Leucemia Mieloide Crónica en fase acelerada con inv(3)(q21q26) y Linfoma no Hodgkin-T concomitante. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

Peña C*, Encina A, Martí MJ, Legües ME, Undurraga MS

Sección Hematología, Laboratorios de Referencia Nacional, Hospital del Salvador

Introducción: La Leucemia Mieloide Crónica (LMC) es la neoplasia mieloproliferativa crónica más frecuente. Se presenta en fase crónica con una translocación t(9;22) o cromosoma Philadelphia como única anormalidad en el 90% de los casos. Un 10% se presenta con alteraciones citogenéticas adicionales. La asociación con inv(3)(q21q26) se ha reportado en el sólo el 1% de los casos. Por otro lado, la concomitancia de LMC y Linfoma no Hodgkin (LNH) es extremadamente rara.

Caso Clínico: Paciente de 23 años de sexo femenino, sana previamente. Consultó por 1 mes de dolor abdominal y síndrome febril. Al examen físico, destacó una paciente febril, con esplenomegalia de 25cm bajo el reborde costal y adenopatías cervicales anteriores de 2cm. El hemograma mostró Hb 7.3 g/dL, leucocitos 600.000/mm³, plaquetas 250.000/mm³ y fórmula con reacción leucemoide. El estudio de médula ósea fue compatible con una LMC en fase acelerada (FA). El estudio citogenético mostró una t(9;22)(q34;q11.2) y una inv(3)(q21q26) en el 100% de las células analizadas. Se inició tratamiento con hidoxicarbamida y leucoféresis con buena respuesta. Continuó con Imatinib, el cual debió ser suspendido por pancitopenia. Permaneció con hidoxicarbamida. A los tres meses presentó nuevas adenopatías axilares e inguinales de 6-8cm. Se realizó biopsia que mostró infiltración linfoide, cuya inmunohistoquímica confirmó un LNH-T periférico de alto grado. Inició quimioterapia con ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona (CHOP). La paciente evolucionó con reducción de las adenopatías, pero clínicamente empeoró y evolucionó a crisis blástica (CB) mieloide de la LMC por lo que se decidió manejo paliativo. Falleció a los 14 meses del diagnóstico.

Discusión: La inv(3)(q21q26) es considerada una alteración citogenética recurrente en leucemias mieloides agudas y síndromes mielodisplásicos, y se ha descrito en un bajo porcentaje de LMC en FA o CB. Esta alteración está asociada a una mala respuesta a tratamiento y a una corta supervivencia. La CB extramedular de LMC se presenta en ganglios hasta en un 30%, pero en esta paciente se descartó por inmunohistoquímica. La presencia simultánea de LMC y LNH es extremadamente inusual, existiendo muy pocos casos reportados, especialmente con LNH T. Según nuestro conocimiento, este es el primer caso reportado de LMC en FA con inv(3)(q21q26) y LNH-T concomitante