

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, PERFIL BIOLÓGICO, SUBTIPOS INMUNOLÓGICOS Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA T

Calvo-Villas JM, Marrero C, Luzardo H, Golvano E, Raya JM, Molinés A, Tapia M, Cuesta J, Lemes A, Bosch JM, Molero T.

Club de Citología de la Asociación Canaria de Hematología.

Introducción: No existen muchas publicaciones que hayan analizado la relación entre las características de la leucemia linfoblástica aguda con inmunofenotipo T (LLA-T) en relación con la respuesta al tratamiento.

Objetivo: Analizar retrospectivamente las características biológicas y clínicas que se asocian a la respuesta al tratamiento en pacientes con LLA-T.

Pacientes y métodos: Se incluyen 43 pacientes, entre Agosto 1983 y Mayo 2007, de 7 instituciones de la Comunidad Canaria. Hemos registrado los datos demográficos, las características clínicas, los valores hematológicos y las características de los blastos. La clasificación inmunofenotípica EGIL de la LLA-T se sistematizó en: 1. LLA-T inmadura (EGIL TI y TII), y 2. LLA-T común/madura (subtipos EGIL TIII y TIV). Los pacientes pediátricos recibieron protocolos LSA-L2, SHOP o MRC UKAL XI LAL-T y la LAL del adulto se trataron con esquemas para LAL de alto riesgo de los grupos PETHEMA (57,2%), MRC UKAL XI LAL-T (17%) o similares. En 10 pacientes se realizó un trasplante de progenitores hematopoyéticos (4 autólogos y 6 alogénicos) después de la remisión completa (RC). Para la estadística comparativa se utilizó la prueba de Chi cuadrado y el test de Fisher, y para la supervivencia el método de Kaplan y Meier y la prueba de log-rank.

Resultados: La mediana de edad fue 24 años (rango 4-62) con 8 niños < 12 años; distribuidos en 34 hombres y 9 mujeres; En 22 individuos (51,2%) la LLA-T se presentó con masa mediastínica, 4,7% con afectación del sistema nervioso central y 15 tenían adenopatías en 3 o más regiones. Los recuentos leucocitarios variaron entre 0,5 a $757 \times 10^9/L$ (mediana $33,3 \times 10^9/L$), hemoglobina < 100 g/L se detectó en el 34,9% y plaquetas < $100 \times 10^9/L$ en el 53,5%. Los linfoblastos tenían morfología L2 (FAB) en el 60%. 35% de las LAL-T expresaban un subtipo inmunológico de inmadurez (2 EGIL TI + 13 EGIL TII) y 65% eran maduros (14 EGIL TIII + 12 EGIL TIV). 20,9% mostraba un cariotipo anormal. 38 pacientes alcanzaron RC después de la quimioterapia de inducción. Entre las características de la LLA-T, sólo un ECOG < 2 se asoció a obtener RC tras la inducción. La mediana de supervivencia global (SG) fue 52 meses (1-168+) y la SG estimada a 5 años para los que no alcanzaron RC fue 0% comparado con el 48,04% para los que sí la alcanzaron. En la SG las diferencias se encontraron en: ECOG > 2 (log rank test $p=0,001$), presencia de hepatomegalia ($p=0,005$) o esplenomegalia al diagnóstico ($p=0,004$), subtipos inmaduros de LAL-T ($p=0,03$), expresión de CD34 en los linfoblastos ($p=0,04$) y el fallo en conseguir RC después de la terapia de inducción ($p=0,003$).

Conclusión: Nuestros datos en relación con la asociación entre las características de la LAL-T con la respuesta al tratamiento son similares a los publicados. Los subtipos inmunológicos más inmaduros de LAL-T, la expresión de CD34 y el fallo en la obtención de RC con el tratamiento de inducción se asociaron a una menor supervivencia.