

**Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex”
Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires.
Dpto. de Hemato-oncología. División Clínica Hematológica
Ateneo Clínico, 17 de octubre de 2019
Pancitopenia en paciente con anemia hemolítica y esplenomegalia.
Estrategias diagnósticas.**

Paciente varón de 50 años de edad, con antecedente de ex tabaquismo severo, consulta a IIHEMA en abril de 2019 por hallazgo de tricitopenia en laboratorio efectuado en noviembre de 2018, al realizar consulta en su ciudad por lesiones cutáneas en tórax.

AP: Niega antecedentes patológicos. Agropecuario. Residencia en Lincoln (Buenos Aires).

ESTUDIOS PREVIOS:

-Laboratorio (02/2019): Hto 28.2%, Hb 9.3 g/dl, leucocitos $2.2 \times 10^9/L$ (N32 L60 M8), plaquetas $34 \times 10^9/L$, ESD 4. BT 3 mg/dl, BI 2.3 mg/dl, LDH 661 UI/L, haptoglobina 8 mg/dl. PCD negativa. Ferremia 74 mg/l, transferrina 199 mg/L, saturación 29%, ferritina 451 ng/mL, ácido fólico y vitamina B12 normal. HPN 0%. HCV y HBV negativos. Ac anti CP y FI: negativos.

-TC de tórax y abdomen (04/02/19): imágenes ganglionares retrocavopretraqueal y axilar a predominio izquierdo, que no superan los 8 mm de diámetro de eje corto. Bazo de 13 cm de diámetro longitudinal, de aspecto homogéneo. Hígado de tamaño y morfología conservada.

-Citogenético (28/02/19): 46 XY [20]

-BMO (28/02/19): Diagnóstico: MO hiperclular con marcada dishemopoyesis.

AL INGRESO A IIHEMA EN 04/2019

-Examen físico: rash papular eritematoso no pruriginoso en tronco y ambos muslos. Polo de bazo palpable.

-Laboratorio (04/04/19): Hto 29.8%, Hb 9.2 g/dL, VCM 103 fL, plaquetas $44 \times 10^9/L$, reticulocitos 2.8%, ESD 2 mm. Haptoglobina ausente. Hb en plasma 10 mg/dL. Hemosiderinuria positivo. Ferremia 66 µg/dL, transferrina 202 mg/dL, saturación de Transferrina 26%, ferritina 264 ng/ml, folato sérico 23 ng/ml, vitamina B12 >1500 ng/ml, folato eritrocitario >1691 ng/ml, BT 2.29 mg/dL, BD 0.85 mg/dL, GPT 18 UI/L, GOT 25 UI/L, FAL 148 UI/L, LDH 646 UI/L.

FSP: marcada anisocitosis, moderada hipocromía, marcada poiquilocitosis: dacriocitos, esquistocitos 1x cpo (<4%), eliptocitosis, equinocitos. Escasas target cells. Escasos anillos de cabot y punteado basófilo. Eritroblastos 30%.

-Inmunohematológico(03/05/19): PCD y PCI negativas.

-Revisión biopsia MO (09/05/19): MO marcadamente hiperclular para la edad con destacado incremento y cambios dishematopoyéticos de la serie eritroide y megacariocítica con 2% de elementos CD34+.

-Sobrevida eritrocitaria (15/05/19): masa globular disminuida con sobrevida eritrocitaria acortada (12 días) sin observarse sitio de destrucción.

-Inmunotipificación de HPN (07/2019): No se observó deficiencia total, ni parcial de las proteínas asociadas a GPI (glicofosfatidilinositol) en los eritrocitos, monocitos y granulocitos neutrófilos estudiados.

-Inmuno hematológico (07/2019):PCD: con suero poliespecífico, anti IgG, IgM, IgA, C3c, C3d, C4 no reactiva. **PCI:**No se demostró la presencia o actividad de ningún tipo de anticuerpo irregular: Anti-D, -C, -E, -c, -e, -f, -C^w, -K, -k, -Kp^a, -Kp^b, -Js^a, -Js^b, -Fy^a, -Fy^b, -Jk^a, -Jk^b, -Le^a, -Le^b, -P₁, -M, -N, -S, -s, -Lu^a, -Lu^b, -Xg^a, -I, -Tj^a, -Di^b, -U, -H, -Vel, -Yt^a, -Jr^a, -Co^a y Anti-Co^b.

-Estudio toxicológico (07/2019): Glifosato en agua de consumo del paciente y clorpirifos en suero: no detectable. Plumbemia, arsénico total en orina y pelo: valores normales.

-Dosaje cobre y Zinc (29/8/19): normal

-Ecografía abdominal (09/09/19): hepatomegalia leve, parénquima homogéneo, longitud de 172 mm. Esplenomegalia moderada 160x82x104, volumen de 677 ml.

-Laboratorio (13/09/19): Hto 32.5%, Hb 10.4 g/dL, leucocitos 3.0 x10⁹/L (N19 L69 M11), plaquetas 22x10⁹/L (eritroblastos 27%).

Por presentar recuentos plaquetarios <30000, se indica meprednisona 60 mg/día, como prueba terapéutica. Se realiza nueva BMO.

-Citometría de flujo MO (13/9/19): predominio de serie eritroide nucleada, 1% de células inmaduras mieloides, basófilos aumentados en porcentaje, serie mieloide disminuida, con anomalías en el patrón de maduración CD11b/CD13.

-Citogenético de MO (13/09/19): 46, XY [20]

-Biopsia de MO (13/09/19): Celularidad 99%. SE marcadamente incrementada y predominante, exhibe distribución en nidos, frecuentes formas tempranas con asincronia madurativa. SM marcadamente disminuida, presenta stop madurativo. Con CD34 se identifican elementos mononucleados que representan un 4% dispersos y con tendencia a agruparse. MGC levemente incrementados en relación a la celularidad con formas de rasgos dismórficos. Agregado linfoide centrotrabecular mixto. A nivel intersticial linfocitos pequeños de fenotipo T (CD3+) y aislados B (CD20+) dispersos. Trama fibrilar reticular muestra incremento con entrecruzamiento de fibras finas (MF-1). Diagnóstico: MO hiper celular para la edad con hiperplasia eritroide, dismorfiamegacariocítica y 4% de blastos CD34+.

Motivo de presentación: Pancitopenia en paciente con anemia hemolítica y esplenomegalia.
Estrategias diagnósticas.

Médica responsable: Dra Inés Engelberger

Médica residente: Noelia Escalada.