

SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO 8P11 CON RÁPIDA PROGRESIÓN A LEUCEMIA AGUDA

González Campos J, Morales R, Martín Noya A, Campo T, Montero I, Parody R, de Blas JM.

Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción: El uso de la citogenética y las modernas técnicas de biología molecular permite el diagnóstico de entidades con características clínicas propias, que inciden de manera importante en el pronóstico y en la toma de decisiones terapéuticas.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 49 años que acude por síndrome constitucional. Exploración física sin hallazgos. La analítica muestra leucocitosis de $30.1 \times 10^9/L$, hemoglobina 135 g/L y plaquetas $112 \times 10^9/L$. El frotis de sangre periférica detecta mielema intensa (hasta promielocitos), neutrófilos con granulación tóxica y acúmulos cromatínicos, monocitos displásicos, eosinófilos a veces degranulados. La medula ósea es de celularidad abundante, con displasia trilineal y 1% de blastos mieloides. La biopsia medular fue hipercelular, con abundantes neutrófilos y eosinófilos maduros, serie megacariocítica normal, serie roja disminuida. El índice FAL fue 5. Con todo ello se llega al diagnóstico de síndrome mieloproliferativo crónico atípico y se inicia tratamiento con hidroxiurea, normalizándose las cifras hematológicas. El estudio molecular detectó ausencia de reordenamiento *bcr/abl* y el citogenético obtuvo un cariotipo 46, XY, t(8;13)(p12;q12). Un segundo estudio molecular puso de manifiesto la presencia de un reordenamiento FGFR1-ZNP198, siendo finalmente diagnosticado de Síndrome mieloproliferativo 8p11. Cuatro meses después del diagnóstico se detecta ascenso de los leucocitos, apreciándose en el estudio medular 23% de blastos de estirpe monocitoide. El paciente fue tratado con dos ciclos FLAGIDA, obteniéndose remisión completa con EMR de 0.33%. Cinco meses tras la leucemización, mientras se encontraba en tratamiento de mantenimiento y se procedía a la búsqueda de un donante no relacionado para proceder a un alotrasplante de progenitores hematopoyéticos presentó una recaída de su enfermedad. Se administró un nuevo ciclo de quimioterapia, falleciendo el paciente durante la fase de pancitopenia debido a una sepsis por *E. faecalis* y *A. baumannii*.

Conclusión: El síndrome mieloproliferativo 8p11 se caracteriza por ser un síndrome mieloproliferativo crónico atípico, con hiperplasia mieloide, monocitosis, eosinofilia, ausencia de basofilia y mielodisplasia. Evoluciona a leucemia aguda o linfoma alto grado de malignidad en 6-9 meses. La quimioterapia intensiva revierte el proceso a fase crónica, siendo el alo-TPH el único tratamiento curativo. La supervivencia media no supera los 12 meses.