

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: RESULTADOS EN NUESTRO CENTRO TRAS 15 AÑOS DE EXPERIENCIA

M.R. Prieto Bonilla, A. Contento Gonzalo, M.S. Díaz Gallardo, M. Alcalá Peña, M.E. González, A. Jiménez, A.I. Heiniger

Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Regional Universitario Carlos Haya (Hospital pediátrico). Málaga

Introducción: La Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) constituye una entidad particular de Leucemia Mieloide Aguda (LMA) con una morfología característica y una alteración citogenética y molecular específica, t(15;17)(q22;q21)(PML/Rar α). La presentación clínica puede variar desde síntomas inespecíficos hasta asociarse a una coagulación intravascular diseminada (CID) en algunos casos. La incidencia es muy baja en edades pediátricas (5-7%), considerándose de mejor pronóstico que el resto de LMA en niños, especialmente desde la utilización del ácido-trans-retinoico junto con antraciclinas como tratamiento.

Material y métodos: Analizamos 4 pacientes pediátricos diagnosticados de LPA desde septiembre de 1999 hasta el momento actual. Todos los pacientes fueron diagnosticados de LMA-M3 (FAB)/Leucemia promielocítica aguda OMS desde punto de vista citológico, citogenético y molecular. El tratamiento recibido fue el protocolo para tratamiento de LPA del grupo PETHEMA-1999 (2 pacientes) y 2005 (2 pacientes), con un seguimiento mínimo de 5 meses (5-139 meses).

Resultados: La edad media fue de 4 años (rango 2-7). La mediana de leucocitos al diagnóstico de $3.285 \times 10^9/L$ (2.600-19.810) y de plaquetas $19.000 \times 10^9/L$ (80.00-73000). La clasificación según los grupos de riesgo fue un 25%(1) bajo, 50%(2) intermedio y 25%(1) de alto. Al diagnóstico no observamos hallazgos compatibles con coagulación intravascular diseminada. Un paciente presentó clínica hemorrágica cutánea leve por trombopenia. Un 25%(1) presentó alteraciones citogenéticas asociadas (t (4;6) e inv. 7), sin observar diferencias en la evolución clínica o molecular. Ningún paciente presentó infiltración del SNC. Al día +21 un 75%(3) se encontraba en RC, siendo el PML-Rar α positivo en un 100%. En el día +35 el 100% se hallaban en RC, persistiendo positivo en todos los casos el reordenamiento molecular. En los controles moleculares durante la consolidación 3 y el mantenimiento fueron negativos en los 4 casos (100%). Los 4 pacientes completaron el tratamiento, sin observar síndrome de ATRA. En 2 pacientes hubo necesidad de reducir dosis de ATRA, en un 20% y 50%, con buena tolerancia y respuesta. La causa de la reducción fue por eosinofilia, clínica digestiva y hepatotoxicidad grado III OMS. No observamos en nuestra serie recaídas de la enfermedad, ni *éxitus*. No encontramos relación entre la evolución clínica y los grupos de riesgo.

Conclusiones: Los paciente con diagnóstico de LPA tienen un pronóstico favorable confirmandose esto en pacientes de edad pediátrica. En nuestra serie observamos una buena tolerancia al tratamiento con ATRA. Logrando remisión molecular tras los ciclos de consolidaciones y manteniéndose posteriormente.