

TRATAMIENTO, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DE LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS INFANTILES: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

S. Lorente de Uña, C. Moragues, A. Contento Gonzalo, M. Alcalá Peña, M.E. González, A.I. Rodríguez, A.I. Heiniger
Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Regional Universitario Carlos Haya (Materno Infantil). Málaga

Introducción: El síndrome mielodisplásico (SMD) es una patología muy infrecuente en niños, constituye menos del 5% de las hemopatías malignas. Existe una gran confusión en la definición y clasificación de los SMD del niño, en los que es frecuente el solapamiento entre formas de SMD y síndrome mieloproliferativo (SMP). Puede presentarse como una fase previa al desarrollo de leucemia mieloide aguda. La evolución suele ser acelerada y fatal si no se tratan de forma temprana.

Material y método: Estudiamos 8 pacientes diagnosticados en nuestro centro de SMD infantiles (5 LMMJ – 1 Trombocitopenia amegacariocítica – 1 citopenia refractaria displasia multilinea- 1 AREB). Con un seguimiento mínimo de 120 días. Nuestro objetivo fue analizar las características clínicas y la evolución de los pacientes pediátricos diagnosticados de SMD. Las variables cualitativas se analizaron mediante chi-cuadrado y test no paramétricos para las cuantitativas.

Resultados: La media de edad fue de 4 años (rango 1-13). La media de leucocitos al diagnóstico fue de $23.460 \times 10^9/L$ (3670-63450) y de hemoglobina fetal 15% (1-55). Presentaron citogenética desfavorable 13% (1 paciente con monosomía 7) e intermedia 87% (6). El 63% (5) fueron sometidos a TPH alógeno. En 100% (5) el donante fue HLA-idéntico y el 60% (3) fue de DnE. Se utilizó médula ósea en 3 y cordón umbilical en 2. El régimen de acondicionamiento fue mieloablativo en todos los casos. Se utilizó CsA + MTX en todos los casos como profilaxis del EICH. Un 50% (4) desarrollaron EICH-a y un 25% (2) fue grado II-IV; no hubo EICH crónico. Un 75% (6) presentó hepatomegalia al diagnóstico, de los cuales el 83% (5) han fallecido ($p=0,03$). Un 87% (7) desarrollaron esplenomegalia, sólo a 1 (13%) se le realizó esplenectomía previa al TPH sin influir en la mortalidad. La media de leucocitos al diagnóstico en los fallecidos fue de $32.500 \times 10^9/L$ y en los no fallecidos de $8.300 \times 10^9/L$ ($p=0,04$). Un 63% (5) han fallecido, 4 de ellos con diagnóstico de LMMJ. De los 5 sometidos a TPH un 60% (3) se encuentran con vida, mientras que el 100% (3) en los que no se realizó TPH han fallecido ($p=0,07$).

Conclusiones: Los pacientes pediátricos con SMD presentan una evolución fatal tal y como se describe en la literatura. En nuestra serie observamos como factor pronóstico favorable la cifra de leucocitos al diagnóstico y la presencia de hepatomegalia. La supervivencia más larga se consigue tras el TPH y debe considerarse como primera opción terapéutica, al ser el único tratamiento que ha demostrado capacidad curativa en estos pacientes.