

Registro Argentino de Enfermedades Hematológicas. RAEH. Registro LLC.

Argentine Registry of Hematology Diseases (RAEH)

Cabrejo M¹, Fernández G. H¹

¹Sanatorio Municipal Julio Méndez ObSBA

mariacabrejo@fibertel.com.ar

Fecha de recepción: 06/11/2016
Fecha de aprobación: 07/12/2016



ARTÍCULO
ORIGINAL

HEMATOLOGÍA
Volumen 20 n° 3: 300 - 303
Septiembre - Diciembre 2016

Palabras clave: LLC leucemia linfocítica crónica,
epidemiología,
Registro Argentino.

Keywords: CLL chronic lymphocytic leukemia,
epidemiology,
Argentine Registry

Introducción.

La leucemia linfática crónica representa el 30% de todas las leucemias, siendo la leucemia más frecuente en adultos mayores en Occidente. Su incidencia varía según la población en estudio: es conocida su baja incidencia en países de Asia y algunos de Latinoamérica, por ejemplo en Bolivia, donde constituye el 5,7% de todas las leucemias con una incidencia de 0,2/100.000 habitantes.

La Sociedad Argentina de Hematología desarrolló en el 2011 el primer registro de LLC, cuya principal finalidad es epidemiológica y clínica, y que, si se dispone de un seguimiento suficiente, tendrá como objetivo el estudio de la supervivencia e, indirectamente,

de la prevalencia. Es un registro abierto a pacientes de diagnóstico reciente, nacional, prospectivo con un periodo retrospectivo de 12 meses, multicéntrico y observacional.

Los datos son cargados en forma electrónica a través de la página oficial de la Sociedad Argentina de Hematología.

En su estructura cuenta con diferentes niveles de seguridad y con la seguridad de protección de datos conforme a la ley 25.326. Son casos registrables todos aquellos pacientes con diagnóstico de LLC mayores de 18 años en la República Argentina a partir del año 2011.

El registro tiene diferentes ventanas con diferentes solapas. Comprende:

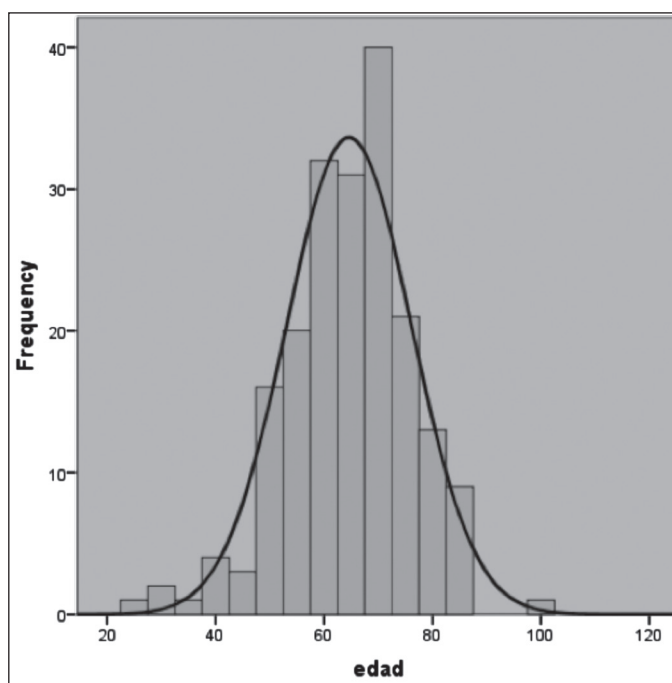
1. Datos personales de identificación del paciente.
2. Presentación y antecedentes.
3. Laboratorio.
4. Medula ósea.
5. Citometría de flujo.
6. Citogenética / FISH.
7. Evolución / Clasificación.
8. Tratamiento / Seguimiento.

Resultados

Características demográficas

De acuerdo con los datos obtenidos, 27 centros hematológicos (CABA, Buenos Aires, Córdoba, Neuquén, Chubut, Chaco, Catamarca, Entre Ríos, Formosa, La Pampa, Río Negro, La Rioja y Santiago del Estero) reportaron al registro (periodo 2011-2016) 263 pacientes, con una edad promedio de 65 años y un ligero predominio por el género masculino (1,5/1).

La distribución por edad se muestra en el siguiente gráfico:

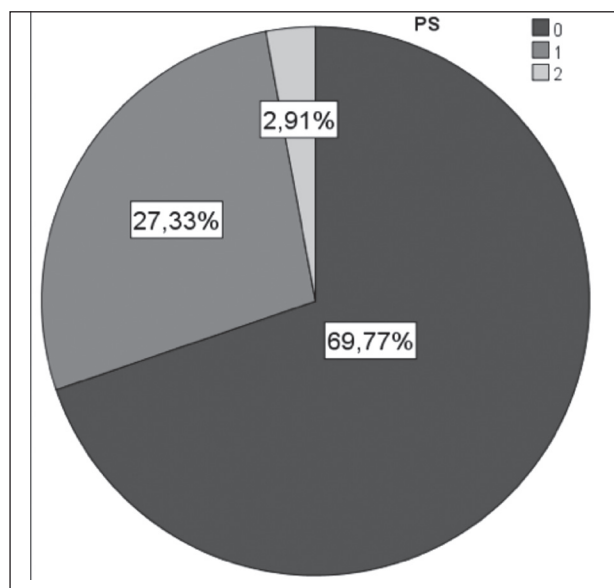


Al diagnóstico el 80% se encontraban asintomáticos, sin indicación de tratamiento, y el 20% sintomático. Tenían antecedentes de enfermedades linfoproliferativas en familiares de 1° grado el 5% de ellos y antecedentes de neoplasias sólidas previas

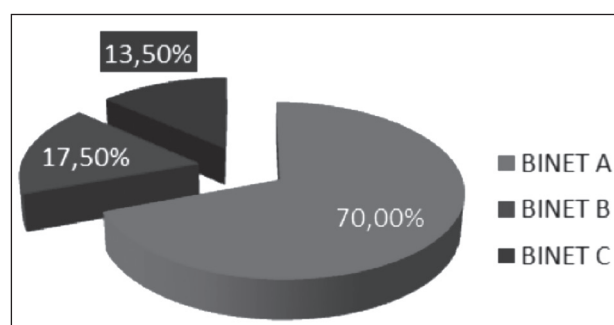
al diagnóstico de LLC el 7%, siendo el tumor más frecuente el de localización gastrointestinal. La mayoría con un buen estado funcional (0-1); el 80% con un índice de comorbilidad de Charlson bajo entre 0 y 2.

Datos de Laboratorio

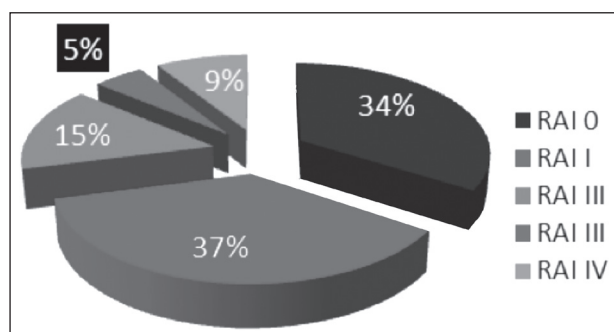
| Característica | Valor promedio | Rango |
|-------------------|--------------------------|-----------------------------------|
| Hemoglobina | 13,3 g/dl | (5,2 -14,8) g/dl |
| Leucocitos | 38.000 /mm ³ | (5600 – 348.000)/ mm ³ |
| Linfocitos | 75% | (50%-96%) |
| Plaquetas | 191.000 /mm ³ | (8000 – 341.000) /mm ³ |
| β2 microglobulina | 2,4 mg/dl | (1,3 -8,2) mg/dl |



Estadios de Rai y Binet



| | |
|---------|--------|
| BINET A | 70% |
| BINET B | 17,50% |
| BINET C | 13,50% |



| | |
|---------|-----|
| RAI 0 | 34% |
| RAI I | 37% |
| RAI II | 15% |
| RAI III | 5% |
| RAI IV | 9% |

Las alteraciones citogenéticas (por FISH y citogenética convencional) son parte del estudio de pacientes con LLC, ya que constituyen a la vez un factor pronóstico y predictivo. En el registro la alteración más frecuente fue la delección 13q14, presente en el 44 % de los casos, y de la delección 17p que se detectó en el 18% de los casos.

Estado mutacional de la región variable de la cadena pesada de las inmunoglobulinas (IGHV)

La mutación somática de los genes que conforman las cadenas VH de las inmunoglobulinas de los linfocitos B normales tiene valor pronóstico conocido desde hace más de una década y cuando la homología con la línea germinal es superior al 98% (no mutada) se constituye un factor adverso. Son muy pocos los pacientes del registro que tienen este estudio por la falta de disponibilidad amplia de esta práctica. Son 75 pacientes en total, en 58,9% mutado y en 44,1% no mutado.

Tratamiento

Recibieron tratamiento 51 pacientes, como se muestra en la siguiente tabla:

| PACIENTES N 51 | TRATAMIENTO |
|----------------|-------------|
| FCR | 25 (49%) |
| Metpred + R | 5 (10%) |
| CLB + R | 6 (11,7%) |
| BR | 7 (13,7%) |
| Ibrutinib | 3 (5,8%) |
| otros | 5 (10%) |

El esquema más utilizado fue FCR con los siguientes resultados:

| PACIENTES con FCR N=25 | RESPUESTA |
|---------------------------|-----------|
| RC (12) | 48% |
| RP (7) | 28% |
| RG (19) | 76% |
| No R (1) | 4% |
| No evaluable (5) | 20% |

La mortalidad a la fecha es del 3,4% (9 eventos) todos secundarios a la enfermedad de base (tratamiento)

to y/o progresión). Con respecto a la supervivencia el 80% están vivos a los 80 meses.

Conclusión

Las características clínicas de los pacientes del registro son similares a las reportadas por los registros de otros países de Occidente, fundamentalmente de Latinoamérica, si bien el número de pacientes y el seguimiento es corto para sacar conclusiones al respecto.

Estos resultados serán ampliados anualmente y no sería posible sin la colaboración de todos los profesionales que, con su esfuerzo, participan del primer registro argentino de LLC de la Sociedad Argentina de Hematología.

Declaración de conflictos de interés:

Los autores declaran que no poseen conflictos de interés.

Agradecimientos:

Drs: Alzueta Abel, Arbelbide Jorge Alberto, Barberis Marcela Alejandra, Beligoy Luis Enzo, Bezares Raimundo F, Burgos Rubén Ángel, Cornejo Beatriz Lilian, Crisp René Leonor, Custidiano María del Rosario, De Goycochea Diego Alejandro, De León Andrés, Dupont Juan, Enrico Alicia, Ferini Gonzalo, Fischman Laura, Giménez Conca Alberto, González Jacqueline Susana, Heller Viviana Beatriz, Kornbliht Laura Inés, Lafalce Diana, Moiraghi Beatriz, Moro Diego, Noya Laila Mariana, Ochoa Paola Andrea, Pavlovsky Astrid, Pavlovsky Carolina, Peretz Federico Sebastián, Robín María Cristina, Rodríguez Mónica, Tamashiro Mónica, Williams María