Reporte de un caso de Leucemia linfática crónica/ Linfoma Linfocítico Pequeño con t(8;14) y compromiso de Sistema Nervioso Central

Gloria Patricia Moreno-Gómez[1], Vivianne Torres-Godoy[2], Diego Soto-Flores[3], Francisco Reiser-Valdeverde[4], Cristian Carrasco-Lara[4]

1. Facultad de Medicina Instituto de Medicina Universidad Austral de Chile - Hospital Base Valdivia, 2. Hematóloga - Facultad de Medicina Instituto de Medicina Universidad Austral de Chile, 3. Hematólogo - Hospital Base de Valdivia, 4. Anatomopatólogo - Hospital Base Valdivia

INTRODUCCIÓN:

La Leucemia Linfocítica Crónica/Linfoma Linfocítico Pequeño (LLC/LLP) es una neoplasia B madura indolente, caracterizada por la proliferación de linfocitos B monoclonales con un inmunofenotipo típico CD5+, CD23+, restricción de cadenas ligeras. En casos atípicos, se han descrito alteraciones genéticas de alto riesgo como el reordenamiento de MYC (t(8;14)). Existen escasas series de casos que informan pronóstico adverso y desenlace desfavorable.

CASO CLÍNICO:

Hombre de 60 años, sin antecedentes. Consultó por diaforesis nocturna y baja de peso no cuantificada de 2 meses de evolución, sin fiebre.

EXAMEN FÍSICO:

adenopatías cervicales bilaterales de 1 cm e inguinales mayor a derecha de 15 mm, hemograma Hb 13.4g/dL; Gb 61.140/ ?L; blastos 2%; RAL 53.800/?L; plaquetas 57.000/?L, ácido úrico 11.8 mg/dL, Crea 1.98 mg/dL, GT/GPT 235/82 U/L, FA 385 U/L, BT 0.43 mg/dL , Ca 8.3 mg/dL, P 5.1 mg/dL , K 4.36 mEq/L , LDH 5714 U/L. Evoluciona con dolor neuropático en las 4 extremidades. TC cuello y TAP: Extenso compromiso adenopático supra e infradiafragmático y esplenomegalia.

MIELOGRAMA:

Sugerente de Trastorno linfoproliferativo crónico (TLPc). Citometría de flujo (CMF) de sangre periférica: 69% de células clonales con el inmunofenotipo: CD5 +/-, CD10 -, CD 23 +/-, CD 19+, CD20+, CD 79 b +. Cadenas Kappa – y Cadenas Lambda +. LLC/LLP podría tratarse de una transformación prolinfocítica. Biopsia de médula ósea (MO): extensamente infiltrada por TLPc de células B pequeñas. Ciclina -D1 (-) y SOX-11 (-).

FISH MO:

positivo t(8;14) (Figura 1), negativo t(11;14).

CARIOGRAMA:

trisomía 12 y monosomía 13.

INICIÓ R-CHOP. PET-CT:

remisión completa posterior a 4 ciclo. Posteriormente evoluciona con paraparesia y hemiparesia de extremidad superior izquierda.

PUNCIÓN LUMBAR (PL):

Proteínas 10.9 g/L Leuco: 471 Mono: 99%.

CMF:

positiva compromiso por TLPc de células B. Recibió QMT intratecal bisemanal, 6 dosis, con CMF LCR a la 4ª dosis negativa. Se pesquisó parálisis de MOE izquierdo con mayor compromiso motor, sin alteración del nivel de conciencia.

PL:

Pandy +++, prot 3.35 g/L, Gluc 55 mg/dL, Gb 27 (100% mono). TC cerebro c/c sin lesiones agudas. EMG y RMN cerebral c/c: compatibles con polineuropatía axonal motora aguda paraneoplásica, recibió 5 días de IgEV 0.4g/Kg. Inició QMT Block BBR-AAR, con adecuada evolución clínica.

DISCUSIÓN:

Este caso es concordante con una progresión atípica de LLC. El cariotipo con trisomía 12 y monosomía 13, más el inmunofenotipo con expresión

de CD5 y CD23 respaldan el diagnóstico. La LLC/LLP con translocaciones de MYC es una entidad rara, que parece estar asociada con características pronósticas adversas y desenlace desfavorable. El compromiso del SNC en la LLC rara vez se presenta (<1%), y no existe una terapia estándar para el compromiso del SNC en la LLC. Se han descrito uso de Ibrutinib, Pomalidomida y Venetoclax. La inmunoquimioterapia asociada a quimioterapia intratecal ha sido sugerido como tratamiento efectivo.