

Histiocitosis no Langerhans con compromiso multisistémico en paciente con Leucemia Linfoblástica Aguda B en remisión.

Nelson Lobo-Villarroel¹, José Tomás González-González¹, Francesca Guidotti-Cortesi², María Teresa Morgan-Siefer², Felipe Chang-Li³, Juhi Datwani-Datwani³

1. Hematólogo, Unidad de Hematología, Hospital San Juan de Dios, 2. Hematóloga, Unidad de Hematología, Hospital San Juan de Dios, 3. Residente de Medicina Interna, Sede Occidente, Universidad de Chile

INTRODUCCIÓN:

Se ha reportado la asociación entre una histiocitosis con otra neoplasia hematológica, principalmente con patología mieloide. La asociación con Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) es muy rara y generalmente se trata de formas localizadas de Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL). Presentamos el caso de un paciente con antecedente de LLA-B que desarrolló una Histiocitosis de Células no Langerhans (HCNL) con compromiso multiorgánico mientras estaba con quimioterapia de mantención.

CASO CLÍNICO:

Masculino de 43 años, sin comorbilidades ni hábito tabáquico y con historia de exposición a pesticidas desde la adolescencia, que debutó con pancitopenia, diagnosticándose LLA-B común, CD20 positivo con SNC1. El estudio molecular fue negativo para t(9;22) p210, p190 y para t(4;11); la citogenética no fue procesada. Se inició protocolo CALGB 10403 con Rituximab. Tras la inducción logró la remisión completa con Enfermedad Residual Medible (ERM) negativa. La ERM al final de la consolidación también fue negativa, manteniendo riesgo estándar y pasando a protocolo de mantención con Mercaptopurina, Metotrexato, Vincristina y Dexametasona. A los tres meses de iniciada la mantención aparecieron nódulos dolorosos en ambas extremidades inferiores, sin síntomas B. El PET-CT evidenció extenso compromiso, con nódulos hipermetabólicos intraparotídeos, pulmonares bilaterales, pancreáticos, hepáticos, duodenal, peritoneales, óseos y subcutáneos. La biopsia de ambos nódulos de extremidades inferiores mostró proliferaciones de células histiocíticas CD68 y S100 positivas, con CD1a y Langherina positivos focales en una que otra célula. Se concluyó HCNL. La médula ósea estaba libre de neoplasia. No había evidencia clínica de Linfohistiocitosis Hemofagocítica. Dado que las drogas recomendadas para el tratamiento de HCL son parte de la quimioterapia que el paciente había estado recibiendo como mantención de la LLA-B, prescribimos un ciclo de Cladribina en monoterapia. Con respuesta parcial en PET-CT de control se indicó reinducción con Vinblastina y Prednisona logrando resolución casi completa del extenso compromiso, persistiendo viabilidad en región mastoidea izquierda, que se irradiará previo a solicitar Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos de consolidación.

DISCUSIÓN:

Presentamos un caso poco frecuente de asociación entre LLA-B e histiocitosis, escasamente reportada en la literatura. Los casos descritos presentan una temporalidad similar al nuestro siendo la leucemia la primera neoplasia en aparecer. Se ha propuesto la transdiferenciación (por hallazgo del mismo reordenamiento de IgH en ambas neoplasias) o un progenitor común que explique la asociación. Clínicamente sospechamos HCL pero el estudio inmunohistoquímico no fue compatible, tampoco se pudo catalogar la dentro de una de las HCNL específicas listadas por la OMS. Las terapias propuestas en guías internacionales para HCL permitieron lograr una respuesta casi completa en nuestro paciente.