

SÍNDROME MIELODISPLÁSICO INFANTIL: RESULTADOS DEL TRASPLANTE ALOGÉNICO

C. Pérez de Soto, E. Gil Espárraga, A. Molinos Quintana, J. Sánchez, R. Morales Camacho, J.A. Pérez Simón, J.M. Hurtado de Mendoza

Unidad Clínica de Gestión de Hematología. Unidad Clínica de Genética, Reproducción y Medicina Fetal. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Introducción: Los SMD suponen el 4% de las neoplasias hematológicas en la infancia siendo, por tanto, una entidad muy poco frecuente. La clasificación de la WHO modificada por Hasle en 2003 incluye la citopenia refractaria infantil (CR), la anemia refractaria con exceso de blastos (AREB) y la anemia refractaria con exceso de blastos en transformación (AREB-T). La monosomía 7 es la única alteración citogenética altamente sugestiva de SMD en niños. Con menos frecuencia se han referido niños con SMD y anomalías citogenéticas complejas. El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es el único tratamiento curativo en los SMD avanzados si bien, dado lo infrecuente de esta patología, no existen largas series de pacientes sometidos a trasplante.

Objetivos: Analizar los resultados del alo-TPH en pacientes con SMD infantil.

Pacientes, material y métodos: De 1999 a 2011 se han sometido a trasplante alogénico en nuestro centro 6 pacientes con SMD infantil. La edad media al diagnóstico ha sido de 6.2 años (4-14 años), 4 casos de SMD primario (2 citopenias refractaria, 2 casos de anemia refractaria con exceso de blastos) y 2 casos de SMD secundario a quimioterapia (AREB y CR) por tumor sólido y por linfoma linfoblástico respectivamente. Los cariotipos encontrados han sido: 47,XX(+8), 45,XX(-7), cariotipo complejo con 2 líneas celulares: 46,XX, del (5)(q14), -9, -18, -21q / 44,XX, del (5)(q14), -9, 17p-, -18, -21, 21q-, -22 (forma secundaria), dos casos sin alteraciones en el cariotipo y t(X;20)(q13.1q13.3) [alteración no descrita previamente en esta patología]. Antes del trasplante dos pacientes recibieron tratamiento con ciclosporina A (CyA) y quimioterapia con IDICE, respectivamente, sin respuesta. Los otros 4 pacientes recibieron alo TPH como primera línea de tratamiento. 4 pacientes recibieron alo-TPH de donante no emparentado y otros 2 de hermano HLA idéntico. En 3 casos la fuente de progenitores hematopoyéticos ha sido médula ósea, en 2 sangre periférica y uno sangre de cordón umbilical. En todos los pacientes se empleó acondicionamiento mieloablativo. La profilaxis EICH se realizó con CyA y metotrexato en 3 casos, CsA en 2 casos y CyA y prednisona en uno.

Resultados: Tres pacientes permanecen en remisión completa con quimerismo completo del donante con una mediana de seguimiento postrasplante de 6 años (3-12 años). Una paciente presentó un fallo de implante tardío y ha sido sometida a un segundo ALO-TPH pendiente de evaluar. Han fallecido dos pacientes, una paciente por recaída 3 meses después del TPH, y el 2º paciente por complicaciones infecciosas durante un 2º TPH que se realizó por fallo de implante tras el primer trasplante.

Conclusiones:

- El SMD es un diagnóstico muy infrecuente en la infancia.
- Nuestra casuística confirma que el alo-TPH permite obtener curaciones en un porcentaje importante de enfermos.