

## NEOPLASIAS TRAS TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN PACIENTES AFECTOS DE ANEMIA DE FANCONI: NUEVOS DESAFÍOS DE UNA VIEJA ENFERMEDAD

Elorza I, Díaz de Heredia C, Ortega JJ, Olivé T y Sánchez de Toledo J.

*Servicio de Oncología y Hematología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona.*

**Introducción:** La Anemia de Fanconi (AF) es una enfermedad constitucional caracterizada por fragilidad cromosómica, insuficiencia medular progresiva y malformaciones congénitas. En la actualidad los avances desarrollados en el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) han permitido aumentar la supervivencia de estos pacientes aunque la adquisición de aberraciones cromosómicas progresivas y la toxicidad de los tratamientos dan lugar a neoplasias que ensombrecen el pronóstico a largo plazo.

**Objetivo:** Estimar la probabilidad de desarrollar neoplasias en pacientes afectados de AF tras TPH.

**Pacientes:** Desde Junio 1985 a Enero 2007 fueron transplantados en nuestro centro 30 pacientes afectados de AF. La mediana de edad al diagnóstico fue de 7 años (1-11) y al trasplante de 8 años (3-17). Se realizaron 14 TPH de hermano idéntico (HI) y 16 de donante alternativo (DA).

**Resultados:** Cinco pacientes desarrollaron una neoplasia post-trasplante: leucemia mieloblástica aguda (LMA), síndrome mielodisplásico (SMD), adenocarcinoma faríngeo, carcinoma epidermoide de lengua y carcinoma basocelular. La probabilidad estimada de desarrollar una neoplasia tras TPH en nuestros pacientes es del 20% a los 10 años, 40% a los 15 años y 70% a los 20 años post-trasplante. Todos los casos de neoplasia se han presentado en pacientes sometidos a TPH de HI debido a que este grupo tiene un seguimiento más largo.

Dos pacientes transplantados en el contexto de un SMD al diagnóstico, desarrollaron dos años post-trasplante una hemopatía maligna: LMA y SMD. Ambos pacientes recibieron un segundo TPH. El paciente que presentó el SMD desarrolló 10 años después del segundo trasplante una LMA y actualmente está en fase de tratamiento. El otro paciente está vivo y bien tras 12 años del segundo TPH.

Tres pacientes presentaron carcinomas 9, 15 y 18 años post-trasplante a las edades respectivas de 26, 25 y 27 años. El paciente con adenocarcinoma faríngeo falleció por progresión del tumor. El paciente con carcinoma epidermoide de lengua requirió exéresis y radioterapia local por invasión ganglionar y actualmente presenta múltiples leucoplaquias que requieren tratamiento periódico con láser de CO2. El paciente afecto de carcinoma basocelular evolucionó favorablemente tras exéresis quirúrgica.

**Conclusiones:** La probabilidad estimada de desarrollar neoplasias tras TPH en pacientes con AF es del 20% a los 10 años, 40% a los 15 años y 70% a los 20 años post-trasplante. La presencia de neoplasias aumenta la morbilidad y mortalidad a largo plazo. El tratamiento adecuado de estas neoplasias en la actualidad no está bien definido dado que su toxicidad puede magnificar la predisposición al cáncer de estos pacientes. Es aconsejable evitar otros factores de riesgo de cáncer como el tabaquismo, infección por papiloma virus humano, exposición a rayos ultravioleta,... y realizar un seguimiento estrecho a largo plazo.