

LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA CON ASPECTO MORFOLÓGICO DE MADURACIÓN: CASO EXTREMADAMENTE INFRECUENTE

S. Ramírez, J.A. Quesada, A. García, K. Gómez, E. Martín, J.N. Rodríguez, M.V. Moreno, A. Palma, A. Amián, A. Fernández

Servicio de Hematología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La LAL con maduración es una variante morfológica propuesta por Kim *et al.* Su diagnóstico exige un 20% o más de linfoblastos y que más del 20% de las células de la médula ósea muestren una maduración posterior a prolinfocito pero con un inmunofenotipo que no difiera del linfoblasto leucémico. El curso clínico es desfavorable, con independencia de otros factores pronósticos.

Caso clínico: Niña de 10 años de edad con hepatoesplenomegalia y adenopatías inguinales, axilares, laterocervicales y submandibulares. En sangre periférica: Hb 76 g/L, leucocitos $122,9 \times 10^9/L$ (blastos 54%), plaquetas $42 \times 10^9/L$. Aspirado de médula ósea: 83,75% de blastos de tamaño heterogéneo, escaso citoplasma agranular y sin vacuolas, núcleo redondo de cromatina moderadamente condensada y nucléolos no siempre visibles. Inmunofenotipo: CD19(+), CD20(+het), CD10(++), CD45(+d), CD22(+het), IgM κ it +, CD38(+d) con expresión de CD36 como marcador aberrante, compatible con LLA preB (EGIL-B3). Cariotipo normal y sin alteraciones en el estudio por hibridación *in situ* y por biología molecular indicativas de alteraciones genéticas de mal pronóstico. La respuesta al tratamiento con prednisona del protocolo BFM 95 de riesgo alto fue pobre y se continuó con dicho protocolo. El día +33 (tras inducción) presentaba persistencia de enfermedad (90% de blastos en médula ósea). Tras el cuarto bloque de quimioterapia de consolidación persistía un 7% de células blásticas. Al finalizar la reinducción presentaba en médula ósea un 0.08% de enfermedad residual, con $3.0 \times 10^9/L$ en sangre periférica. Se inició tratamiento de mantenimiento. Con posterioridad la paciente ha recibido trasplante de donante no emparentado (estando en esta situación).

Conclusiones:

- La variante LLA con aspecto maduro debe diferenciarse de la LLA típica.
- La morfología madura de los blastos no está relacionada con un inmunofenotipo específico.
- Al existir una mayor persistencia de las células leucémicas en fase G0, a diferencia de las células de las LLA típicas, le confiere mayor resistencia a quimioterapia, con peor respuesta y pronóstico.
- Aunque en nuestra experiencia la variante de LLA con maduración no es tan frecuente como la descrita en la literatura, la evolución con tratamiento quimioterápico ha sido invariablemente desfavorable.