

ERITROBLASTOPENIA SELECTIVA CRÓNICA (ESC) EN PACIENTE CON MIELODISPLASIA (SMD) Y MIELOMA MÚLTIPLE

Peri VL, Bosch Btez JM, Caballero Gomez M, Fdez R, Fdez Fuertes F, Glez Sanmiguel JD, Tapia Martin M, Golvano Guerrero E, Losada Castillo MC, Nieves Pla I, Ruano Leon J, Díaz Cremades JM.

Servicio de Hematología. Hospital Insular: Las Palmas.

Introducción: La ESC es una entidad infrecuente que puede ser de tipo constitucional (anemia Blackfan Diamond) o adquirida. Estas últimas asociadas a infección crónica por Parvovirus B19 en pacientes inmunodeprimidos, timoma y tumores (leucemia de linfocitos grandes granulares), menos conocida es la presencia de ESC en el seno de un SMD.

Caso clínico: Mujer de 79 años, diagnosticada de Mieloma Múltiple IgG/lambda estadio III-A en Marzo 2006 iniciándose tratamiento con Melfalan-Prednisona y EPO con respuesta parcial (descenso tanto del componente M como de las necesidades transfusionales). La paciente ingresa en Marzo 2007 para reevaluación al objetivarse un incremento de las necesidades transfusionales (semanales) con Hb=6.7gr/l, VCM=88fl, reticulocitos=0.01% con cifras de leucocitos y plaquetas normales. El examen del frotis reveló una intensa anisopoiquilosis, dismorfia plaquetar con frecuentes desgranuladas e hipersegmentación de PMN. La dosificación de VIT B12 y ácido fólico eran normales y el Coombs Directo negativo. El examen de MO mostró un 26% de células plasmáticas junto con rasgos displásicos en serie mieloide y MGK con una ausencia casi total de progenitores eritroides, el estudio histológico mostró una fibrosis ligera, infiltración intersticial de células plasmáticas (CD38, CD138, CD56, Lambda +) así como ausencia de progenitores eritroides tanto morfológicamente como por marcaje para Glicoforina A, y marcados rasgos displásicos sobre todo en líneas MGK. El análisis citogenético convencional fue normal (salvo la presencia de 9qh+ que demostró tratarse de una anomalía constitucional) siendo el FISH negativo para 5q-, 20q-, monosomía 7 y trisomía del 8. El IF de linfocitos T en SP era normal y el reordenamiento RCT policlonal. La biología molecular para Parvovirus B19 fue negativa y en TAC no se objetivó la presencia de timoma. La paciente rechazó tt0, perdiéndose seguimiento.

Conclusiones: La presencia de ESC en un SMD es habitualmente confundida con aplasia pura eritroide aislada si los datos morfológicos y/o citogenéticos de SMD no son evidentes. No obstante la asociación de SMD y ESC, aunque infrecuente, es un hecho reconocido y parece constituir una entidad propia. La causa de ausencia de serie eritroide no está clara pudiendo deberse a una anomalía intrínseca de la célula madre clonal o a destrucción mediada por mecanismo inmune. Es importante el reconocimiento de esta entidad dado que algunos pacientes responden a tratamiento inmunosupresor.