

EFICACIA Y PERFIL DE SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO EN PRIMERA LÍNEA CON PENTOSTATINA/CICLOFOSFAMIDA/BEXAROTENO EN PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDES/SÍNDROME DE SÉZARY

C. Calderón, F. de la Cruz, A. Marín-Niebla, E. Carrillo, J. Falantes, M^a.L. Martino, I. Espigado, J.A. Pérez Simón
*Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Virgen del Rocío.
 Sevilla/Instituto de Biomedicina de Sevilla*

Fundamentos: La micosis fungoides (MF) y el síndrome de Sézary (SS), cuando se acompaña de afectación extracutánea, sangre periférica/médula y/o ganglios linfáticos, constituyen el 65% de los linfomas cutáneos T. Aunque no hay un tratamiento estándar en primera línea, los análogos de purinas (pentostatina, 2CDA, fludarabina), y su asociación sinérgica con fármacos alquilantes como la ciclofosfamida, han demostrado eficacia en las neoplasias cutáneas T. Los retinoides como el bexaroteno, tanto en tratamiento como en mantenimiento, han mostrado también resultados muy prometedores en los linfomas T cutáneos. En el presente estudio analizamos la eficacia y perfil de seguridad de la combinación PCB (pentostatina, ciclofosfamida, bexaroteno) en pacientes con MF/SS.

Pacientes y métodos: Entre 2002 y 2010 se trataron 8 pacientes, (5M: 3F) con MF/SS en estadios IA (1), IIA (2), IIIA (2), IVA (3) según la EORTC/ISCL y con criterios de tratamiento sistémico, con el esquema PCB (P: 4 mg/m²/d iv junto con C: 600 mg/m²/d iv cada 14 días, total 8 ciclos; B: 150 mg/m²/d vo x 14 días y posteriormente a 300 mg/m²/d). Al diagnóstico, 5 pacientes (62.5%) presentaban prurito, 7 (87.5%) afectación de SP, 2 (25%) de médula y 7 (87.5%) adenomegalias (TAC). Cinco pacientes (62.5%) tenían síntomas B, 6 (75%) elevación de LDH y/o b2mg y 2 (25%) citopenias. Siete recibieron PCB en primera línea y 1 en rescate, habiendo recibido 5 de ellos tratamiento previo (4 PUVA, 2 Metotrexate, 2 RT local y 3 esteroides). Se realizó profilaxis con trimetoprim-sulfametoxazol, aciclovir y estatinas, junto con monitorización de lípidos y función tiroidea (y tratamiento con tiroxina en los casos necesarios). La respuesta se evaluó según los criterios ISCL/EORTC (Olsen, Blood 2007) y la toxicidad según la escala CTCAE v3.0.

Resultados: La respuesta global (RG) fue del 87,5% (7/8) con 4 RC (57%). Dos pacientes (25%) presentaron neutropenia grados 3-4 con infecciones de repetición en 1 (12.5%), se observaron 2 casos de insuficiencia renal (1 de ellos con síndrome de lisis tumoral; ambos con factores de riesgo) y 2 de hipertrigliceridemia leve asociada a bexaroteno. Con un seguimiento medio de 25 m (Rango: 1-104), 5 pacientes siguen en RC y 1 ha recaído a 3 meses del fin de tratamiento. Dos pacientes (25%) han fallecido (1 infección, 1 toxicidad y comorbilidad asociada), ambos con diagnóstico de síndrome de Sézary.

Conclusiones: 1. PCB es una combinación segura y eficaz con alta tasa de respuestas en pacientes con micosis fungoides/síndrome de Sézary. 2. El tratamiento conjunto y coordinado entre hematólogos y dermatólogos es imprescindible para un óptimo manejo.