

ESFEROCITOSIS HEREDITARIA Y POLIGLOBULIA CON MASA PULMONAR. ¿SOSPECHA DE NEOPLASIA EN PACIENTE CON TABAQUISMO?

M.A. Fuertes, M.V. Dourdil, E. Bonafonte, I. Izquierdo, M. Malo, S. Valle, *L. Anoro, *C. Tarancón,

**E. Freile y **J.L. De Benito

*Servicio de Hematología. *Servicio de Neumología. **Servicio de Radiodiagnóstico.*

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

Introducción: La esferocitosis hereditaria es una enfermedad hematológica congénita debida a defectos proteicos en la membrana del hematíe y que habitualmente se acompaña de anemia hemolítica que remite total o parcialmente con la esplenectomía. La vida media eritrocitaria acortada se compensa con una hiperplasia eritropoyética expresada por un aumento de los reticulocitos en sangre. La coincidencia en el mismo paciente de esferocitosis, poliglobulia y masa pulmonar suscita el debate diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 64 años, con tabaquismo de 60 cigarrillos al día desde su juventud y diagnosticado a los 30 de esferocitosis hereditaria que no ha sido tratada ni controlada. Es estudiado en Neumología por asenia crónica, disnea de esfuerzo, dolor lumbar, en ocasiones irradiado a EEII y nódulo pulmonar.

Resultados: Rx de tórax: afectación intersticial y masa pulmonar en segmento posterior del LSD, de 4cms y contornos parcialmente bien definidos. Hemograma con 17.1 g de Hb con VCM 94 fl, HCM 34 pg, CHCM 37 g/dl y reticulocitos 9% ($452.000/\text{mm}^3$). Resto del hemograma normal. Bioquímica normal a excepción de bilirrubina total 1.96 e indirecta 1.5 mg/dl. Saturación de O₂, pO₂ y pCO₂ normales. Cifras elevadas de LDH, carboxihemoglobina y eritropoyetina. Estudio funcional respiratorio con disminución de la función ventilatoria de tipo no obstructivo.

La TAC toracoabdominal detecta importantes masas paravertebrales bilaterales, polilobuladas a lo largo de toda la columna torácica con áreas de grasa en su interior, sin erosión de las vértebras adyacentes, una de ellas coincide con la descripción de la masa radiológica pulmonar. Hígado y bazo ligeramente aumentados de tamaño. Las imágenes son altamente sugestivas de hematopoyesis extramedular parespinal. Se programa punción aspirativa que el paciente no acepta.

Conclusiones: La hematopoyesis extramedular es considerada un mecanismo compensador en pacientes con anemia crónica y puede asentarse en hígado, bazo, ganglios, pulmón, riñón, retroperitoneo y zonas paravertebrales. Ráramente es sintomática, pero en ocasiones, su expansión puede crear problemas de espacio o compresión que obliga a su reducción radioterápica o quirúrgica. En este paciente, una broncopatía incipiente con tabaquismo y tasa alta de carboxihemoglobina (8.5%) pueden justificar la ausencia de anemia y la leve poliglobulia exige un importante esfuerzo hematopoyético que busca espacios extramedulares y muestra unas tasas altísimas de reticulocitos.