

LEUCEMIA PROLINFOCITICA T (LPL T) VARIANTE CÉLULA PEQUEÑA TRATADA CON ANTI CD52 Y TRASPLANTE ALOGÉNICO DE DONANTE HLA IDENTICO NO RELACIONADO

J.M. Bosch Benítez, E. Golvano Guerrero, M.C. Losada Castillo, M. Tapia Martín, M. Caballero Gómez, R. Fdez Martín, J.D. Glez. Sanmiguel, F. Fdez. Fuertes, J.M. Vicente García, M. Díaz Sanchez y J.M. Díaz Cremades

Servicio de Hematología. Hospital Insular. Las Palmas.

La LPL T es una neoplasia postmítica de alta agresividad, con hiperleucocitosis, poliadenopatías, visceromegalias, poliserositis y afectación cutánea. Se distinguen 3 variantes, la regular formada por linfocitos medios, citoplasma basófilo y núcleo regular con nucleolo evidente, una forma con núcleo irregular y una de célula pequeña cuyo nucleolo sólo es visible en la microscopia electrónica (ME). Esta variedad era erróneamente clasificada en el pasado de LLC T. Mujer de 44a remitida en abril/03 por leucocitosis. A la EF destacaban adenopatías laterocervicales y axilares bilaterales de 2cm. En hemograma L = $108 \times 10^9/L$ (linfocitos: $97250/mm^3$), Hb = 108gr/L, VCM = 105fL, Pla = $157 \times 10^9/L$. La LDH = 249Ui/L (190). El frotis mostró linfocitos de talla pequeña, escaso citoplasma basófilo y núcleo algo irregular sin nucleolo prominente. El TAC mostró únicamente adenopatías axilares y laterocervicales bilaterales de 2 cm. La MO mostraba una infiltración linfocítica del 80% con patrón intersticial en histología. El IF era CD2, CD3, CD4, CD5 CD7 +. El cariotipo era normal. La ME reveló la presencia de nucleolo. Se inició tto. con anti CD52 x4 ciclos con respuesta completa. Se realiza TMO no relacionado en Oct /03. Es dada de alta a los 2 meses en pauta descendente de esteroides y Cy-A. Ingresó en Marzo/04 por cuadro diarreico importante que obliga a NPT. Presentó antigenemia + a CMV tratada con ganciclovir. Se realizó colonoscopia+biopsia que no fue dta. La paciente sufre deterioro progresivo con alteración enzimas hepáticas y pancitopenia, objetivándose cuadro abdomen agudo siendo IQ de perforación ileal. La paciente se traslada a UVI objetivándose trombopenia importante y aumento LDH, se realizó biopsia que fue normal presentando en SP esquistocitos por lo que se suspende Cy-A y se inicia tacrolimus y plasmáferesis siendo éxito. La variante célula pequeña de la LPL-T representa un 20% de los casos. El IF mas frecuente es T CD4 con expresión intensa de CD7. La alteración cromosómica más común la inv 14 que conlleva la yuxtaposición del protooncogen TCL1 al loci del RCT alfa. Otra anomalía común es la trisomía o iso Cr 8 con posible sobreexpresión de la proteína codificada por c-myc sin reordenamiento de este gen. El reordenamiento del gen MTCP1 se da en los casos con t(X;14) con yuxtaposición al RCT alfa. La inactivación del gen ATM se da en aquellos casos con rupturas de 11q23. La LPL-T es habitualmente refractaria a los tto. QTP habituales. El anti CD52 induce respuestas completas en muchos casos aunque no duraderas. El TMO alogénico en series cortas de pacientes consigue remisiones duraderas aunque con una mortalidad elevada, por lo que dada la edad avanzada habitual de estos pacientes el TMO no mieloblástico pudiera ser una alternativa.