

RÁPIDA EVOLUCIÓN A SÍNDROME DE RICHTER EN PACIENTE JOVEN CON LLC-B SIN CRITERIOS BIOLÓGICOS DE MAL PRONÓSTICO. COEXISTENCIA AL DIAGNÓSTICO DE CLON DE LNH DE ALTO GRADO

López L, Alonso J, Martín J, Colado E, Olazabal J, Arcos MJ, Encinas C, de la Fuente I, Caballero D.

Servicio de Hematología, hospital clínico universitario de Salamanca.

Caso clínico: Se describe el caso de una paciente de 47 años, diagnosticada en marzo de 2006 de una LLC B estadio II/B forma no mutada, ZAP 70 y CD38-, sin alteraciones citogenéticas de mal pronóstico. Recibe tratamiento con R-CHOP x 6 ciclos alcanzando muy buena respuesta parcial. Dos semanas después presenta empeoramiento del estado general siendo diagnosticada de síndrome de Richter con afectación exclusivamente de MO y sangre periférica, con inmunofenotipo CD23+, ZAP 70+ y CD38+, y delección en 17p.

Progresó bajo tratamiento con R-ESHAPx1, por lo que se realizó tratamiento de rescate con bloque 1 de consolidación para LAL-AR 2003. Se obtuvo respuesta parcial, siendo programada para alotrasplante emparentado de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica con régimen de acondicionamiento no mieloablativo (fludarabina+melfalan+antiCD20). En las 12 horas previas al inicio del acondicionamiento presenta dolor intenso en pelvis y tercio proximal de ambos fémures, demostrándose progresión con infiltración masiva de MO.

Se inicia tratamiento con alemtuzumab, del cual recibe un total 13 dosis de 30mg. Progresó bajo tratamiento, decidiéndose rescate con rituximab (1000mg/m²/24 horas x 1 día), ara-C(3g/m²/12 h x 4 días) e idarrubicina (12mg/m²/24h x 3 días). Mala evolución, falleciendo dos semanas más tarde por fracaso multiorgánico.

En el diagnóstico postmortem se objetivó enfermedad medular y ganglionar masiva. Destacar la rapidez de la transformación de la LLC, la afectación inicial exclusiva medular y de sangre periférica, junto con las características inmunofenotípicas de las células del LNH.

Conclusiones: De forma retrospectiva se observa la existencia al diagnóstico, en el aspirado medular, de un 5% de células grandes por morfología, un 3% de células con el inmunofenotipo descrito en la transformación, y un 3% de células con 17p-. Sostenemos que el clon del LNH de alto grado ya estaba presente al diagnóstico, siendo seleccionado por su resistencia a la inmunoterapia.