

Expresión de CD10 en células plasmáticas reactivas en síndrome hemofagocítico secundario a síndrome mielodisplásico de bajo grado: reporte de caso

Ignacio Greig-Arellano¹, Constanza Cuadra-Montecino¹, Luis Viveros-Bello¹, Mauricio Chandía-Cabas²

1. Facultad de medicina, Universidad de Concepción, 2. Facultad de medicina, Universidad de Concepción; Servicio de Hematología y Unidad de Anatomía patológica Hospital Regional de Concepción.

Introducción La expresión de CD10 en las células plasmáticas se asocia principalmente a aberrancias en contexto de gammapatías monoclonales, pero en circunstancias normales puede expresarse por inmadurez fenotípica. El síndrome hemofagocítico (SHF) es un síndrome inflamatorio poco frecuente y potencialmente mortal caracterizado por una activación descontrolada de linfocitos T citotóxicos, células NK y macrófagos. En los adultos es en su mayoría secundario y puede ser la forma de presentación de diversas patologías oncohematológicas. Se presenta el caso de un hombre adulto con debut de síndrome mielodisplásico (SMD) de bajo grado con SHF y expresión de CD10 en células plasmáticas reactivas. **Caso clínico** Hombre 49 años, con antecedentes de hipertensión, diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemia, que consulta por adenopatías cervicales, diaforesis nocturna, baja de peso y astenia de 2 meses de evolución. En el scanner de tórax, abdomen y pelvis se evidencian múltiples adenopatías y esplenomegalia. En el laboratorio se observó acentuada bicitopenia, ferritina >4.000 ng/ml, hipertrigliceridemia y LDH elevada. El frotis de médula ósea no fue valorable por hipocelularidad. La citometría de flujo de médula ósea mostró células de gran tamaño con marcadores linfoides B (CD45+d CD19+ CD20- CD34- CD10+ CD38++), lo que planteó el diagnóstico diferencial entre plasmocitos y blastos linfoides B, comprobándose posteriormente que expresaban en forma normal las cadenas ligeras y eran negativos para TdT. La serie eritroide presentó heterogeneidad de expresión de CD36 y CD71. La biopsia de médula ósea mostró 97% de celularidad, aumento de histiocitos, focos de hemofagocitosis y micromegacariocitos y 1% de células CD34+. Con un HScore de 199 puntos, se plantea diagnóstico SHF secundario a SMD de bajo grado y se inicia protocolo basado en etopósido, dexametasona y ciclosporina. El paciente evoluciona con múltiples complicaciones infecciosas e insuficiencia respiratoria, requiriendo cuidados críticos. Posteriormente evoluciona en forma satisfactoria y continúa seguimiento en hospital de referencia. **Discusión** El SHF es una entidad poco frecuente y potencialmente fatal, que debe considerarse como diagnóstico diferencial en cuadros febriles persistentes, citopenias y elevación de marcadores inflamatorios. En este contexto, la expresión de CD10 en células plasmáticas puede ser normal y plantear un desafío en el diagnóstico diferencial inicial de la causa desencadenante del SHF.

FINANCIAMIENTO:

No hay