

ANEMIA REFRACTARIA CON SIDEROBLASTOS EN ANILLO ASOCIADA A TROMBOCITOSIS MARCADA: RESULTADOS PRELIMINARES DE UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO RETROSPECTIVO

J.M. Raya, L. Florensa, G. Letamendi, M.A. Piñán, M. Barbón, E. Luño, C. Sanzo, A. Lemes, T. Molero, M.J. Muruzábal, J.I. Olalla, L. Yáñez, A. Villegas, M. Mateo, M.A. Durán, A. Elosegí, T. Hernández-Santamaría, M. Ardanaz, L. Hernández-Nieto, S. Woessner S. En representación del Grupo Español de Citología Hematológica (GECH).

Introducción: La anemia refractaria con sideroblastos en anillo asociada a trombocitosis marcada (ARS/TM), constituye una entidad provisional dentro del grupo de enfermedades mielodisplásicas/mieloproliferativas inclasificables de la clasificación OMS (2001). El panel de expertos exige para su diagnóstico una cifra de plaquetas (Plt) superior a $600 \times 10^9/L$.

Objetivos: Analizar las características clínicas, analíticas y evolutivas de un grupo de pacientes con diagnóstico de ARS/TM, para compararlas con las de pacientes afectados de ARS asociada a trombocitosis no marcada (ARS/TnM), entendida como aquella con Plt 400-600 $\times 10^9/L$.

Pacientes y métodos: Revisamos retrospectivamente la casuística de ARS con trombocitosis en los centros participantes, diferenciando ARS/TM y ARS/TnM. En todos ellos se descartó la presencia del gen de fusión *BCR/ABL*. Se analizaron las características clínicas y analíticas de presentación (motivo de consulta, presencia o no de esplenomegalia, parámetros hematimétricos y bioquímicos, características del aspirado y biopsia medulares, presencia o no de displasia, estudios citogenéticos, entre otros), así como su evolución (tratamiento, complicaciones, supervivencia).

Resultados: De 26 pacientes con ARS con trombocitosis, 15 casos reunían criterios de ARS/TM (9 varones y 6 mujeres) y 11 de ARS/TnM (7 V y 4 M). Las diferencias principales entre ambos grupos fueron las siguientes:

	ARS/TM (n=15)	ARS/TnM (n=11)
Edad (media \pm desv. est.)	74,9 \pm 7,4 años	66,3 \pm 14,6 años
Plaquetas (media \pm desv. est.)	929 \pm 340 $\times 10^9/L$	458 \pm 39 $\times 10^9/L$
Esplenomegalia	4/15	1/11
Leucocitosis	5/15	0/11
Hipercelularidad medular (BMO)	11/12	5/6
Hiperplasia megacariocítica (BMO)	9/12	2/6
Alteraciones citogenéticas	2/9	0/7
Tiempo de seguimiento (meses)	5-84	2-174
Fallecidos	6	1

En dos pacientes con ARS/TM de 3 en que se analizó, se constató JAK2 V617F. No encontramos diferencias importantes entre ambos grupos en cuanto a cifra de Hb, VCM, ácido úrico, LDH, ferritina, vitamina B₁₂, % de sideroblastos en anillo ó % blastos en MO. Se muestran todos los datos recogidos.

Conclusiones: En nuestra experiencia: 1) La cifra de plaquetas exigida para ARS/TM ($> 600 \times 10^9/L$) parece diferenciar pacientes con peor pronóstico en términos de supervivencia, cuando se compara con trombocitosis inferiores. 2) Los pacientes con ARS/TM presentan mayor frecuencia de esplenomegalia, leucocitosis, hiperplasia megacariocítica medular y alteraciones citogenéticas. 3) En algunas ARS/TM se observa JAK2 V617F, característica más propia de enfermedad mieloproliferativa que de síndrome mielodisplásico. Finalmente, el GECH está trabajando en la recogida de más casos, para profundizar en el estudio de estas entidades y comprobar estos hallazgos preliminares.