

Experiencia de LMC en Pediatría en la Argentina

Karina D'Aloi

*Servicio de Hemato-Oncología
Hospital General de Niños Dr Pedro de Elizalde - Bs. As.*

E-mail: karinadaloï@yahoo.com.ar



CONFERENCIA

HEMATOLOGÍA, Vol.17
Número Extraordinario
XXI CONGRESO
Octubre 2013

La LMC representa el 2% de las leucemias pediátricas con una incidencia anual aproximada de 1 por millón en menores de 20 años. La baja casuística motivo nuestro interés en recopilar los casos de la Argentina de los últimos 15 años.

Evalúamos retrospectivamente 52 pacientes con diagnóstico de LMC desde ENE/97 hasta FEB/2013. Todos tenían al diagnóstico menos de 18 años. Pertenecen a 16 centros: CABA, Bs. As, Santa Fe, Chubut, Entre Ríos, Mendoza, Neuquén, San Juan, Tucumán y Jujuy.

De los 52 pacientes, 48 debutaron en fase crónica (92,3%) y 4 lo hicieron en crisis blástica (7,7%). La distribución por sexos fue 1:1. Se evaluaron parámetros clínicos y de laboratorio. La esplenomegalia se presentó en 45 pacientes (86,4%) y la hepatomegalia en 21 (40,3%). La media de leucocitos fue de $233.505/\text{mm}^3$ (4.800-583.000). El recuento de plaquetas fue de $622.942/\text{mm}^3$ (43.000-2.562.000). La hemoglobina fue de 9,75 G/dl (4,1-15,2). Al diag-

nóstico 50 pacientes tuvieron citogenético y 44 biología molecular.

Antes de la disponibilidad de ITK en el país (2003) se obtuvieron los datos de 8 pacientes. Estos recibieron diferentes esquemas citorreductores y uno solo recibió un TCPH. Dos pacientes fallecen (el paciente que recibió el TCPH y uno que debutó en crisis blástica). Los otros 6 no obtuvieron la RCC y en el año 2003 comienzan a recibir imatinib. Los 44 pacientes diagnosticados luego del año 2003 recibieron diferentes tratamientos citorreductores y a todos se les administró ITK. Imatinib en 43 pacientes y dasatinib en uno como primera opción terapéutica. Por lo tanto, 50 pacientes reciben ITK (49 imatinib y 1 dasatinib). El TCPH se realizó en 8 pacientes (7 relacionados y 1 de cordón) representando al 16%. De estos, 3 fallecen (37,5%) y el resto se encuentra en remisión citogenética y en seguimiento. De los 42 pacientes restantes, 2 fallecen (paciente con crisis blástica y otro recae en crisis blástica). De los 39 pacientes que

reciben ITK, 35 alcanzan la remisión molecular y 4 no lo hacen y rotan a un ITK de segunda generación (nilotinib). De los que habían alcanzado la remisión molecular 2 recaen y cambian a nilotinib. El tiempo medio de respuesta hematológica con imatinib fue de 42,4 días (3 no informan, 1 dasatinib); la RCM fue de 8,3 meses (datos de 14 pacientes); la respuesta molecular fue de 11,5 meses en 26 pacientes. No se realizó citogenético como parte del seguimiento en 7 pacientes. Se desconocen los datos de tres pacientes. La mortalidad global de los 52 pacientes fue de 13,5%.

Dado que la LMC es una rara enfermedad en niños la mayoría de los datos del tratamiento se obtienen de estudios realizados en adultos, donde se utilizan guías para el diagnóstico y seguimiento. En nuestro trabajo observamos una gran variabilidad en la forma de evaluar la respuesta al tratamiento y una mayor mortalidad asociada al TCPH y cuando el paciente debuta en crisis blástica. Para poder realizar una correcta evaluación y seguimiento de estos pacientes se necesitarán en el futuro registros pediátricos de LMC.