

SÍNDROME MIELODISPLÁSICO CON TRISOMÍA 8 MÁS HIPOPLASIA ERITROIDE COMO MANIFESTACIÓN AUTOIMMUNE: TRATAMIENTO DE UN CASO

Hernández JJ, Apraiz I.

Hematología y Hemoterapia. Hospital San Eloy. Baracaldo.

Introducción: Sloand et al. postularon que el síndrome mielodisplásico (SMD) con trisomía 8 constituía una entidad diferente del resto de SMD debido a su fisiopatología autoinmune y respuesta a terapia inmunosupresora (Blood 2005;106:841-841-51). Por otro lado, existen escasas comunicaciones de SMD con hipoplasia eritroide, un SMD distinto de hipotético origen autoinmune. De igual forma, se ha comunicado una aproximación terapéutica con inmunosupresores.

Objetivos: Se describe un paciente con SMD con trisomía 8 más hipoplasia eritroide que inicialmente respondió a ciclosporina A (CyA), posteriormente sufrió una recaída, pero consiguió de nuevo la independencia transfusional añadiendo darbepoyetina alfa (DA) al tratamiento.

Métodos: Estudio del caso y revisión de la literatura.

Resultados: Un varón de 76 años nos fue referido en octubre de 2005 debido a una anemia que había requerido 12 concentrados de hematíes (CH) en los últimos 46 días. Su hemoglobina (hgb) inicial fue de 70 g/L; su recuento leucocitario de $4.3 \times 10^9/L$ con un 53% de neutrófilos, 32% linfocitos, 14% monocitos y un 1% de eosinófilos; su recuento plaquetar fue de $330 \times 10^9/L$ y su recuento reticulocitario de $8.9 \times 10^9/L$. Se descartó una infección por parvovirus B19 humano. Una tomografía computerizada no mostró un timoma asociado. En el aspirado de médula ósea (MO) se evidenció una médula hiper celular con displasia multilineal, con un bajo porcentaje de precursores eritroides (4,4%). El cariotipo de MO mostró una trisomía 8. Se detectaron reordenamientos del receptor de células T en las cadenas gamma-1 y gamma-2 con la técnica de reacción en cadena de polimerasa en sangre periférica. El 24 de octubre de 2005 se inició tratamiento con CyA oral a 225 mg cada 12 horas. Las concentraciones de CyA se monitorizaron para alcanzar los niveles terapéuticos entre 300 y 400 ng/ml. El paciente consiguió evitar las transfusiones 6 semanas después de iniciado el tratamiento. En los siguientes meses la hgb se mantuvo entre 100 y 110 g/L. Sin embargo, en el control de Julio de 2006 el hallazgo de una hgb de 85 g/L obligó a transfundir 2 CH y se inició tratamiento con DA a razón de 300 ug/semana. El paciente alcanzó una hgb de 124 g/L al mes de la nueva combinación terapéutica. En noviembre de 2006 la hgb era de 154 g/L con lo que la dosis de DA se redujo a 300 ug cada 2 semanas. En el momento de escribir el resumen la hgb era de 120 g/L, la dosis de CyA de 200 mg/12 horas y la dosis de DA de 300ug cada 2 semanas. En los siguientes 10 meses el paciente no ha vuelto a requerir transfusiones.

Conclusiones: Este caso clínico confirma las observaciones previas acerca de la respuesta de los SMD con trisomía 8 o SMD con hipoplasia eritroide a la CyA, que en este caso también se beneficia de la DA. Además, la fisiopatología autoinmune de un SMD con trisomía 8 podría explicar el origen de la hipoplasia eritroide asociada en nuestro paciente.