

SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS CRÓNICOS B BICLONALES: A PROPÓSITO DE 5 CASOS

Orero M^a. Collado R^a. Miguel A^a. García J.A^b. Mora C^c. Iglesias R^a. Martínez A^a. García S^a. Carbonell F^a.

^aHematología Consorcio Hospital General. Universidad de Valencia. ^bAnatomía Patológica Consorcio Hospital General. ^cHematología Hospital de Alcoy. Valencia.

Introducción: Los síndromes linfoproliferativos B (SLPC-B) son el resultado de la proliferación de una clona de células B bloqueada en un determinado estadio de diferenciación. Sin embargo, en hasta un 4,8 % de SLPC-B puede detectarse la coexistencia de 2 clonas aberrantes de células B fenotípicamente diferentes y no relacionadas. Esta situación es particularmente frecuente en la LLC coexistiendo 2 LLC con diferente clonalidad. En otras ocasiones, lo que se encuentra es la coexistencia de dos SLPC-B diferentes. En el presente trabajo estudiamos la incidencia en nuestro centro (junio 2002-mayo 2007) de SLPC-B biclonales en un grupo de 266 pacientes diagnosticados de SLPC-B con expresión periférica, así como sus características clínico-biológicas.

Casos clínicos: Se han detectado 5 pacientes (incidencia 1,8%) con coexistencia de 2 clonas con diferente cadena ligera. No se ha detectado la coexistencia de dos SLPC-B con la misma cadena ligera de superficie. Describimos las características clínicas, morfología, inmunofenotipo y citogenética de los 5 casos con SLPC-B biclonales. El margen de edad fue de 72 a 81 años. La distribución por sexos fue de 2 hombres y 3 mujeres. La media de linfocitos era $12,1 \times 10^9/L$ (6,2-23,5). Respecto al inmunofenotipo, 2 casos (nº 1 y 2) fueron clasificados como LLC biclonal, 2 (caso nº 3 y 4) fueron LLC (CD5⁺ y CD23⁺) + linfoma de probable origen postfolicular (CD5⁻ y CD10⁻) y el caso nº 5 fue clasificado como LLC (CD5⁺ y CD23⁺) + linfoma folicular (CD5⁻ y CD10⁺). El análisis por FISH fue realizado en 3 pacientes mostrando dos casos (nº 1 y 3) trisomía 12 y un caso (nº 5) t (14;18). En el análisis molecular, un paciente (caso nº1) presentó 2 bandas de diferente tamaño para las regiones FR3 de la IgH. Ningún paciente presentó síntomas B ni adenopatías significativas pero sí se detectó esplenomegalia en el caso nº 4 (LLC + linfoma post-folicular). Ninguno de los pacientes que siguen controlándose en consultas externas de hematología (3 de 5 pacientes) han requerido tratamiento hasta el momento actual presentando una supervivencia de >1 mes, >14 meses y >35 meses respectivamente.

Comentarios: Es importante el reconocimiento de un SLPC-B biclonal y su diagnóstico diferencial con otras entidades principalmente con la LLC atípica y la linfocitosis B policlonal. Ello tiene implicaciones clínicas puesto que podemos encontrar dificultad para establecer un adecuado estadiaje. Además, en estos pacientes se ha descrito peor pronóstico y pueden requerir tratamiento de forma más temprana, sobre todo en aquellos casos en los que coexiste LLC y otro SLPC-B no LLC.