**N°:10**

**Afectación cutánea y ganglionar como manifestación de crisis blástica extramedular de Leucemia Mieloide Crónica**

María ÉlidaCenturión,José Zarza, Alba Armoa

**Introducción:**

La leucemia mieloide crónica (LMC) es una enfermedad mieloproliferativa crónica que evoluciona por estadios que se presentan de forma consecutiva: fase crónica, fase de aceleración y crisis blástica. La crisis blástica inicial (CBI) es poco frecuente, pudiendo manifestarse con infiltración blástica extramedular en ganglios, sistema nervioso central y otros órganos. La afectación de la piel es un evento extremadamente raro.

Reportamos el caso de un paciente con LMC, que debutó con una CBI que involucró sitios extramedulares (piel y ganglios) y cuya respuesta al tratamiento con mesilato de imatinib (Glivec™) fue excelente.

**Caso clínico:**

Varón de 62 años de edad, que consulta por un cuadro de un mes y medio de evolución de astenia, disnea de grandes esfuerzos, pérdida de peso aproximadamente 5 kg, sensación febril y agrandamiento de ganglios linfáticos cervicales.

Examen físico: palidez de piel y mucosas, hepatomegalia a 5 cm del reborde costal derecho (RCD), esplenomegalia a 12 cm del reborde costal izquierdo (RCI), adenomegalias cervicales, axilares e inguinales de 2 a 3 cm de diámetro. Ausencia de dolor óseo y de actividad purpúrica.

Examen físico dermatológico: placas eritemato-violáceas sobreelevadas confluentes, no descamativas ni pruriginosas, de gran tamaño, de bordes irregulares y límites difusos, que afecta la espalda en su práctica totalidad.

Hemograma: hemoglobina 98 g/l, hematocrito 0,30 l/l, glóbulos blancos 485 x 109/l, Neutrófilos 38%, Promielocitos 1.0 %, Mielocitos 20%, Metamielocitos 21%, Bandas 15%, Blastos 4%, Eritroblastos 2%, Plaquetas: 440. x 109/l L, Reticulocitos 0.1%.

Aspirado de médula ósea con aumento de la relación mielo/eritroide, hiperplasia granulocítica en todos los estadios madurativos, blastos de 3.5% con morfología mieloide e hiperplasia megacariocítica (Compatible con LMC en fase crónica).

Citogenética: presencia de cromosoma Filadelfia en el 70% de las células analizadas en sangre periférica y en el 90 % de las células en médula ósea

Biopsia ganglionar y de piel: presentan hallazgos compatibles con infiltración masiva por blastos mieloides.

En base a estos hallazgos clínicos, laboratoriales, histológicos y citogenéticos se realiza el diagnóstico de ***LMC Ph (+) en crisis blástica extramedular (ganglios y piel).***

Recibe tratamiento con hidroxiurea 2 gr/día V.O. por dos semanas, luego mesilato de imatinib (Glivec™) 600 mg/día V.O. de forma continuada, logrando la desaparición de la esplenomegalia, adenomegalias y de las lesiones en piel, con normalización del hemograma (Remisión Completa Hematológica).

**Comentario:**

La LMC debuta habitualmente en fase crónica (95%), luego de unos años evoluciona a la fase acelerada y luego de pocos meses a la crisis blástica, que es indistinguible de una leucemia aguda. La CBI es relativamente rara (<5 %), que esta CBI sea extramedular también lo es, y más rara aún es la afectación de la piel, como ocurrió en nuestro paciente. Destacamos la extraordinaria respuesta al tratamiento.