

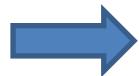
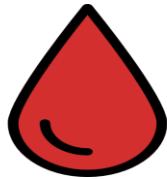
# Varón de 57 años con pancitopenia y aspirado seco.

Juan Díaz Nohales, Omérím Gaona Juárez, Nuria Rausell Fontestad, Javier Furriol Collado, María Soraya Hernández Girón, Empar Mayordomo Aranda.

HUyP La Fe.



Hemograma



- Hemoglobina: 9,2
- Leucocitos: 4.200. Fórmula normal.
- Plaquetas: 50.000

Descartadas las principales causas de citopenias.

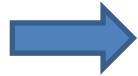


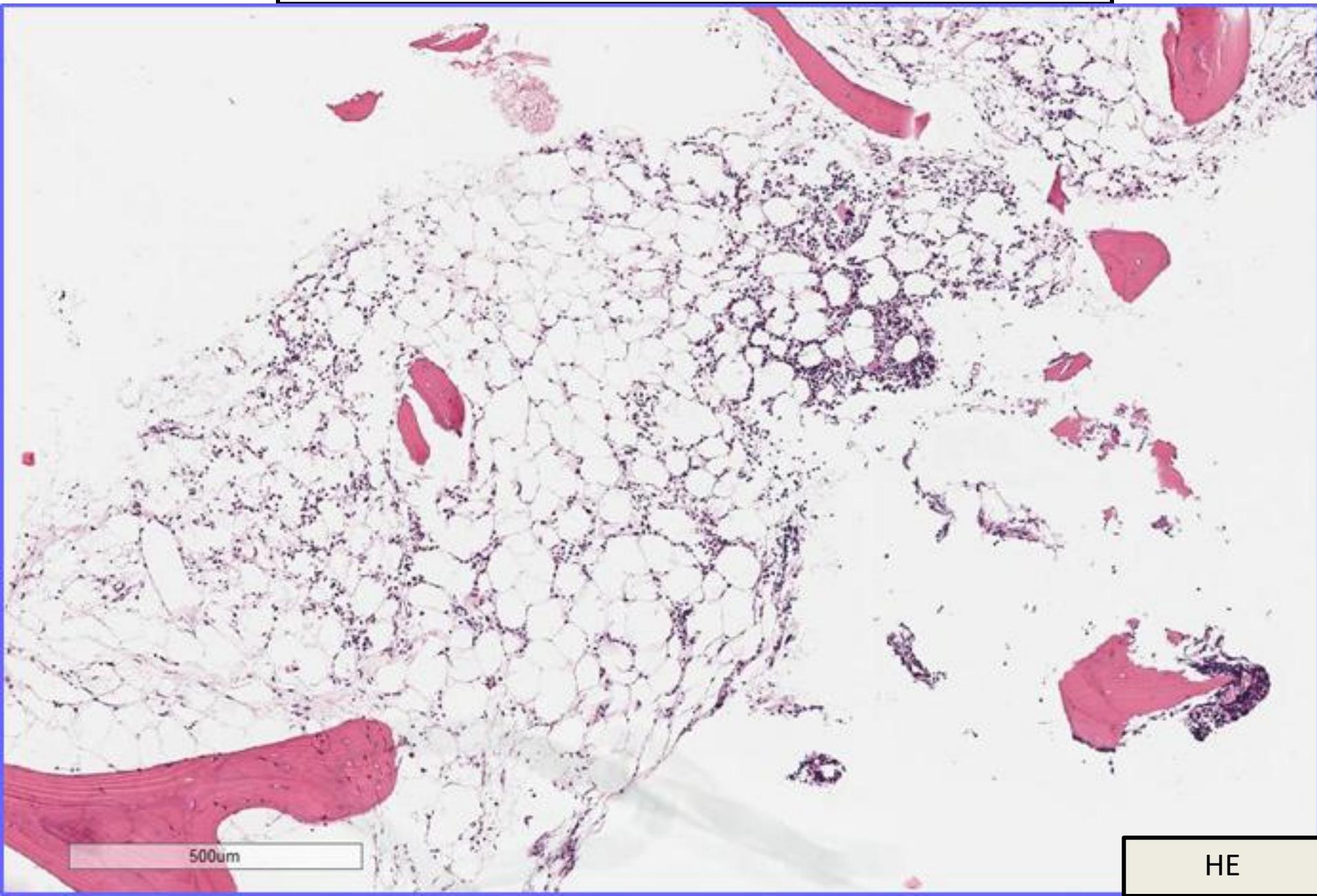
Aspirado medular.



Escaso grumo  
Sin megacariocitos  
Con displasias → 3% blastos

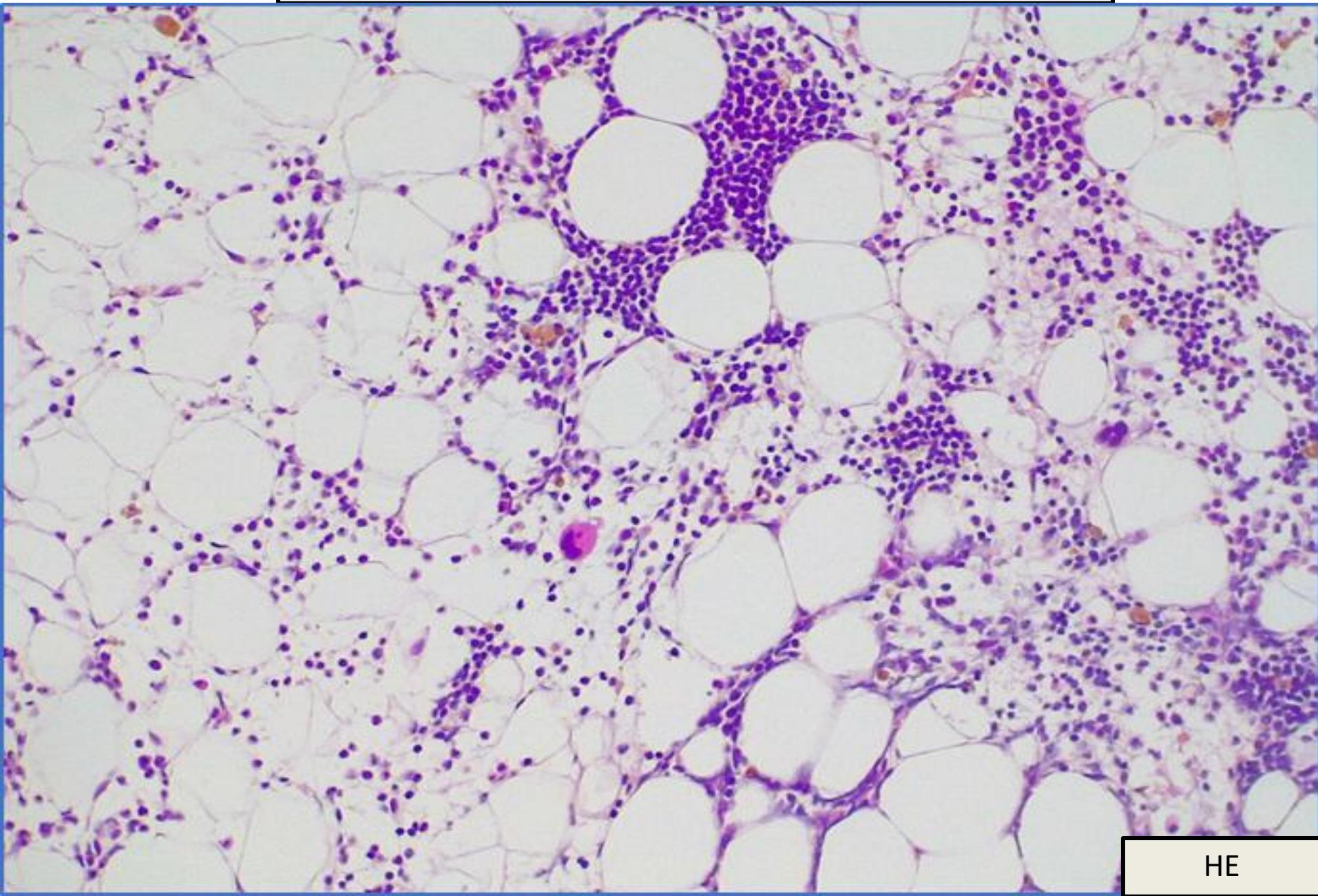
Se realiza biopsia de médula ósea



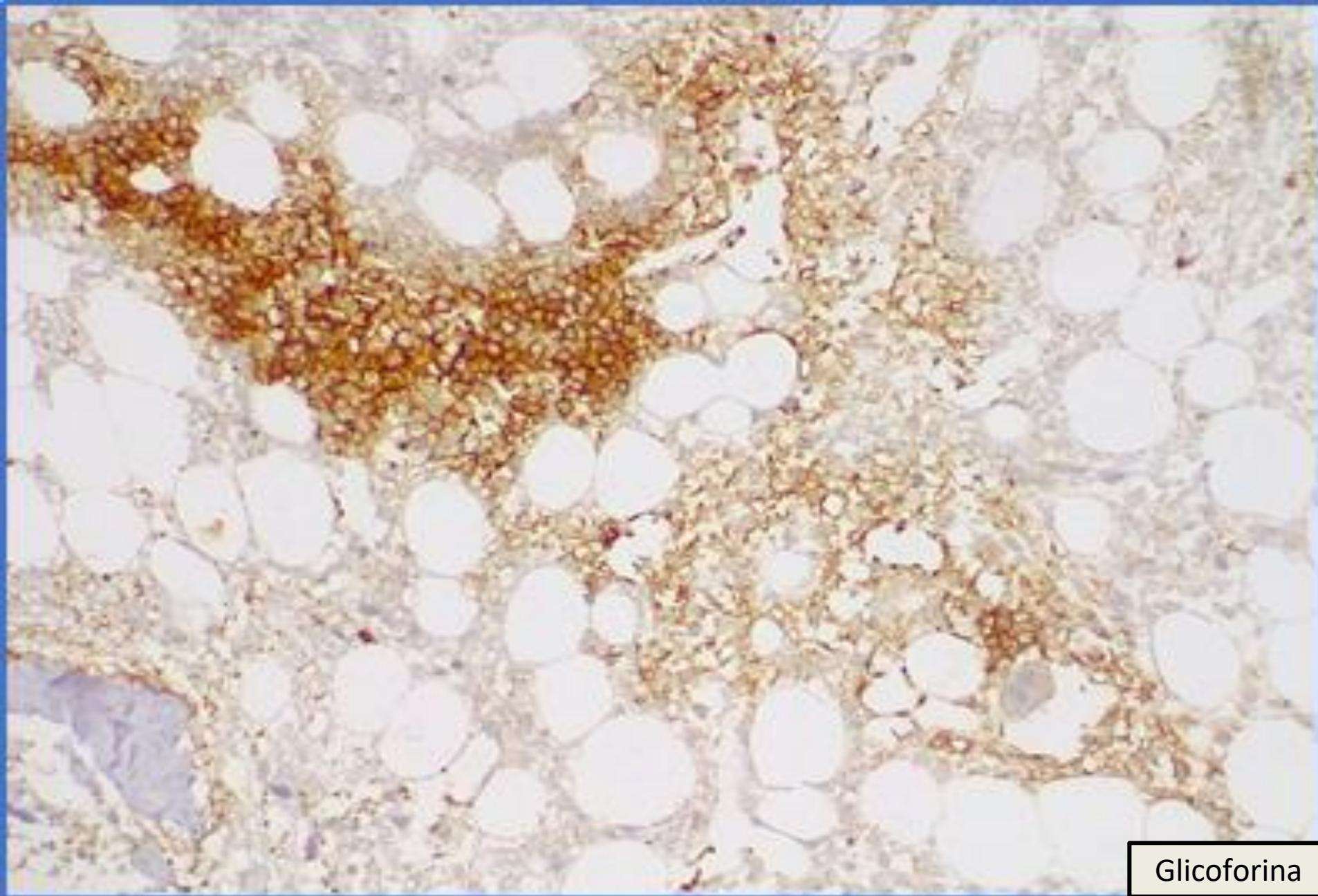


500um

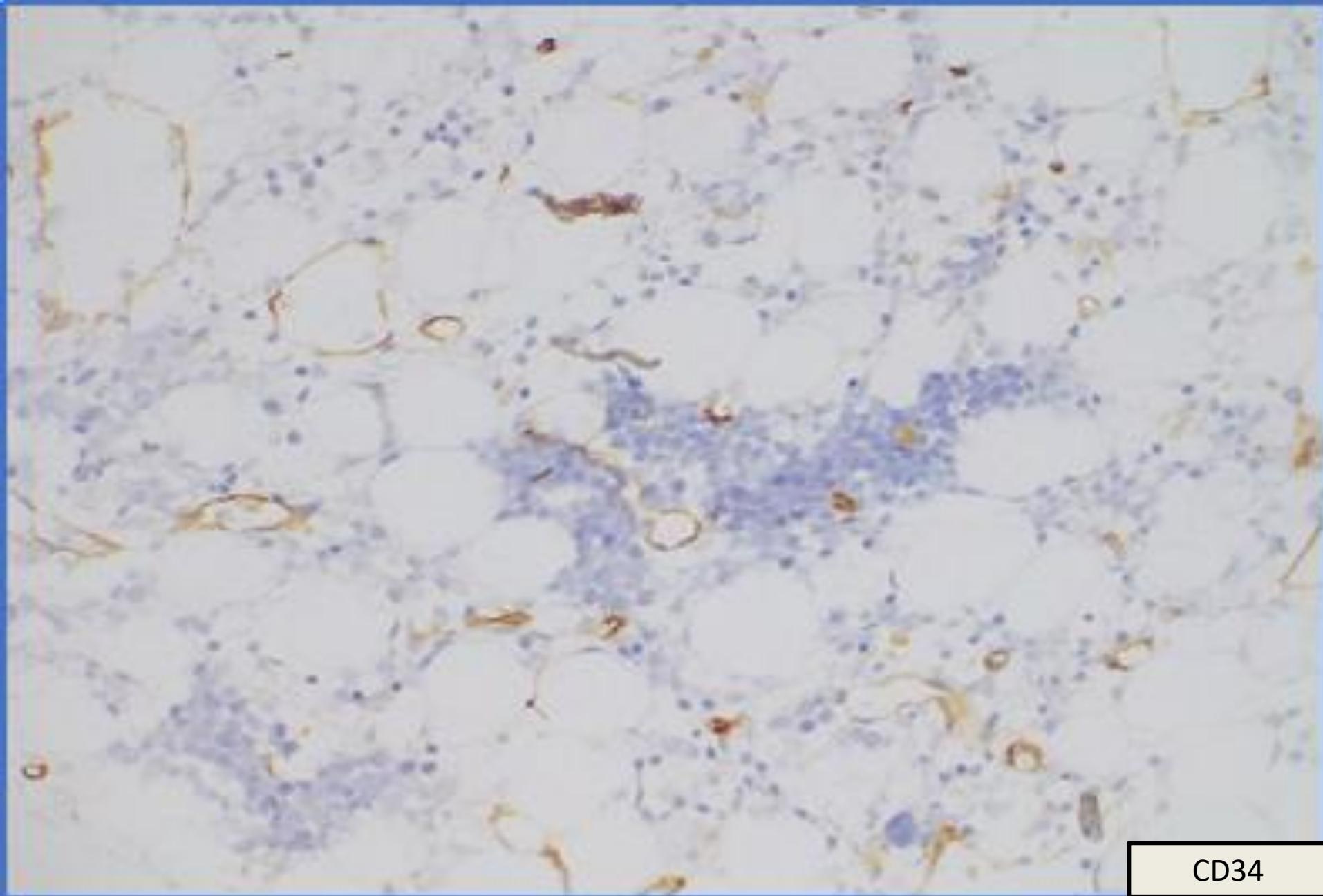
HE



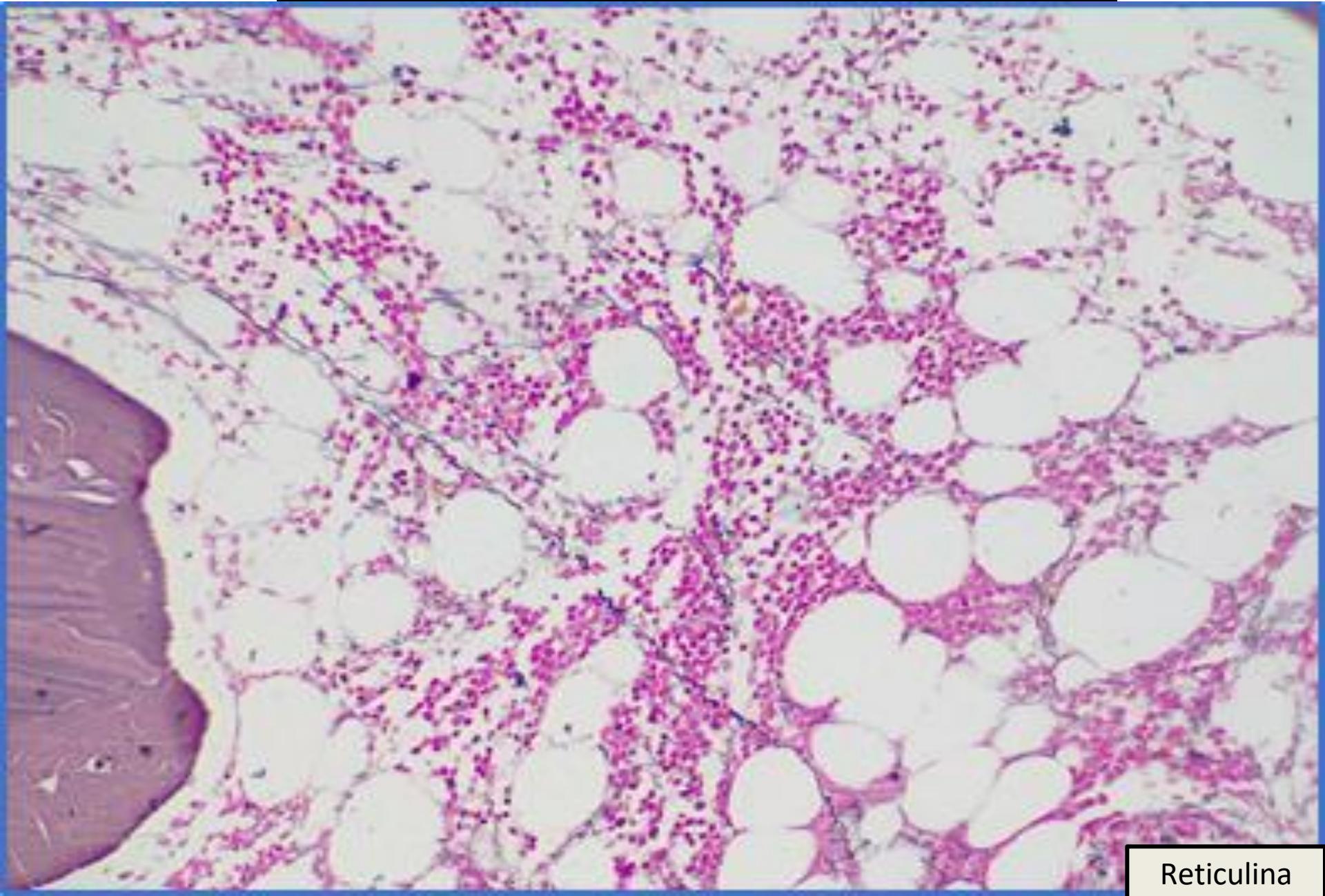
HE



Glicoforina



CD34



Cariotipo

Ausencia de metafases

OGM

Cariotipo normal

FISH SMD

Negativo

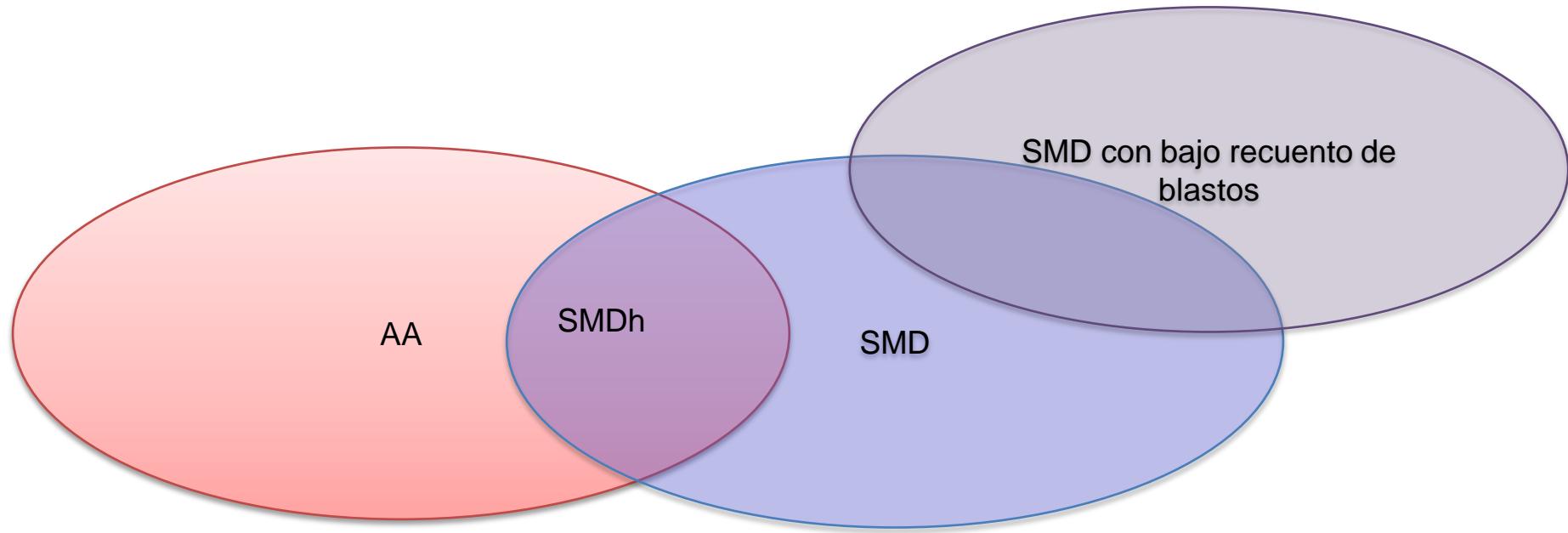
ASXL1+



TET2+

VAF 18%





**Citopenia**  
**M.O. hipocelular 20%**  
**Inversión mielo:eritroide, reducción**  
Megacariocitos  
**Cariotipo normal/ 6p**  
Mutaciones: *PIGA*, *BCOR*  
Edad bimodal

**Citopenia**  
**M.O. hipercelular con **displasia****  
Sideroblastos anillo  
**Mutaciones Splicing:**  
***TET2*+, *ASXL1*+, *DNMT3A*, *SF3B1***  
Cariotipo alterado  
FISH SMD

**Table 4** Integrated cyto-histologic/genetic score (hg-score)

Cytological/histological variables	Score
Requisite criteria	
Bone marrow blasts AND/OR CD34 + cells $\geq 5\%$	2
Bone marrow blasts AND/OR CD34 + cells 2–4%	1
Fibrosis grade 2–3	1
Dysmegakaryopoiesis	1
Co-criteria	
Ring sideroblasts $\geq 15\%$	2
Ring sideroblasts 5–14% <sup>a</sup>	1
Severe dysgranulopoiesis	1
Karyotype (co-criterion)	
Presumptive cytogenetic abnormality <sup>a</sup>	2
Somatic mutation (co-criterion)	
Specific mutation pattern <sup>b</sup>	1

3 puntos en hg-score de Bono --- **SMDh  $\geq 2$  puntos**

**Síndrome Mielodisplásico hipoplásico (SMDh)**  
reconocido como una entidad específica de la  
clasificación WHO 2022:

**Definición:**

<30% de celularidad en BMO en pacientes <70 años

o

<20% de celularidad en BMO en pacientes  $\geq 70$  años

+

**Displasia en al menos una serie**

SMD-LB: <2 % en sangre y <5 % en médula

**Incidencia:**

**10-15%** de todos los SMD

Pacientes + jóvenes (media 50años)

- Requiere diagnóstico integrado:** hematopoyesis ineficaz + displasia + MO hipoplásica + molecular + citogenética (**hg-score dse Bono: a menor puntuación mejor pronóstico**).
- Diagnóstico adecuado **determina el pronóstico y opciones terapéuticas.**
- Citomorfología: Biopsia de médula ósea de calidad:
  - <20-30% celularidad + displasia +/- blastos +/- fibrosis.
  - Excluir otros diagnósticos diferenciales.
- SMDh mejor pronóstico** + pacientes más jóvenes y menor riesgo de evolución a LMA.
- Necesaria más evidencia para pronóstico y evolución.

MUCHAS GRACIAS POR VUESTRA  
ATENCIÓN

