

## **ANEMIA REFRACTARIA SIDEROBLÁSTICA CON TROMBOCITOSIS: SÍNDROME MIELDISPLÁSICO/MIELOPROLIFERATIVO INCLASIFICABLE**

Fernández Llavador M<sup>a</sup> J. Ruiz Guinaldo M<sup>a</sup> A. García Díaz M. Martínez Martínez J. Pacios Alvarez A. <sup>a</sup>Company Quilis A.

*Servicio de Hematología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica del Hospital San Francisco de Borja . Gandía*

**Introducción:** La anemia refractaria sideroblástica con trombocitosis (ARS/T) se incluye en la clasificación de la OMS como síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo inclasificable: En nuestro centro hemos recogido un total de cuatro casos :

**Caso 1:** Varón de 64 años., diagnosticado de ARS/T. Aspirado MO: 54% de sideroblastos patológicos y biopsia hiper celular sin fibrosis. ECO abdomen: esplenomegalia leve. Evolución: tratamiento con hydrea y EPO, presentó numerosas complicaciones hemorrágicas y esplenomegalia progresiva .Se realizó nuevo examen de MO que mostró mielofibrosis. Citogenética: del Y. falleció cuatro años después del diagnóstico.

**Caso 2:** Varón de 71 años. Diagnosticado de anemia refractaria sideroblástica. Asintomático durante años hasta que precisó tratamiento con EPO con respuesta de corta duración . Ausencia de esplenomegalia. Durante el seguimiento se objetivó trombocitosis. El JAK2 fue positivo. Biopsia de MO: descarta fibrosis. Citogenética 46 XY. Actualmente en tratamiento con transfusiones periódicas.

**Caso 3:** Varón de 62 años remitido por trombocitosis sin alteraciones en el resto de series. Biopsia de MO: hiper celular con aumento de megacariocitos y leve fibrosis reticulínica. Aspirado de MO: 54% de sideroblastos anillados. ECO: esplenomegalia de 15 cm. El JAK2 fue positivo y el estudio citogenético normal: 46 XY. No ha iniciado tratamiento, los últimos controles realizados muestran un Hb entre 10.5-11 g/dl.

**Caso 4:** Varón de 76 años remitido por trombocitosis > 1.000.000/mm<sup>3</sup>, leucocitosis (18.000/mm<sup>3</sup>) con formas inmaduras en sangre periférica y Hb 14 g/dl. El reordenamiento bcr/abl fue negativo y el JAK2 positivo. No esplenomegalia. Biopsia de MO: compatible con SMPC sin fibrosis. Aspirado: 34% de sideroblastos anillados. Estudio citogenético: 46 XY. Ha iniciado hydrea con rápida anemización.

La ARSA con trombocitosis muestra tanto características de mielodisplasia (sideroblastos anillados) como de mieloproliferación (JAK2, evolución a mielofibrosis). Queda por aclarar si se trata de una entidad única o la coexistencia de dos entidades. El pronóstico lo marca fundamentalmente el grado de anemia