

CASO CLÍNICO

Mujer de 86 años natural de Barcelona, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, hiperuricemia, hernia de hiato, artropatía degenerativa y glaucoma.

Fue referida a nuestro hospital en 2002 por hallazgo de trombocitosis y leucocitosis en analíticas repetidas desde el año 1999. Se descartaron causas de una trombocitosis reactiva y se realizaron como exploraciones complementarias:

- **Mielograma:** presentó un aspirado medular rico con presencia de las tres líneas hematopoyéticas, con una relación mielo-eritroide en torno a la unidad y un incremento en la serie megacariocítica con elementos de tamaño grande y núcleo hipolobulado. Abundantes cúmulos de plaquetas y sin observación de sideroblastos en anillo.
- **Estudio citogenético:** cariotipo normal (46 XX).
- **Estudio molecular:** BCR-ABL negativo.
- Volúmenes celulares normales.
- **Biopsia medular:** presencia de las tres series hematopoyéticas. Se observan abundantes megacariocitos, la mayoría de tamaño grande y núcleos hipolobulados, que forman agregados. Ausencia de fibrosis.

Con dichas exploraciones se llegó al diagnóstico de una neoplasia mieloproliferativa crónica tipo TE. Dada la edad de la paciente y los factores de riesgo cardiovasculares se inició un tratamiento antiagregante con Aspirina 100 mg/día y tratamiento citoreductor con hidroxiurea hasta suspender por anemización.

En julio del 2007 se realizó un estudio de la mutación V617F de *JAK2* que resultó ser negativo. En 2011 la paciente presenta empeoramiento del estado general con palpación de un polo del bazo, aumento de la LDH, anemia (Hb 110 g/L) y mielema con presencia de células blásticas (>1 %) en sangre periférica. Es por eso que se procede a la revaloración de la paciente:

- **Mielograma:** aspirado seco sin obtener grumo. En sangre medular aislados progenitores de las tres series.
- **Biopsia medular:** fibrosis reticulínica intensa, difusa y colágena focal. La serie megacariocítica está representada por formas atípicas con hipercromasia dispuestas en agregados paratrabeculares. Presencia de agregados eritroides centromedulares presentes en proporción adecuada y ausencia de hematopoyesis intrasinusoidal.
- **Analítica y valoración morfológica de sangre periférica:**

Bioquímica

LDH	1653 /A U/L	[250 – 450]
-----	-------------	---------------

Hemograma

Recuento de leucocitos	10,12 $10^9/L$	[4,00 – 11,00]
Concentración de hemoglobina	137 g/L	[120 – 170]
RDW (Reed Distribut. Width)	18,6 /A%	[10,5 – 17,2]
HDW (Hb Distribut. Width)	37,8 /A g/L	[22,7 – 28,1]
Hematíes hipocromos [%]	3,3 /A%	[0,1 – 2,8]
Recuento plaquetas	77 /B $10^9/L$	[130 – 140]
Neutrófilos segm. % (man.)	27 /B%	[45 – 75]
Neutrófilos no segm. % (man.)	42 /A%	[< 6]
Basófilos % (man.)	3 /A%	[< 2]
Linfocitos % (man.)	12 /B%	[17 – 55]

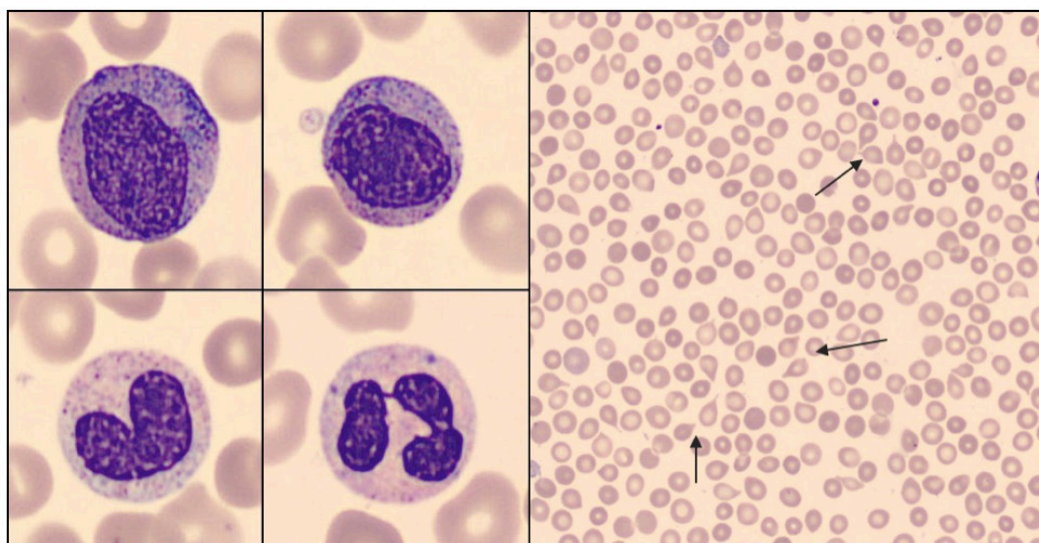


Figura 3: Presencia de signos claros de displasia y abundantes dacriocitos (flechas) en sangre periférica.

Aunque el perfil de pruebas de Biología molecular demostró negatividad para las mutaciones MPL y CALR, los hallazgos morfológicos sugirieron que la paciente presentaba una **Neoplasia Mieloproliferativa tipo Mielofibrosis post Trombocitemia Esencial**.