de transferrina 29%, vit B12 435 pg/ml, VSG 28 mm/h, BT 1.5 mg/dl, BD 0.5 mg/dl, GPT 34 UI/L, GOT 33 UI/L, Creatinina 1.8 mg/dl, Urea 43 mg/dl.

Ecografía abdominal 19/10/18: Hígado de forma y tamaño normal ecogenicidad conservada, bazo de 117 mm.

A su ingreso al **IIHEMA:**

Astenia moderada, sin síntomas B o episodios de sangrados.

EF: lesión herpética en región torácica derecha (bajo tratamiento con Aciclovir), sin adenopatías ni hepatoesplenomegalia.

Laboratorio 17/12/18: Hto 25.9 %, Hb 8.1 g/dl, VCM 118 fL, leucocitos 6.9×10^9 /L (N 43%, L 48%, Mo 8%), Plaquetas 105×10^9 /L, Ferremia 90 ug/dl, Ferritina 170 ng/ml, Transferrina 249 mg/dl, Sat transferrina 38%, vit B12 650 pg/ml, Haptoglobina 28 mg/dl (disminuida), crioglobulinas negativas, Creatinina 1.7 mg/dl. Proteinograma: hipergamma policlonal, VSG 14 mm/h, BT 1.72 mg/dl, BD 0.6 mg/dl, GPT 31 UI/L, GOT 38 UI/L, LDH 520 UI/L, Serologías: HBsAg (-), anti HB core IgM-IgG (-), anti HCV (-), anti HIV (-).

FSP 12/12/18: plaquetas: $98.000/\text{mm}^3$, algunas macroplaquetas y agregados plaquetarios. GR: anisopoiquilocitosis, normocrómica, algunos macrocitos, dacriocitos, punteado basófilo, esquistocitos (0.5%). SG: 1 blasto, neutrófilos de aspecto pelgueroide, algunos hipogranulares, linfocitos maduros.

Ecografía abdominal 06/01/19: ambos riñones de forma y tamaño normal sin urectasias, Hígado de forma y tamaño normal ecogenicidad conservada, bazo levemente aumentado de tamaño (123 x 46.7 x 101 mm).

Inmunoematológico 15/01/19: GS: B+, PCD (-), no se detectó la presencia de ningún anticuerpo.

PAMO 28/01/19: celularidad aumentada. R M/E: 2/1. SE: PEB 3%, EB 4%, PO 15%.

SG: Blástos 1%. PM 4%, M 23%, MM 12%, C-S 35%. Linfocitos: 3%.
MGC: 10 por campo. Formas multilobulados y de gran tamaño. Hemosiderina no evaluable.
Conclusión: MO hipercelular para la edad, polimorfa. Megacariocitos aumentados en número.

BMO 28/01/19: celularidad 90%. SE distribuida en nidos con frecuentes formas tempranas y maduración asincrónica. SM incrementada completa maduración frecuente elementos semimaduros. Con CD 68: histiocitos estelares, macrófagos y monocitos hasta un 10% de la celularidad. Con CD 34: 3% de elementos mononucleares dispersos.
MGC: incrementados, formas pequeñas y otras multinucleadas displasiformes elementos grandes polilobulados. Linfocitos B aislados.
Conclusión: Medula ósea hipercelular con hiperplasia granulocítica y dismorfia megacariocítica que incluye elementos de aspecto proliferativo y otros displásicos sugiriendo síndrome de superposición.

CTG 28/01/19: 47, XY,+8 (17)/ 46, XY (3).

Inició EPO hasta dosis de 40000 UI sin respuesta y progresión de la anemia con recuento plaquetario estable.

Sobrevida eritrocitaria 20/05/19:

Hematocrito: 25%. Existe una anemia real (masa globular disminuida) con aumento del volumen plasmático (hemodilución). Sobrevida eritrocitaria acortada con destrucción en bazo.

En Mayo de 2019: se constató disnea CF III, esplenomegalia de 5 cm x DRB. Hto 9 %, Hb 6.8 g/dl, VCM 118 fl, Leucocitos 34.6 x10⁹ /L (N 49% ME 11% BI 7% L 18% Mo 10%), Plaquetas 130 x10⁹/L, Creatinina 2.0mg/dl, Urea 50 mg/dl, BT 1.55 mg/dl, BD 0.55 mg/dl, GPT 25UI/L, GOT 28 UI/L, LDH 1390 UI/L.

PAMO 30/05/19: celularidad 100%, R M/E: 2/1, SM: BL 10% agranulares, PM 8%, MI 15%, MT 7%, C-S 20% (hipersegmentación e hipogranularidad) Mo 10% (formas maduras e inmaduras), MGC: hipersegmentación e hipogranularidad. SE: PEB 3%, EB 1%, PO 24% (Macrocitosis maduración nuclear megaloblástica, cariorrexis). MGC: 3 a 4 por campo formas maduras, algunas microformas. L 2%.

Conclusión: medula ósea hipercelular con 10% blástos agranulares, hiperplasia granulocítica y aumento del número de monocitos compatible con un síndrome de mieloproliferación/superposición con exceso de blástos y monocitos, posible LMMC-MP.

FISH t (9,22)30/05/19: negativo.

CTG 28/01/19: 47, XY,+8 (5)/ 46, XY (10).

Se internó para trasfusión de GR y manejo de la falla renal, falleció durante la internación por complicaciones infectológicas.

Motivo de presentación: Revisión de Síndrome de superposición.

Médico residente: Dr Oscar Posada.

Médico responsable: Dra. Marcela Sarmiento.