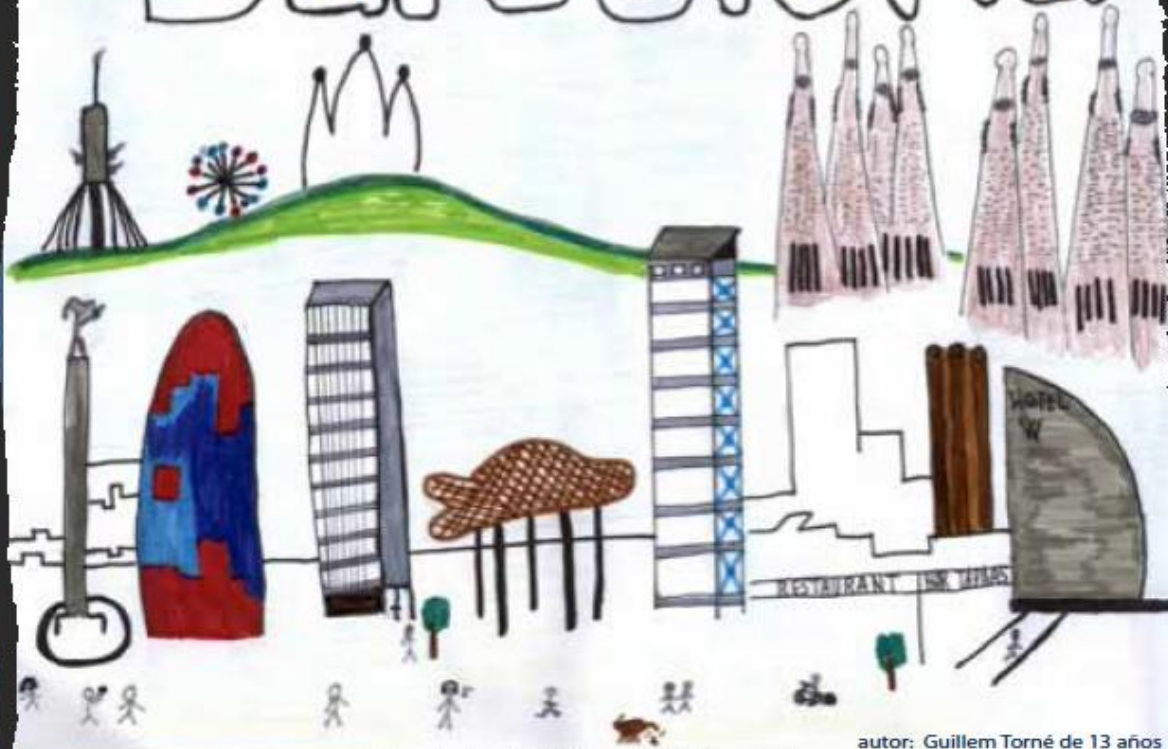


Barcelona



autor: Guillem Torné de 13 años

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA
Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

SEHOP

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

LIBRO DE COMUNICACIONES

COMUNICACIONES ORALES

C0023 MONITORIZACIÓN PROSPECTIVA DE EXCRECIÓN URINARIA DE VIRUS BK (VBK) Y JC (VJC) POR PCR CUANTITATIVA (QPCR) EN RECEPTORES DE TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS (ALO-TPH)

Joud Zanabali Al-Sibai¹, María del Pilar Palomo Moraleda², Soledad González Muñiz², Ana Pilar González Rodríguez², Ana Julia González Huerta²

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología (Asturias) España

²Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Asturias) España

1 Objetivo

La infección por Poliomavirus es muy prevalente en humanos. En el TPH, el VBK se ha asociado al desarrollo de cistitis hemorrágica (CH), mientras que el papel del VJC está por definir.

2 Material y Método

Se estudiaron 270 muestras de orina de 20 pacientes que fueron sometidos a alo-TPH entre 2008 y 2014. Dieciséis eran varones (80%). La mediana de edad fue 8 años (rango: 1-18). Las enfermedades de base fueron: leucemia aguda linfoblástica (n = 12), aplasia medular (n = 5), leucemia aguda mieloblástica (n = 3). El 70% recibió TPH de donante no emparentado. Las fuentes de progenitores hematopoyéticos fueron: médula ósea (n = 11), sangre de cordón umbilical (n = 7) y sangre periférica (n = 2). El 70% recibieron regímenes de acondicionamiento con irradiación corporal total. Se realizó PCR cuantitativa para VBK y VJC en muestras de orina recogidas desde el momento del ingreso para el trasplante y semanalmente hasta el alta.

3 Resultados

Catorce pacientes (70%) presentaron excreción por VBK y 1 (5%) por VJC. Dos pacientes (10%) desarrollaron CH grado 4 en relación con VBK a los 22 y 190 días post-TPH. La mediana de días de excreción de VBK en los pacientes que desarrollaron CH fue 137.5 frente a 7 en los que no la presentaron. Se observó una correlación inversa significativa entre la viruria BK y la cifra de inmunoglobulinas (p=0.022). No se observaron diferencias significativas en relación con el número de linfocitos.

4 Conclusiones

1) La excreción urinaria de VBK fue frecuente en los receptores de alo-TPH en nuestra serie. 2) Sugerimos que la mediana de días de excreción de VBK puede relacionarse con el desarrollo de CH y la realización periódica de sedimentos de orina podría jugar un papel en este contexto.

C0029 INFUSIÓN DE LINFOCITOS T ESPECÍFICOS ANTI-CMV EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD Y REACTIVACIÓN CMV POST-TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Laura Alonso Garcia¹, Ruth Coll Bone², Joan Garcia Lopez², Jose Sanchez De Toledo Codina¹, Cristina Diaz De Heredia Rubio¹

¹Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona) España

²Banc de Sang i Teixits, XCELIA-Divisió de Teràpies Avançades (Barcelona)

1 Objetivo

Evaluación de la respuesta clínica tras la infusión de linfocitos T anti-CMV en pacientes pediátricos sometidos a TPH con enfermedad o reactivación de CMV refractaria a tratamiento antivírico.

2 Material y Método

Revisión retrospectiva de pacientes a los que se ha realizado infusión de linfocitos anti-CMV en un centro.

3 Resultados

Se infundieron linfocitos T anti-CMV a 3 pacientes con edades comprendidas entre los 20 meses y los 10 años de edad. Los pacientes habían recibido TPH en los 5-10 meses previos.

La indicación en dos pacientes fue encefalitis CMV refractaria a tratamiento antiviral con ganciclovir y foscarnet así como gammaglobulinas intratecales. En el otro paciente la indicación fue reactivación en sangre de CMV refractaria a tratamiento antiviral.

Los donantes de progenitores hematopoyéticos eran CMV negativo en todos los casos. Los donantes de linfocitos fueron donantes haploidénticos en dos pacientes y una tía HLA idéntica en el otro paciente.

La dosis de linfocitos T específicos infundidos varió entre 2.4×10^3 y 4×10^4 linfocitos anti-CMV/Kg y la dosis máxima aceptada de linfocitos no específicos se estableció en 4×10^4 /Kg.

El paciente con reactivación de CMV en sangre y uno de los pacientes con encefalitis experimentaron negativización de las copias de CMV en sangre y LCR respectivamente en las 2-4 semanas postinfusión. En estos pacientes se detectó mediante quimerismo STR la presencia de una población de linfocitos del segundo donante.

El otro paciente con encefalitis experimentó una reducción progresiva del número de copias de CMV en LCR hasta su negativización pero posteriormente ha reactivado CMV en sangre presentando bajo número de copias. En este paciente no se ha detectado mediante quimerismo una población correspondiente al donante de linfocitos.

Ninguno de los pacientes tuvo toxicidad significativa atribuible al tratamiento.

4 Conclusiones

La infusión de linfocitos anti-CMV es factible y parece segura y eficaz en el tratamiento de la enfermedad o reactivación de CMV en pacientes sometidos a TPH.

C0030 REVISIÓN DE SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS POSTRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO PEDIÁTRICO DURANTE LA ÚLTIMA DÉCADA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Antonio Juan Ribelles, Laura Alonso García, Teresa Olivé Oliveras, José Sanchez de Toledo Codina, Cristina Díaz de Heredia Rubio

Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona)

1 Objetivo

Revisión retrospectiva de los síndromes linfoproliferativos postrasplante (SLPT) alogénico de progenitores hematopoyéticos en nuestro centro.

2 Material y Método

Estudio descriptivo de los pacientes que han desarrollado un SLPT desde enero de 2005 hasta diciembre de 2014. Análisis de los datos demográficos, características de la enfermedad, tratamiento y evolución de los pacientes.

3 Resultados

De un total de 288 trasplantes alogénicos (95 de hermano idéntico, 12 de familiar alternativo y 181 de donante no emparentado, incluyendo 104 cordones), se diagnosticaron 8 niños con SLPT (edad mediana: 11 años, rango: 16 meses-18 años). El 100% fueron en trasplantes de donante no emparentado, 2 de ellos de cordón umbilical. Cinco pacientes (63%) tenían hemopatía maligna de base y 3 no maligna. Todos recibieron ATG como profilaxis de EICH a excepción de uno. La mediana de diagnóstico fue el día +140 postrasplante (rango: 49-245). Todos los casos se asociaron a PCR VEB positiva en sangre periférica (mediana 119000 UI/mL, rango: 20000-1410935). El estudio patológico mostró en los 7 casos biopsiados 6 linfomas monomorfos difusos de célula B grande y un polimorfo. El tratamiento se ajustó al cuadro clínico: en todos los casos se disminuyó la pauta inmunosupresora y recibieron rituximab, cinco quimioterapia sistémica y 3 linfocitos del donante. Se obtuvo respuesta completa en 5, 3 pacientes fallecieron, 2 de ellos a causa del SLPT.

4 Conclusiones

El SLPT tuvo una incidencia en nuestra serie del 2,8%. Todos los casos fueron varones en trasplantes de donante no emparentado. El tratamiento escalonado y ajustado a la severidad del cuadro clínico fue efectivo en el 63% de los pacientes. La mortalidad atribuible al SLPT fue del 25%.

C0063 ANÁLISIS COMPARATIVO DEL TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO ALOGÉNICO FAMILIAR IDÉNTICO CON O SIN MANIPULACIÓN DEL INÓCULO

Blanca Herrero Velasco¹, Marta González Vicent², Antonio Pérez Martínez³, Luis Madero López⁴, Miguel Ángel Pérez Díaz⁴

¹Hospital Universitario Madrid Montepíncipe, Oncología Pediátrica (Madrid)

²Hospital Niño Jesús, Trasplante hematopoyético (Madrid)

³Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hemato-Oncología Infantil (Madrid)

⁴Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, Servicio de Oncohematología y Trasplante Pediátrico (Madrid)

1 Objetivo

Comparar si la manipulación del inóculo en los trasplantes familiares idénticos en pacientes con hemopatías malignas tiene impacto en la recaída, en las complicaciones postrasplante y en la supervivencia de estos pacientes.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo de los pacientes pediátricos con hemopatías malignas que han recibido un trasplante hematopoyético alogénico de un donante familiar idéntico en nuestra unidad de trasplante desde 1990 hasta 2012.

3 Resultados

Se realizaron 115 trasplantes que corresponden a 98 pacientes (17 pacientes recibieron dos trasplantes). En 73 trasplantes se realizó un trasplante sin manipular y en 42 un trasplante manipulado. La manipulación del inóculo se realizó mediante selección CD34⁺ seguida de infusiones de linfocitos del donante (ILD) de forma periódica. Presentaron EICH agudo 40 pacientes del grupo de no manipulados (55,6%) y 12 de los manipulados (28,6%) ($p=0,05$). Presentaron EICH crónico 31 y 14 (43%) y (33,3%) sin y con manipulación respectivamente ($p=0,3$). Veintiocho pacientes (38,3%) de los que recibieron trasplante sin manipular y 11 (26,2%) de los que lo recibieron manipulado presentaron recaída de su enfermedad de base ($p=0,18$). La supervivencia global fue de un 40 \pm 6% en los no manipulados y 65 \pm 8% en los manipulados ($p=0,005$).

4 Conclusiones

La EICH es la complicación con mayor morbimortalidad en el trasplante hematopoyético. La EICH aguda aumenta el riesgo de mortalidad y es por ello por lo que hay que evitarla. Una estrategia para disminuir la incidencia de la misma es manipular el inóculo antes de introducirse al paciente, seleccionando las células CD34⁺ y añadiendo una mínima cantidad de linfocitos T (CD3⁺) para asegurar el injerto (3×10^5 /Kg), seguida de ILD periódica. La manipulación del inóculo disminuye la incidencia de EICH aguda sin aumentar la incidencia de recaída, por lo que es una buena estrategia para utilizar en pacientes pediátricos con hemopatías malignas que vayan a recibir un trasplante alogénico familiar idéntico.

C0070 ALO-TPH DE MÉDULA ÓSEA DE HERMANO HLA IDÉNTICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES. EXPERIENCIA EN UN CENTRO

Marina García-Morin¹, Cristina Beléndez Bierler¹, Elena Cela De Julián², Carmen Garrido Colino¹, Jorge Huerta Aragonés¹

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Unidad de Oncohematología Infantil (Madrid) España

²Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Pediatría (Madrid) España

1 Objetivo

El alotrasplante de progenitores hematopoyéticos (Alo-TPH) es la única opción curativa en determinados pacientes con Enfermedad de Células Falciformes (ECF). Se describen las características clínico-analíticas y la evolución de los pacientes trasplantados en nuestra unidad.

2 Material y Método

Estudio descriptivo retrospectivo, desde Enero 2010 hasta Marzo 2015. Se incluyen niños con ECF en los que se realiza Alo-TPH de médula ósea de hermano HLA idéntico. Se recogen datos epidemiológicos, clínicos y analíticos que se presentan como frecuencias, porcentajes y medianas (p25-p75).

3 Resultados

Se recogen 11 pacientes (8 varones). Acondicionamiento: busulfan, ciclofosfamida y alemtuzumab, profilaxis de EICH: ciclosporina y metotrexato, profilaxis anticonvulsiva: fenitoina y profilaxis de enfermedad venooclusiva: ursodesoxicólico.

La mediana de edad es 7 años (4-9). Todos ellos presentan comorbilidad previa al TPH (54.5% síndrome torácico agudo, 81.8% crisis vaso-oclusiva, 36.4% alteraciones en ecografía transcraneal y 18.2% en RM craneal). Tratamiento de base previo: 4 pacientes hidroxiurea, uno régimen hipertransfusional y 3 reciben tanto hidroxiurea como transfusiones periódicas. Se consigue injerto en 10/11 pacientes, quimerismo completo en 9 de ellos. Mediana de injerto de plaquetas: día +28 (27-39) y de neutrófilos: día +22 (18-24). Un paciente presenta fallo secundario de injerto con reaparición de clínica el día + 180. En relación con la morbilidad, hemorragia subaracnoidea 3/11 pacientes (alteración cognitiva leve en uno de ellos), HTA 7/11, fallo renal agudo reversible 3/11, reactivación del CMV 81.8%. 6 pacientes desarrollan EICH agudo cutáneo (2 con grado > II) y uno EICH agudo intestinal grado IV, siendo causa de su fallecimiento (día +51). Ningún paciente desarrolla EICH crónico.

4 Conclusiones

El TPH es la única opción curativa para los enfermos con ECF, sin embargo no está exento de riesgo. Encontramos un riesgo de muerte similar a otras series, siendo su primera causa el EICH agudo. Otros problemas son el fallo de injerto (9%) y las complicaciones neurológicas (27%).

C0095 PAPEL PRONÓSTICO DE LOS GENES KIR EN LA EVOLUCIÓN POSTRASPLANTE ALOGÉNICO FAMILIAR HLA IDÉNTICO EN PACIENTES CON LEUCEMIA AGUDA

Isabel Martínez Romera¹, Jaime Valentín Quiroga², Lucía Fernández Casanova³, Miguel Ángel Díaz Pérez⁴, Antonio Pérez Martínez⁵

¹Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica (Madrid)

²Instituto de Investigación de la Paz (idPaz), Grupo de Inmunidad Innata (Madrid)

³Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas, Grupo de Investigación Clínica (Madrid)

⁴Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Oncología Pediátrica

⁵Hospital Universitario La Paz, Unidad de Hemato-Oncología Infantil (Madrid)

1 Objetivo

El donante familiar HLA idéntico constituye la primera opción para los pacientes con leucemia aguda que precisan un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). Sin embargo la recaída leucémica y la toxicidad constituyen las complicaciones más importantes de este procedimiento. Proponemos estudiar el genotipo KIR del donante como biomarcador de la evolución postrasplante.

2 Material y Método

Un total de 40 pacientes con leucemia aguda recibieron un TPH familiar HLA idéntico con purgado de linfocitos T, mediante selección de progenitores hematopoyéticos CD34+ de sangre periférica, acondicionamiento de intensidad reducida e infusión de linfocitos del donante. En los donantes, y sobre ADN genómico, se determinó mediante PCR multiplexada la presencia de los genes KIR activadores (2DS1, 2DS2, 2DS3, 2DS5, 3DS1 y 2DL5) e inhibidores (2DL1, 2DL2, 2DL3, 2DL4, 3DL1, 3DL2, 3DL3 y 2DS4). Se definió como haplotipo B la presencia de al menos un gen activador, y haplotipo A la ausencia de los mismos. Se analizó la reconstitución inmune temprana de los linfocitos T, y de las células Natural Killer (NK).

3 Resultados

La presencia del gen 2DL5 en los donantes se asoció significativamente con mayor probabilidad de recaída y la presencia de 2DL5 y 2DS3 con menor supervivencia global. En general el haplotipo KIR B presentó un mayor riesgo de recaída y menor supervivencia global. La reconstitución inmune de los pacientes trasplantados de donantes KIR A estaba liderada por los linfocitos T CD8+; mientras que en los pacientes trasplantados de donantes KIR B eran las células NK.

4 Conclusiones

En nuestra serie, la presencia de genes KIR activadores, haplotipo B, en los donantes para un TPH familiar idéntico, confirió un peor pronóstico, en probable relación con un enlentecimiento de la reconstitución inmunológica de los linfocitos T.

C0096 EVALUACION DEL DESARROLLO DE EFECTOS SECUNDARIOS TRAS TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN UNA COHORTE PEDIÁTRICA

Carlos de Miguel Sánchez¹, Monica Lopez Duarte¹, German Pérez Vazquez², Paloma Ibarro Chamorro², Eulogio Conde García¹

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Hematología (Cantabria)

²Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Hematología y Hemoterapia (Cantabria)

1 Objetivo

El Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos (TPH) es una herramienta curativa en enfermedades hematológicas malignas y no malignas en población pediátrica. El 70-90% de los supervivientes desarrollan al menos un efecto secundario (ES) que condiciona su calidad de vida.

2 Material y Método

Se analizan retrospectivamente los ES desarrollados en una muestra representativa de un total de 96pacientes sometidos a TPH entre los años 1980-2014 y al menos 6 meses de supervivencia tras el primer TPH. Se evalúa la presencia de ES a nivel cardiaco, respiratorio, hepático, oftalmológico, tiroideo, hormonal, antropométrico, osteomuscular, mucoso, neurológico-psiquiátrico y la aparición de segundas neoplasias

3 Resultados

Se incluyen 52 pacientes sometidos a 61 TPH (47 Alo-TPH, 14 Auto-TPH), 8 de los cuales recibieron 2 TPH con una mediana de 3 años entre ambos. La mediana de edad al TPH fue de 13,64 años (1,05-18,21).

42 pacientes (80,2%) desarrollan al menos 1 ES. La mediana de aparatos afectos por paciente fue 2 (0-9). Los ES más frecuentes ocurrieron a nivel endocrinológico y oftalmológico (50 y 40,4%) con una mediana de tiempo de latencia de 5,1 y 3,8 años respectivamente, siendo el hipogonadismo hipergonadotropo(21,2%) y las cataratas(25%) los ES más comunes. La incidencia de segundas neoplasias fue del 11,5% con una mediana de tiempo de latencia de 25,2 años. Un 13,5% desarrollaron un ES psiquiátrico y un 15% han cursado estudios superiores. La supervivencia global a los 10 y 20 años fue del 90% y 84% respectivamente.

4 Conclusiones

En nuestra serie, los ES son un evento frecuente en supervivientes a medio-largo plazo tras un TPH pediátrico, siendo los endocrinológicos y oftalmológicos los más comunes. Es necesario ampliar el estudio para diseñar un programa de seguimiento reglado e individualizado.

C0098 DESARROLLO DE NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS EN PACIENTES SOMETIDOS A TRANSPLANTE HEPÁTICO EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Ara Almécija Muñoz, Javier Manzanares, María Prieto, María Baro, Ignacio Gonzalez

Hospital Doce de Octubre, Pediatría (Madrid)

1 Objetivo

Analizar la incidencia de neoplasias hematológicas postransplante hepático e identificar los factores relacionados con su aparición y pronóstico.

2 Material y Método

Revisión de la casuística de trasplantes hepáticos pediátricos realizados entre 1986 y 2014.

3 Resultados

En el periodo analizado se han realizado 209 trasplantes hepáticos, de los cuales 16 (7.6%) desarrollaron algún tipo de neoplasia hematológica. La principal indicación del trasplante fue la atresia de vías biliares, realizándose con una mediana de edad de 36 meses. La prevención del rechazo se realizó con tacrólimus en todos los casos salvo en dos, en los que se empleó ciclosporina como tratamiento inmunosupresor.

El diagnóstico de neoplasia se efectuó con una mediana de 6 meses postransplante (3 meses-13 años). Catorce pacientes (88%) desarrollaron un síndrome linfoproliferativo: trece monomorfos (7 linfomas B difusos de células grandes, 4 Burkitt, 1 plasmoblástico y 1 Hodgkin) y un polimorfo. De estos, once casos (79%) se relacionaron con infección/reactivación del virus de Epstein-Barr (VEB).

Dos pacientes, ambos trasplantados por fallo hepático agudo, desarrollaron un síndrome mielodisplásico, a los 36 y 48 meses postransplante, sin detectarse VEB en ninguno de los casos. Uno de ellos evolucionó a leucemia mieloide aguda, precisando ambos trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Durante el seguimiento fallecieron cinco pacientes (31%): un 21% de los diagnosticados de síndrome linfoproliferativo, y el 100% de los de origen mieloide, resultando esta diferencia estadísticamente significativa (χ^2 : 5.03, p:0.02).

4 Conclusiones

Un 7% de los trasplantados hepáticos desarrollaron una neoplasia hematológica durante el seguimiento, observándose una mayor incidencia y una aparición más precoz de síndromes linfoproliferativos que mieloides. Al diagnóstico, se detectó aumento de la carga viral de VEB en la mayoría de los casos de origen linfoide, permaneciendo negativa en los mieloides, en los que se observó peor pronóstico y menor supervivencia.

COMUNICACIONES BREVES

C0011 UTILIDAD DE PROTEÍNA C REACTIVA (PCR) Y PROCALCITONINA (PCT) EN LA DETECCIÓN PRECOZ DE BACTERIEMIA EN RECEPTORES DE TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS (TPH)

María del Pilar Palomo Moraleda¹, Ana Pilar González Rodríguez¹, Soledad González Muñoz¹, Ana Julia González Huerta¹, José Antonio Villegas Rubio²

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Asturias)

²Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Pediatría (Asturias)

1 Objetivo

Las bacteriemias constituyen una causa importante de morbi-mortalidad en receptores de TPH. El papel del uso de biomarcadores en pacientes trasplantados es controvertido.

2 Material y Método

Se estudió la incidencia, etiología, sensibilidad antimicrobiana y los valores séricos de PCR y PCT en 48 pacientes sometidos a TPH entre 2003 y 2013. Treinta y un pacientes eran varones (64.6%). La edad mediana fue 8.5 años (rango: 1-18). Las enfermedades de base fueron: leucemia aguda (52.2%), tumores sólidos (20.9%), aplasia medular (14.6%), enfermedades linfoproliferativas (8.4%) y otras (4.2%). Veinticinco pacientes recibieron TPH autólogo (52.1%) y el resto, (47.9%) TPH alogénico (60.8% de donante no emparentado). Las fuentes de progenitores hematopoyéticos fueron sangre periférica (64.6%), médula ósea (22.9%) y sangre de cordón (12.5%). Dos pacientes recibieron un segundo trasplante (4.2%).

3 Resultados

Hubo 40 aislamientos en 16 pacientes (33.3%). Las bacterias Gram-positivas (BGP) constituyeron el 72.5% y los bacilos Gram-negativos (BGN) el 22.5%. Las bacterias multirresistentes representaron el 33.3% de todos los BGN. Se determinó el valor de PCR y PCT en el 67.5% y 65% de las bacteriemias, respectivamente. PCR y PCT fueron positivas (>0.5) en el 96.2% y 61.5% de los episodios. La positividad de PCT se asoció a un 100% de positividad de PCR. Hubo un 34.6% de PCR positivas con PCT negativas. Se demostró una correlación entre los valores de PCR y PCT ($r: 0.522$; $p=0.007$). No se observaron diferencias significativas en la mediana de los valores de PCR y PCT en función del tipo de trasplante, Gram de la bacteria aislada ni multirresistencia en BGN.

4 Conclusiones

1) PCT presentó un 38.5% de falsos negativos. 2) PCT, como marcador único, no permitió descartar bacteriemia de forma precoz en nuestra serie. 3) Su evolución dinámica podría mejorar la sensibilidad de dicho biomarcador en pacientes trasplantados.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0013 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN HEMOPATÍA NO MALIGNA

Luna Gómez Saiz¹, María Guillén Gómez¹, Marta González Vicent², Teresa de Rojas de Pablo³, Julián Sevilla Navarro¹

¹Hospital Niño Jesús, Hematología (Madrid)

²Hospital Niño Jesús, Trasplante hematopoyético (Madrid)

³Hospital Niño Jesús, Oncología (Madrid)

1 Objetivo

Revisión de pacientes diagnosticados de hemopatía no maligna: fallo medular congénito (FMC), fallo medular adquirido (FMA) o anemia congénita (AC) sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) entre 1999 y 2014.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo. Los diagnósticos de los pacientes fueron: FMC (anemia de Blackfan-Diamond, aplasia medular congénita, anemia de Fanconi, neutropenia congénita, disqueratosis congénita y aplasia medular idiopática con inmunodeficiencia asociada); FMA (aplasia medular idiopática); y AC (drepanocitosis, beta-talasemia, anemia sideroblástica y déficit de piruvatoquinasa). Se analizó el tipo de trasplante: donante y fuente; fludarabina si/no en el acondicionamiento; irradiación corporal total si/no. Se analizó el desarrollo o no de enfermedad injerto contra huésped, las supervivencias globales (SG), supervivencia libre de eventos (segundo trasplante o fallecimiento) (SLE); y las causas del fallecimiento.

3 Resultados

Se incluyeron 45 pacientes, con 49 trasplantes. Los FMC representaron el 55,6%, los FMA el 24,4% y las AC el 20%. En relación al trasplante, 44 de los mismos fueron HLA idénticos y 5 fueron trasplantes haploidénticos. En lo que se refiere a la fuente un 44,9% fueron de médula ósea, un 42,9% de sangre periférica y sólo un 12,2% de sangre de cordón umbilical. El 42,2% de los pacientes desarrollaron EICH aguda y el 26,7% EICH crónica. De los 45 pacientes fallecieron 14 (31,1%). La causa más frecuente del fallecimiento fue la sepsis. La SLE fue del 58,8%, y la SG fue del 65,8%. La mejor SG se observó en el grupo de AC (80%) y la peor en los FMC (59,4%). Se observa una tendencia a mejores resultados en la SLE en los paciente trasplantados tras el año 2010 (78%vs52%).

4 Conclusiones

El TPH es un tratamiento curativo eficaz para hemopatías no malignas. La morbilidad y mortalidad de los TPH alogénicos es alta, muchas veces asociado a complicaciones de tipo infeccioso.

C0020 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN HEMOGLOBINOPATÍAS: TALASEMIA MAIOR Y ENFERMEDAD DREPANOCÍTICA

Thais Murciano Carrillo, Raquel Hladun Alvaro, Laura Alonso García, Jose Sánchez de Toledo i Codina, Cristina Díaz de Heredia Rubio

Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona)

1 Objetivo

Presentar los resultados del trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) en niños con talasemia maior (TM) y enfermedad drepanocítica (ED).

2 Material y Método

Estudio retrospectivo descriptivo de niños con TM o ED receptores de TPH-alogénico entre noviembre de 1989 y septiembre del 2014.

3 Resultados

Dieciocho niños con TM y cinco con ED recibieron TPH. Un paciente recibió un segundo TPH por fallo de injerto secundario. Los donantes, en los pacientes con TM, fueron: doce hermanos HLA-idénticos, dos progenitores con una diferencia antigénica y cuatro donantes no emparentados (DNE). En aquellos con ED fueron hermanos HLA-idénticos. La fuente fue médula ósea, salvo dos pacientes que recibieron médula ósea y sangre de cordón umbilical (SCU), un paciente que recibió SCU y otro paciente sangre periférica. La mediana de edad al trasplante fue de seis años (rango 1-16) en los niños con TM y doce (rango 8-15) en los niños con ED. Se confirmó injerto medular en todos los casos, sin embargo dos pacientes con TM presentaron fallo de injerto secundario, recibiendo, uno de ellos, un segundo TPH del mismo donante con evolución satisfactoria. Todos, excepto un paciente con fallo de injerto secundario, presentaron normalización de la cifra de hemoglobina y quedaron libres de transfusiones. Los pacientes con ED no presentaron más episodios vasooclusivos y en aquellos con afectación pulmonar o cerebral en el momento del trasplante, ésta se estabilizó. Todos los pacientes están vivos y libres de enfermedad excepto uno, con una mediana de seguimiento de 10 años (rango 0.5-23).

4 Conclusiones

Nuestra experiencia confirma que el TPH de hermano HLA idéntico es una buena opción en el tratamiento de la TM y la ED. A pesar de los buenos resultados presentados en el trasplante de DNE en TM, se trata de un procedimiento de elevada morbimortalidad a llevar a cabo en centros especializados y en pacientes seleccionados.

C0064 REVISIÓN DE LOS TRASPLANTES HEMATOPOYÉTICOS REALIZADOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOPATÍAS MALIGNAS

Blanca Herrero Velasco¹, Blanca Molina Angulo², Marta González Vicent³, Antonio Pérez Martínez⁴, Miguel Ángel Díaz Pérez¹

¹Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Oncología Pediátrica (Madrid) España

²Centro de Salud Baviera, Pediatría (Madrid)

³Hospital Niño Jesús, Trasplante hematopoyético (Madrid)

⁴Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hemato-Oncología Infantil (Madrid)

1 Objetivo

Descripción de la epidemiología de los pacientes con enfermedades hematológicas malignas que han sido sometidos a trasplante hematopoyético y de su evolución posterior.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo de todos los pacientes con hemopatías malignas que han recibido un trasplante en nuestra unidad desde 1989 hasta 2012 (24 años). Se ha excluido a los pacientes que se trasplantaron por otra indicación.

3 Resultados

Se realizaron 349 trasplantes en 292 pacientes (55 pacientes recibieron dos trasplantes y 3 pacientes 3 trasplantes). Sesenta y nueve (19,8%) corresponden a trasplantes autólogos y 280 (80,2%) a alogénicos. La mediana de edad fue de 6 años (rango 1-18). Doscientos veintiuno (63,3%) fueron varones. El diagnóstico fue de leucemia linfoblástica aguda en 211 pacientes (60,5%) y leucemia mieloblástica en 107 (30,5%). Se utilizó un donante emparentado en 167 trasplantes alogénicos (59,7%). La fuente de progenitores más utilizada fue la sangre periférica en 256 trasplantes (73,6%); se utilizó médula ósea en 50 (14,3%) y sangre de cordón umbilical en 43 (12,3%). Se manipuló el inóculo en 145 procedimientos (71 selección CD34⁺, 77 depleción CD3/CD19). Presentaron Enfermedad Injerto Contra Huésped (EICH) aguda 136 (48,6%), y EICH crónica 97 (34,6%). Recayeron postrasplante 124 pacientes (35,5%). Fallecieron 158 pacientes (45,2%), de los cuales 77 debido a su enfermedad hematológica de base. La mediana de supervivencia global fue de 49 ±3%.

4 Conclusiones

El trasplante hematopoyético es un tratamiento curativo en determinadas situaciones. Históricamente se realizaron trasplantes autólogos para este tipo de enfermedades malignas, pero actualmente se ha demostrado que en estos pacientes se necesita un trasplante alogénico que proporcione una base inmune frente a la leucemia. El trasplante es un procedimiento que no está exento de complicaciones. Gracias a la mejoría de la profilaxis de la EICH y del tratamiento de soporte la mortalidad del trasplante ha disminuido.

C0071 TUMORES HEPÁTICOS MALIGNOS EN LA INFANCIA: PAPEL DEL TRASPLANTE HEPÁTICO

Griselda Valles Cardona¹, Constantino Sábado Álvarez¹, Jesús Quintero Bernabeu³, Javier Bueno Recio², Soledad Gallego Melcón¹

¹Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona)

²Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Cirugía Pediátrica (Barcelona)

³Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Trasplante Hepático Pediátrico (Barcelona)

1 Objetivo

Analizar la experiencia en el tratamiento de tumores hepáticos pediátricos malignos, en un centro con programa de trasplante hepático (TH), valorando la aplicabilidad de los criterios de Milan en población pediátrica.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo (2001-2014) de niño afectos de tumores hepáticos malignos primarios (hepatoblastoma (HB) y hepatocarcinoma (HCC)).

3 Resultados

Se estudiaron 21 pacientes (17 HB, 4 HCC), con edad media al diagnóstico de 15 meses (rango 1 mes-16 años). Cuatro presentaban algún factor predisponente (1 Beckwith- Wiedemann, 1 mutación gen APC, 1 prematuridad extrema, 1 adenoma asociado a síndrome de Abernethy).

La RMN fue la prueba de imagen de elección, evaluándose los estadios según los criterios PRETEXT y POSTEXT.

Al diagnóstico existía invasión venosa mayor en 5 y metástasis pulmonares en 4. Uno presentó metástasis cerebrales. Las metástasis pulmonares se resolvieron tras quimioterapia neoadyuvante en todos.

Se trataron según el protocolo SIOPEL vigente y fueron intervenidos por cirujanos del programa de TH pediátrico y cirujanos oncológicos. Se realizó resección tumoral en 11 (HB) y TH en 9 (5 HB y 4 HCC), siendo las indicaciones de TH primarias. Tres de cuatro HCC trasplantados no cumplían los criterios de Milan. En un HB se indicó el trasplante multivisceral realizado en otro centro.

Las complicaciones fueron: tras resección (fuga biliar (2)) y tras TH (sangrado significativo (2), estenosis de la anastomosis enterobiliar (2), rechazo del injerto (1), síndrome linfoproliferativo (2) y hepatitis autoinmune (1)). No hubo recidivas ni ningún retrasplante. La tasa de supervivencia fue del 95'2% (100% tras resección y 90% tras TH), con un seguimiento medio de 82 meses.

4 Conclusiones

Los tumores hepáticos malignos tienen una elevada supervivencia con los tratamientos actuales, siendo la cirugía y TH parte esencial. El TH es una excelente opción para tumores irresecables considerados incurables previamente. Los criterios aplicados en adultos para el TH no parecen adecuados a la población pediátrica.

C0075 MONITORIZACIÓN TERAPÉUTICA DE TRATAMIENTOS CON BUSULFÁN (VÍA ORAL Y VÍA INTRAVENOSA) EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Eduarne Fernandez de Gamarra Martinez¹, Montserrat Torrent España², Luisa Sisinni³, Teresa Olive Olivares⁴, Isabel Badell Serra⁵

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Farmacia (Barcelona)

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Oncología Pediátrica (Barcelona)

³Hospital Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría (Barcelona)

⁴Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona)

⁵Hospital Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona)

1 Objetivo

El busulfán es un fármaco con un estrecho margen terapéutico y una gran variabilidad farmacocinética, pudiendo tener consecuencias sobre los resultados de eficacia y toxicidad. Este estudio pretende valorar los beneficios de la monitorización farmacocinética para optimizar la dosificación.

2 Material y Método

Se recogieron datos de pacientes pediátricos tratados con busulfán (oral e intravenoso) entre 2010 y 2014 en dos unidades de trasplante hematopoyético, en los que se realizó estudio farmacocinético para ajustar las dosis. Se empleó un método de regresión no lineal y se fijó un área bajo la curva objetivo entre 55.000-95.000 ng/ml.h, según el tipo de acondicionamiento. Se midió la incidencia de fallo del implante y enfermedad veno-oclusiva (VOD) para evaluar la eficacia y la seguridad.

3 Resultados

Se incluyeron 36 pacientes con edades comprendidas entre los tres meses y 18 años. Veinticinco pacientes recibieron busulfán intravenoso y 11 pacientes busulfán oral; veintiséis acondicionamientos fueron mieloablativos y diez de intensidad reducida. Las dosis iniciales de busulfán oscilaron entre 2,8 y 5,1 mg/kg/día.

- Tratamientos orales (N=11): Todos los acondicionamientos fueron mieloablativos. Diez pacientes requirieron un ajuste de dosis (cuatro reducciones y seis aumentos). Ninguno de ellos experimentó fallo del implante o VOD.
- Tratamientos intravenosos (N=25):
 - Acondicionamientos mieloablativos (N=15): Trece pacientes requirieron un ajuste de dosis (nueve reducciones y cuatro aumentos). Ninguno de ellos experimentó fallo del implante o VOD.
 - Acondicionamientos de intensidad reducida (N=10): Todos los pacientes requirieron un ajuste de dosis (cuatro reducciones y seis aumentos). En cuatro casos se observó un fallo secundario del implante (recuperado en tres de ellos). Ninguno sufrió VOD.

Globalmente, se modificó la dosis inicial en 33 pacientes: 17 reducciones (media -18,6%) y 16 aumentos (media +21,4%).

4 Conclusiones

La monitorización farmacocinética de busulfán (oral e intravenoso) en pacientes pediátricos es una herramienta que puede optimizar su dosificación y mejorar la eficacia y seguridad de los tratamientos.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0090 CISTITIS HEMORRÁGICA POST-TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN NIÑOS

José Vicente Serna Berná, Laura Alonso, Cristina Díaz, Teresa Olivé, José Sánchez

Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona)

1 Objetivo

Descripción y análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados de Cistitis Hemorrágica (CH) tras recibir un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (alo-TPH) en nuestro centro.

2 Material y Método

Revisión sistemática de pacientes con diagnóstico de CH tras alo-TPH (familiar idéntico de médula ósea y sangre de cordón umbilical (FI MO/SCU), donante no emparentado (DNE MO/SCU), familiar alternativo (FA) y singénico (S)). Se analizaron variables poblacionales, factores relacionados con el trasplante, gravedad, tiempo al inicio del cuadro, duración, gérmenes relacionados y tratamientos empleados.

3 Resultados

De 417 pacientes que recibieron alo-TPH (FI MO 130/SCU 12, DNE MO 120/SCU 131, FA 23 y 1 S); de 1 a 18 años entre enero de 2000 a diciembre de 2014; 37 desarrollaron CH (8.9%). Se analizaron los datos de 34 pacientes. El 76% presentaba Hemopatía maligna. Los donantes fueron: 11 FI MO, 7 DNE MO, 15 DNE SCU y 1 FA. Un 73% recibió acondicionamiento mieloablativo con Ciclofosfamida. La mediana de tiempo desde el TPH al inicio de la CH fue de 35 días (1-84). Un 15 % presentaron CH grado I, 38% grado II, 35% grado III y 12 % grado IV. Se detectó BK virus en 79% y el 38% presentó coinfección, 77% viral (ADV y CMV) y 23% bacteriana. El 65% presentaban EICH al inicio de la CH. El tratamiento se adecuó a la gravedad: hiperhidratación en el 100% y quinolonas en 35%. Cuatro pacientes con CH grado IV requirieron sondaje, lavados vesicales, Cidofovir endovenoso y 2 Cidofovir intravesical. La mediana de duración fue de 14 días (7-84), y más de 28 días en 26%. Veintinueve resolvieron completamente y cinco fueron exitus por otras causas.

4 Conclusiones

La CH es una complicación que origina una importante morbilidad e incrementa la estancia hospitalaria en pacientes con alo-TPH. La correcta estratificación de la gravedad y la adecuación del tratamiento son claves para optimizar su manejo.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0092 USO DE CELULAS MESENQUIMALES ALOGENICAS EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA RECEPTOR REFRACTARIA Y DE CITOPENIAS POST-TRASPLANTE EN NIÑOS

Antonia Isabel Pascual Martínez¹, Ana Isabel Rodriguez Jimenez², Rosario Prieto Bonilla², Alejandro Contento Gonzalo², Ana Isabel Heiniger Mazo³

¹Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Hematología-Hemoterapia (Málaga)

²Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Materno Infantil, Hematología (Málaga)

³Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Hematología (Málaga)

1 Objetivo

Las células mesenquimales (CMS) son *stem cells* multipotentes que se pueden aislar de tejidos como médula ósea, tejido adiposo y cordón umbilical. Estas células poseen la capacidad de modular la respuesta inmunológica, soportar la hematopoyesis y reparar tejidos.

OBJETIVO: Analizar los resultados de la administración de CMS alogénicas en nuestra serie en EICR aguda refractaria a corticoides y en citopenias inmunes post-TPH dentro de un programa de uso compasivo.

3 Resultados

Se administraron CMS a 4 pacientes (2 LAL, 1 Leucemia Bifenotípica y 1 Aplasia medular). La mediana de edad es 11 años (3-16 años). 3 niños recibieron un TMO (2 de DNE y 1 Familiar 9/10) y 1 un 2º TPH Haploidéntico de sp (con CFM post). Las indicaciones fueron: 2 por EICR grado II-III (intestinal), 1 por EICR intestinal+ neumonía por E. Coli+ pancitopenia y 1 por AHAI. Los pacientes fallaron a una media de 2 agentes inmunosupresores (MMF, Etanercept, Rituximab). Se administraron 4 dosis de CMS (2-4), las 2 primeras dosis con administración bisemanal y el resto semanal, con una dosis total media de $3 \times 10^6/\text{Kg}$ (1,69-6). Las CMS procedían de mo en 1 caso y de grasa abdominal en el resto. No se observaron efectos secundarios relacionados con la infusión. En todos los casos la respuesta fue completa, permitiendo reducir el tratamiento corticoideo. No se observaron infecciones bacterianas ni fúngicas invasivas posteriores. No reactivaciones virales. 100% Quimera completa del donante. 1 paciente con LAL-B pasa a quimera mixta y recae en mo y SNC a los 6 meses de la administración de CMS falleciendo por sepsis abdominal.

4 Conclusiones

Las CMS no incrementan el riesgo de infecciones ni de recaída en nuestra serie siendo efectivas en el tratamiento de EICR intestinal refractario y de citopenias post-TPH permitiendo disminuir el tratamiento corticoideo.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0093 NEOPLASIAS EN PACIENTES PORTADORES DE TRASPLANTE DE ÓRGANO SÓLIDO Y DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Eduardo Bardón Cancho, Jorge Huerta Aragonés, Marina García-Morin, Cristina Mata Fernández, Marta Barrios López

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Unidad de Oncohematología Infantil (Madrid)

1 Objetivo

El cáncer es ya la segunda causa de mortalidad en receptores de trasplante, con una notable influencia de la inmunosupresión en su desarrollo. El objetivo de nuestro estudio es hallar la incidencia de esta complicación en nuestro medio, revisando parámetros asociados, su manejo y pronóstico.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo, realizado en un hospital terciario referencia en trasplante cardiaco (TC), renal (TR) y de progenitores hematopoyéticos (TPH). Se incluyeron todos los TC desde 1990, TR desde 1979 y TPH desde 1997 hasta 2014. Se recogieron variables demográficas relacionadas con el paciente y su enfermedad de base; tipo de trasplante; tipo, dosis y niveles de inmunosupresión; seroconversión de diferentes virus; manejo y seguimiento de estos pacientes. Las variables categóricas se presentan por sus frecuencias y porcentajes.

3 Resultados

Durante el periodo de estudio se realizaron 156 TC, 228 TR y 63 TPH. La incidencia de neoplasia durante el seguimiento pediátrico fue: 5 casos en TC (3,2%), 7 en TR (3%) y 1 en TPH (1,6%), un 2,9% global (13/447). Entre los TC aparecieron 2 sarcomas de Kaposi, 2 linfomas B tipo Burkitt y un síndrome linfoproliferativo oligoclonal renal. En los TR se desarrollaron 1 nefroblastoma (asociado a síndrome de Denys-Drash), 3 síndromes linfoproliferativos, 1 basalioma, 1 plasmocitoma y 1 reninoma. Un paciente presentó un linfoma B difuso de células grandes tras TPH por una inmunodeficiencia. Los parámetros del estudio se desarrollarán en la comunicación.

4 Conclusiones

La incidencia de cáncer en pacientes trasplantados pediátricos es muy elevada en relación con la población general (2,9% en nuestra muestra frente a 0.015% según el RNTI-SEHOP). No obstante, es mucho menor en comparación con estudios en adultos, donde se ha descrito hasta un 15%. Es vital el seguimiento estrecho de estos pacientes tanto en su vida pediátrica como adulta para el diagnóstico y tratamiento precoz de las malignidades.

C0099 ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA INCIDENCIA Y FACTORES RELACIONADOS CON LAS COMPLICACIONES INFECCIOSAS DEL TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Ara Almécija Muñoz, María Liz Paciello, Cristina Andrés, Jose Luis Vivanco

Hospital Doce de Octubre, Hematología, Pediatría (Madrid) España

1 Objetivo

Describir nuestra experiencia en transplante autólogo e identificar los factores relacionados con las infecciones postransplante.

2 Material y Método

Análisis de la casuística de autotransplantes pediátricos realizados en los últimos 15 años.

3 Resultados

Hemos realizado 67 trasplantes autólogos en 58 pacientes, con una mediana de edad de 5 años y un ratio varón/mujer de 1.5:1, diagnosticados la mayoría de tumores del SNC o neuroblastoma (34 y 33%, respectivamente). El esquema de movilización más empleado fue G-CSF subcutáneo, siendo necesaria además ciclofosfamida por fracaso de movilización en 4 casos. La celularidad media recogida fue 6×10^6 CD34/Kg, mediante una única aféresis en el 67% de pacientes, dos en el 21% y tres o más en el 12%. La media de días de injerto (neutrófilos > 500) fue de 11, sin observarse correlación lineal entre la cifra de progenitores infundidos y días de prendimiento (R: 0.07).

32 pacientes (49%) tuvieron infecciones bacterianas documentadas, 24% de estas bacteriemias, con una incidencia del 56% en los pacientes con prendimiento posterior a los 10 días, frente al 32% en aquellos que prendieron en los 10 primeros días (OR: 2.7 con IC 95% 0.9-8.5), encontrándose este hallazgo al límite de la significación estadística (p:0.069).

Se diagnosticaron 5 infecciones víricas, el 80% respiratorias, siendo el VRS el agente identificado en tres de los cuatro casos, con evolución favorable en todos ellos.

Cuatro pacientes presentaron infección fúngica invasiva probada o probable, tres por levaduras y una por Aspergillus, sin encontrar asociación estadísticamente significativa entre esta complicación y la profilaxis antifúngica (6% en el grupo sin profilaxis vs 10% en el grupo con profilaxis; p:0,98).

4 Conclusiones

Aunque el pequeño tamaño muestral impide encontrar significación estadística en nuestros resultados, estos señalan que un retraso del prendimiento condiciona un mayor riesgo de infección bacteriana grave y que la profilaxis no parece disminuir la incidencia de infección fúngica invasiva en transplante autólogo.

PÓSTERS

C0007 ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES (ECF): LA NECESIDAD DE UN CRIBAJE UNIVERSAL EN NUESTRA POBLACIÓN

Maria Mila Farnes, Josep Anton Pallares Arranz, Abel Martinez Mejias

Hospital de Terrassa, Pediatría (Barcelona)

1 Objetivo

Análisis de las características epidemiológicas relativas al diagnóstico de drepanocitosis homocigota en nuestra población.

Corroborar la necesidad instaurar un cribaje neonatal precoz debido al retraso en el diagnóstico de drepanocitosis y a la aparición de un mayor número de complicaciones si no se establece un manejo temprano de la enfermedad.

2 Material y Método

Revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de drepanocitosis homocigota y heterocigota en nuestro centro en los últimos 10 años y análisis de las características epidemiológicas relativas al diagnóstico.

3 Resultados

Se incluyen 11 pacientes, cuatro niñas y 7 niños, con el diagnóstico de drepanocitosis homocigota. La edad media del diagnóstico es de 8 años y 2 meses con una mediana de 2 años y 5 meses. Cinco de ellos se diagnosticaron por el hallazgo de anemia, tres por complicaciones agudas relacionadas con la enfermedad y 3 por antecedentes familiares. Siete nacieron en nuestro centro y 4 en Marruecos. Siete referían antecedentes de dolores óseos y abdominales. En 5 casos había consanguinidad en los padres, pero el estudio familiar no se ha podido completar en la mitad de los casos.

Se incluyeron también 6 pacientes diagnosticados de drepanocitosis heterocigota con una edad media al diagnóstico de 5 años. Tres se estudiaron por antecedentes familiares y 3 por anemia. La mitad habían nacido en nuestro centro y los otros en Marruecos.

4 Conclusiones

El diagnóstico se ha realizado en la mayoría pasados los primeros años de vida. El diagnóstico de familiares y el estado de portador no se ha podido determinar en muchas de las familias.

La inclusión del diagnóstico de drepanocitosis en el programa de detección precoz neonatal en nuestra población puede mejorar el manejo estos pacientes y constituir una ayuda para el estudio universal de esta enfermedad.

C0008 PANICULITIS POSTESTEROIDEA EN UN NIÑO DESPUÉS DEL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Jose Antonio Salinas Sanz¹, Ana Martín², Maria Isabel Hernandez¹, Carles Saus³, Cristina Ferrer¹

¹Hospital Son Espases, Departamento de Pediatría (Mallorca) España

²Hospital Son Espases, Servicio de Dermatología (Mallorca) España

³Hospital Son Espases, Departamento de Anatomía Patológica (Mallorca) España

1 Objetivo

La paniculitis postesteroidea ocurre tras la interrupción brusca o descenso rápido de la administración de dosis altas de corticoides sistémicos. Se trata de una complicación rara y el objetivo es dar a conocer un caso clínico con esta entidad.

2 Material y Método

Se presenta un niño de dos años cuyos antecedentes son una Inmunodeficiencia combinada severa por déficit de HLA tipo II, sometido a trasplante haploidéntico de progenitores hematopoyéticos a los 5 meses.

3 Resultados

Presentó enfermedad injerto contra huésped crónica que cursa con reagudizaciones frecuentes en piel e hígado por lo que recibe tratamiento inmunosupresor con Prednisona, Micofenolato mofetilo y Ciclosporina. Acude por cuadro de dos días de vómitos, fiebre e induración maxilar derecha. En la exploración destaca fenotipo Cushing y una lesión nodular, caliente e indurada en mejilla con eritema suprayacente. Analítica con leucocitosis con neutrofilia y elevación de PCR. Los hallazgos clínico-analíticos sugieren celulitis infecciosa e ingresa en planta con antibioterapia endovenosa. En el momento del ingreso está en tratamiento con Prednisona en descenso por episodio de reagudización de EICH ocurrido previo con afectación cutánea. En el momento del ingreso está en tratamiento con Prednisona en descenso por episodio previo de reagudización de EICH cutáneo.

En su evolución desapareció el eritema, la fiebre y se normalizaron los parámetros analíticos de infección, persistiendo induración. La biopsia hallazgos compatibles con paniculitis postesteroidea. Resolución espontánea de las lesiones al cabo de 2 meses.

4 Conclusiones

La paniculitis postesteroidea es específica de la infancia y muy poco frecuente con tan sólo 22 casos descritos. Se observa en pacientes bajo terapia corticoidea sistémica a altas dosis. Las lesiones aparecen tras 1-40 días de la reducción o interrupción brusca del tratamiento. Consiste en lesiones que aparecen como nódulos subcutáneos, asintomáticos, cuya localizaciones más frecuente son mejillas, brazos, nalgas y tronco. Se resuelven gradualmente sin lesiones residuales.

C0010 MICROCITOSIS E HIPOCROMÍA COMO ÚNICOS SIGNOS DE ALFA-TALASEMIAS NO DELECCIÓN

Nuria Conde Cuevas¹, David García Aldana¹, Vanessa Granados Prieto¹, Paloma Ropero Gradilla², Ana Fernández-Teijeiro Alvarez¹

¹Hospitales Universitarios Virgen Macarena y Virgen del Rocío, UGC Intercentros Oncología Pediátrica-Nodo Macarena, Hematología (Sevilla) España

²Hospital Clínico San Carlos, Servicio Hematología y Hemoterapia, Sección Eritropatología (Madrid) España

1 Objetivo

Dar a conocer hemoglobinopatías relativamente poco frecuentes a partir de signos tan frecuentes como la hipocromía y la microcitosis.

2 Material y Método

Se describen los dos casos de alfa-talasemia no delección diagnosticados en nuestro centro.

3 Resultados

Niño de un año originario de Sevilla, asintomático, remitido desde atención primaria por hallazgo casual de microcitosis e hipocromia sin anemia (Hb 13 g/dl, hematíes $5.56 \times 10^6/L$, VCM76,2 fL, HCM23,3 pg, reticulocitos 0,7%). Se descarta ferropenia y Btalasemia (electroforesis de Hb por HPLC y electroforesis capilar normales). Por PCR se descartan las delecciones de los genes alfa más frecuentes. Finalmente, mediante PCR, se diagnostica de heterocigoto para la Hb Groene Hart (mutación CCT>TCT en el codón 119 del tercer exón del gen alfa2, determinando el cambio de Prolina por Serina).

Adolescente varón de 13 años, origen rumano, residente en Sevilla, padres consanguíneos. Remitido por su pediatra por astenia. En el hemograma destaca: Hb 13,9g/dl, hematíes $6.14 \times 10^6/L$, VCM 76fL, HCM 22,7 pg., reticulocitos 0,4%. Se diagnostica de anorexia nerviosa y tras mejorar conducta alimentaria desaparece la astenia. Sin embargo persiste microcitosis e hipocromia. La madre presenta mismos signos en hemograma. Se descarta ferropenia y Btalasemia (electroforesis de Hb por HPLC y EC normales). Mediante PCR se diagnostica de hemoglobinopatía Agrinio Heterocigota (mutación CTG>CCG en el codón 29 del primer exón del gen alfa2 que determina el cambio de Leucina por Prolina en la posición 10 de la hélix B de la cadena alfa codificada por el alelo mutado).

4 Conclusiones

La microcitosis e hipocromía sin anemia y sin repercusión clínica pueden ser los únicos signos de una hemoglobinopatía. La electroforesis capilar y HPLC no descartan las alfa-talasemias. Se requiere estudio genético, y en caso de resultado negativo para las delecciones más frecuentes, ampliar estudio en laboratorios especializados.

C0012 TALIDOMIDA: UNA ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA RECEPTOR CRÓNICA (EICRC) EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

María del Pilar Palomo Moraleda¹, Soledad González Muñiz¹, Ana Julia González Huerta¹, Ana Pilar González Rodríguez¹, Joud Zanabli Al-Siba²

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Asturias) España

²Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología (Asturias) España

1 Objetivo

La enfermedad injerto contra huésped refractaria a tratamiento inmunosupresor de primera línea limita el éxito del trasplante de progenitores hematopoyéticos por la importante morbi-mortalidad que asocia. La talidomida, cuyo uso generalizado en mujeres embarazadas en los años sesenta ocasionó una epidemia mundial de focomelia en recién nacidos que la condujo a la proscricción, está aprobada para el tratamiento de la EICRc, con resultados alentadores, especialmente en población pediátrica.

2 Material y Método

Exponemos la experiencia de nuestro centro en el uso de talidomida en pacientes afectos de EICRc refractaria.

3 Resultados

Dos pacientes diagnosticados de EICRc refractaria han recibido tratamiento con talidomida. El primero, varón de 6 años sometido a trasplante alogénico de médula ósea de donante no emparentado por leucemia linfoblástica aguda hace cuatro años, presenta una EICRc grave (esclerodermia, esclerosis, mucocele, clínica gastrointestinal, alopecia, onicolisis, bronquiolitis obliterante radiológica). El segundo, varón de 9 años sometido a trasplante alogénico de sangre de cordón por leucemia mieloblástica aguda hace un año y diez meses, presenta una EICRc moderada cutáneo-mucosa (alopecia total, eritema cutáneo, onicolisis). Ambos han recibido cinco líneas de tratamiento previas. La talidomida se inicia a los once y tres meses del diagnóstico de EICRc, respectivamente. En ambos casos se produce una respuesta parcial; mejoría de esclerodermia, esclerosis oral, desaparición de mucocele lingual, normalización de tránsito gastrointestinal y recuperación parcheada de vello, en el primero y recuperación total de vello corporal y normalización ungueal, en el segundo, que han permitido la retirada progresiva de otros fármacos inmunosupresores en ambos casos. Ninguno ha desarrollado neuropatía ni se han observado efectos adversos atribuibles al tratamiento.

4 Conclusiones

1) Talidomida es útil en el tratamiento de la EICRc, especialmente cutáneo-mucosa. 2) Su uso es razonablemente seguro y bien tolerado. 3) Se necesita mayor experiencia para esclarecer su papel en este ámbito.

C0014 EXPERIENCIA DE NUESTRA UNIDAD DE TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO Y TERAPIA CELULAR EN LOS TUMORES SÓLIDOS MALIGNOS DE LA INFANCIA

Ana María Fita, María Esther Llinares Riestra, Miguel Blanquer Blanquer, José María Moraleda Jiménez, José Luis Fuster Soler

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Unidad de Trasplante Hematopoyético y Terapia Celular (Murcia) España

1 Objetivo

La quimioterapia a dosis alta con rescate hematopoyético autólogo (autoTPH) puede mejorar la supervivencia libre de enfermedad (SLE) en ciertos tumores sólidos (TS) malignos de la infancia. El trasplante haploidéntico (haploTPH), con el objetivo de explorar la aloreactividad de las células *natural killer* del donante, despierta creciente interés en los TS refractarios o en recaída.

2 Material y Método

Analizamos la evolución de los pacientes con TS sometidos a autoTPH y/o haploTPH entre julio de 2007 y febrero de 2015.

3 Resultados

Recogemos 39 procedimientos de autoTPH en 27 pacientes (mediana de edad 5,7 años; intervalo: 3,2-9,2) con neuroblastoma (10), sarcoma de Ewing (SE: 6), tumores intracraneales (5), teratoide/rabdoide (2), PNET (1), Hodgkin (1), Wilms (1) y osteosarcoma (1). Un paciente falleció por shock séptico tras un segundo acondicionamiento y otro paciente tratado con elevadas dosis de platino desarrolló tubulopatía y ototoxicidad graves. Con una mediana de seguimiento de 35,6 meses, las medianas de SLE y supervivencia global (SG) fueron 12 y 27,2 meses, respectivamente. La SLE de los pacientes que no alcanzaron la remisión completa (RC) antes del autoTPH fue más corta (mediana: 5 meses) comparada con la de los que entraron en RC (no alcanzada) con un *hazard ratio* de 4,4 (95%, intervalo de confianza 1,2-16,4; $p=0,027$). Cinco pacientes con SE (2), neuroblastoma (2) y osteosarcoma (1) recibieron haploTPH (depleción *ex vivo* de CD3+/CD19+) tras recaída sistémica; dos de ellos experimentaron rechazo secundario del injerto y fueron rescatados con un nuevo alotrasplante de hermano(a) HLA compatible. Los dos pacientes con SE sobreviven libres de enfermedad tras un seguimiento de 15 y 40 meses tras el haploTPH; los 3 restantes fallecieron por progresión tumoral.

4 Conclusiones

La RC antes del autoTPH mejora la SLE. El haploTPH puede considerarse opción terapéutica en pacientes tras recaída sistémica de TS malignos.

C0015 TRATAMIENTO DE RESCATE DE LA RECAÍDA LEUCÉMICA EXTRAMEDULAR AISLADA DESPUÉS DE UN TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS MANTENIENDO QUIMERISMO COMPLETO DEL DONANTE. SERIE DE CASOS

Águeda Molinos Quintana¹, Concepción Pérez de Soto², Nancy Rodríguez Torres², José Antonio Pérez Simón², José María Pérez-Hurtado²

¹Hospital Virgen del Rocío, Pediatría, Hematología infantil (Sevilla) España

²Hospital Virgen del Rocío, Hematología (Sevilla) España

1 Objetivo

La estrategia para el tratamiento óptimo de la recaída leucémica extramedular (EM) tras alo-TPH aún no está bien establecida. El tratamiento local exclusivo puede ser insuficiente, mientras que la quimioterapia (QM) mieloablativa puede suponer una pérdida de la quimera del donante. Los mejores resultados se han obtenido con tratamiento combinado local y sistémico incluyendo quimioterapia, infusión de linfocitos del donante (ILD) aunque de eficacia limitada, o un segundo trasplante. Nuestro objetivo es presentar una serie de casos con distintas estrategias y resultados.

2 Material y Método

Presentamos 3 pacientes con 5 recaídas EM con quimerismo completo del donante con una mediana de seguimiento de 20 meses (rango 14-37). Media de edad 8,5 años.

3 Resultados

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Leucemia	LLA			LMA-M4	LLA
Tipo TPH				DNE-MO	Haploidéntico
Y situación	DNE-SP 10/12 Fallo inducción. 1ºRC			11/12 2º RC	SP 2ºRC
Localización recaída EM	Pleural	SNC	SNC	SNC	Testicular
Meses desde TPH hasta recaída EM	29	33	45	12	7
Tratamiento recaída EM*	QM	Combinado	QM + TIT	Combinado	Local
Resultado	Recaída SNC	Recaída SNC	5º RC	3º RC	Recidiva local a 10 meses Masa retro- peritoneal
Situación actual			5º RC	3º RC	QM y radioterapia paliativa

*Tratamiento recaída EM:

Caso 1: Quimioterapia mieloablativa (Fludarabina + clofarabina + citarabina). El talcaje pleural no fue posible

Caso 2: Quimioterapia no mieloablativa (Asparraginas + Vincristina + Prednisona) + TIT (7) + Radioterapia holocraneal

Caso 3: Continúa tratamiento con TIT + Quimioterapia (Asparraginas + Vincristina + Prednisona). Completando 7 ciclos

Caso 4: Citarabina altas dosis x4 + TITx7 + radioterapia holocraneal + 1 ILD

Caso 5: Radioterapia y posterior orquiectomía bilateral

4 Conclusiones

Con los tratamientos actuales el pronóstico de la recaída EM post-TPH sigue siendo pobre aunque los mejores resultados se obtienen con tratamiento combinado y quimioterapia mieloablativa si la situación del paciente lo permite.

C0019 UTILIDAD DE LA INFUSIÓN DE CÉLULAS MESENQUIMALES EN EL TRATAMIENTO DE LA CISTITIS HEMORRÁGICA

Susana Riesco¹, Ana Benito¹, Maria del Carmen Mendoza Sánchez², Fermin Sanchez-Guijo³, Dolores Caballero³

¹Hospital Clínico Universitario Salamanca, Hemato-Oncología Pediátrica (Salamanca) España

²Complejo Asistencial Universitario Salamanca, Hematología Infantil, Pediatría (Salamanca) España

³Hospital Clínico Universitario Salamanca, Servicio de Hematología (Salamanca) España

1 Objetivo

La cistitis hemorrágica es una complicación frecuente en los pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH). No hay un tratamiento de elección para los casos graves, asociándose a una elevada morbi-mortalidad. Las células mesenquimales (CMS) tienen propiedades antiinflamatorias y participan en la reparación del daño tisular.

Analizar retrospectivamente la eficacia de la infusión de CMS en el tratamiento de la cistitis hemorrágica post TPH, en nuestro centro.

2 Material y Método

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes tratados con CMS.

3 Resultados

Tres pacientes recibieron CMS como tratamiento de cistitis hemorrágica:

1.- Paciente de 55 años. Diagnosticado de SMD, sometido a TPH alogénico. En el día +65 presenta cistitis hemorrágica grado 3 (NCI de efectos adversos) por poliomavirus, sin respuesta a cidofovir. Se administra una dosis de CMS con remisión completa de la cistitis en las siguientes tres semanas.

2.- Paciente de 7 años, diagnosticado de LMC con crisis blástica. Se realiza TPH alogénico de sangre de cordón umbilical (SCU). Desarrollo cistitis hemorrágica, sin detectarse positividad para ningún virus, con mala evolución (grado 4). Se realiza vesicostomía y se infunde una dosis de CMS, con progresiva mejoría del cuadro.

3.- Paciente de 30 años con LAL al que se realiza TPH de SCU, y segundo TPH haploidentico por fallo de injerto. Presenta episodios recidivantes de cistitis hemorrágica (grado 3), por adenovirus y poliomavirus; con mejoría pero sin resolución completa pese a cidofovir y foscarnet. Se administra una dosis de CMS con desaparición de la clínica en las siguientes semanas.

4 Conclusiones

En nuestros tres pacientes la clínica mejoró al añadir al tratamiento de soporte y antivírico la infusión de CMS. Las CMS pueden ser una terapia de utilidad en los casos graves de cistitis hemorrágica.

C0031 DOS TIPOS DE SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO ASOCIADO A VIRUS DE EPSTEIN BARR TRAS ALOTRASPLANTE DE PROGENITORES NO EMPARENTADO: TIPO B DE CÉLULA GRANDE Y TIPO HODGKIN

Samuel Navarro Noguera¹, Mercedes Guibelalde del Castillo², Ferrés Ramis², Antonio Gutierrez García³, Teresa Olivé Oliveras⁴

¹Hospital Universitario Son Espases, Pediatría (Palma de Mallorca) España

²Hospital Universitario Son Espases, Oncohematología Pediátrica (Palma de Mallorca) España

³Hospital Universitario Son Espases, Hematología y Hemoterapia (Palma de Mallorca) España

⁴Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Palma de Mallorca) España

1 Objetivo

Presentación de la concurrencia en el mismo paciente de dos tipos de síndrome linfoproliferativo (SLP) asociado a Virus de Epstein Barr (VEB) tras alo- trasplante de progenitores hematopoyéticos (alo-TPH) no emparentado: tipo B difuso de célula grande y tipo Hodgkin.

2 Material y Método

Paciente de 16 años en remisión continuada de 4 años de Leucemia Mieloide Aguda pM1(190). Tratamiento previo: protocolo SHOP-LMA 2007 con remisión completa y consolidación con (alo-TPH) de donante no emparentado en Enero 2011.

Complicaciones post- trasplante: EICH gástrico y pulmonar; reactivaciones de CMV con neumonía y retinitis.

-A los 9 meses postrasplante: SLP tipo LDCGB (inmunofenotipo: Positividad CD20 , CD79a,CD43, bcl-2, MUM-1 y CD30) en cavum, asociado a VEB, tratado con Rituximab x 4 ciclos, en remisión.

-Tres años después nuevo SLP tipo Hodgkin clásico(inmunofenotipo: Positividad CD30, CD15 y PAX5) asociado a VEB,estadio IVB: afectación ósea, cavum y adenopatías supra e infradiafragmáticas.

3 Resultados

-Refractariedad a primera línea con Rituximab en monoterapia y segunda línea con combinación Rituximab/Bendamustina.

-Recibe tercera línea de tratamiento con esquema R-GemOx (rituximab, gemcitabina, oxiplatino), con mala evolución. Presenta un síndrome hemofagocítico que se trata con dexametasona 10 mg/m² y citopenias que impiden continuidad del tratamiento.

- Cuarta línea de tratamiento combinado con brentuximab (1,8 mg/kg)/3 semanas y rituximab semanal. Tras 3 ciclos de brentuximab: remisión de los síntomas B (fiebre-sudoración) y carga VEB indetectable.

4 Conclusiones

El tratamiento con rituximab consigue la remisión del SLP tipo LDCGB.

El brentuximab en combinación con Rituximab ha resultado efectivo y bien tolerado en este paciente refractario a dos líneas de inmunoterapia, para el tratamiento del SLP tardío tipo Hodgkin clásico asociado a VEB tras alo-TPH no emparentado.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0032 ALFA TALASEMIAS: EL DIAGNÓSTICO FINAL DEL ESTUDIO DE CIERTAS MICROCITOSIS

Gema Perera de León¹, Blanca Martínez de las Heras¹, Macarena González Cruz¹, Ana de Lucio Delgado¹, Ricardo López Almaráz²

¹Hospital universitario de Canarias, Servicio de Pediatría (Santa Cruz de Tenerife) España

²Hospital Universitario de Cruces, Sección Hematología-Oncología Pediátrica (Vizcaya) España

1 Objetivo

En el diagnóstico diferencial de las microcitosis se debe tener en cuenta los síndromes talasémicos, siendo las más frecuentes en nuestro medio, descartada la ferropenia, la Beta-talasemias-menor o Rasgo Talasémico-beta. Evaluar las Alfa Talasemias diagnosticadas en la consulta externa de Hematología y Oncología pediátricas de un hospital de tercer nivel, del total de microcitosis, sin anemia ferropénica asociada.

2 Material y Método

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los niños hasta 17 años remitidos a la consulta con la sospecha de síndrome talasémico, evaluar el proceso diagnóstico y del total analizar los casos de Alfa-talasemias.

3 Resultados

El total de niños estudiados, una vez descartada la ferropenia o en niños con antecedentes familiares de talasémico, es de 44 pacientes. Se les solicita un hemograma, con reticulocitos, frotis, electroforesis de hemoglobinas (Hb) por HPLC, y la cuantificación de la HbA2 y HbF (Hbfetal). En 36 de ellos (81%) se comprueba tras la primera consulta el diagnóstico de Beta-talasemia-menor (HbA2>3.5%). En el 18% (n=8) se confirma la microcitosis con una media de volumen corpuscular medio (VCM) de 55fL, de los cuales sólo un caso presentaba una anemia leve (9.5g/dl), y en todos ellos con HbA2 y F normales. Todos tenían antecedentes familiares de microcitosis. El 87% fueron rasgos talasémicos y un caso se trataba de una enfermedad de la HbH. En cuatro casos se realizó la confirmación genética en laboratorio nacional de referencia de Eritropatología. Cuatro eran canarios, uno de etnia gitana, una hindú, una de guinea ecuatorial, y la enfermedad de la HbH de origen filipino.

4 Conclusiones

En toda microcitosis sin ferropenia, con HbA2 y F normal, habrá que pensar en la posibilidad de estar ante una Alfa-Talasemia. Pese a que estos pacientes suelen estar asintomáticos, es importante llegar a su diagnóstico definitivo; ya que así evitaríamos la realización de controles analíticos y estudios innecesarios; así como tratamientos continuados con sales ferrosas de forma inapropiada.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0033 EL JUEGO Y LA HOSPITALIZACIÓN PROLONGADA

María Teresa Ferrer Togores¹, Natalia Álvarez Squarcella¹, Mercedes Guibelalde del Castillo², Samuel Navarro Noguera³, Juan Manuel Gavala Arjona⁴

¹Sevei Psicología ASPANOB, Unitat Oncologia Pediàtrica (Palma de Mallorca) España

²Hospital Universitario Son Espases, Oncohematología Pediátrica (Palma de Mallorca) España

³Hospital Universitario Son Espases, Pediatría (Palma de Mallorca) España

⁴Hospital Universitario Son Espases, Supervisor Enfermería Unidad Oncología Pediátrica (Palma de Mallorca) España

1 Objetivo

- Implementar y generalizar el juego en la hospitalización prolongada y en pacientes inmunodeprimidos.
- Reducir el tiempo dedicado al uso de aparatos electrónicos.
- Sensibilizar a las familias sobre el juego como canal de expresión infantil en una situación de hospitalización prolongada, específicamente en los trasplantes de progenitores hematopoyéticos.

2 Material y Método

Un equipo de voluntariado juega con los niños hospitalizados, incluidos los pacientes de la unidad de TPH. Se eligen los juguetes más adecuados para cada niño, respetando las normas de protección de aislamiento.

Se ha elaborado un vídeo recogiendo el testimonio de una voluntaria, una madre y la psicóloga.

Se ha redactado un material divulgativo, que se transmite a las familias para sensibilizarlos de la importancia del juego en la hospitalización infantil prolongada y puedan adaptar los juguetes a la edad de su hijo. Así mismo, esta información también se ha difundido en las redes sociales <https://oncoinf.wordpress.com/author/oncoinf/> y <https://www.facebook.com/search/results.php?q=Oncoinf+Oncoinf&init=public>

3 Resultados

Con esta difusión de material se ha concienciado a las familias para que favorezcan la relación con el voluntariado y potencien estas actividades lúdicas cuando están al cuidado de sus hijos.

Hemos realizado una encuesta a las familias y un 75% de ellas manifiestan haber aplicado los juegos sugeridos por los voluntarios y valoran muy positivamente estas ideas como alternativa a las nuevas tecnologías. Además, el 100% de los encuestados manifiestan que tanto ellos como sus hijos tienen una satisfacción muy alta del tiempo dedicado al juego.

4 Conclusiones

El juego en la hospitalización infantil prolongada es muy importante para ayudar al niño a canalizar sus emociones, fomentar su comunicación y mitigar su sensación de aislamiento. Así mismo, la elección de los juguetes, la forma de jugar y las personas elegidas para jugar, nos dan una información valiosa sobre los deseos, pensamientos, sentimientos y emociones del menor.

C0035 INFUSIÓN DE LINFOCITOS DEL DONANTE COMO TRATAMIENTO DE FALLO DE IMPLANTE SECUNDARIO EN UN PACIENTE CON SÍNDROME HIPER-IG M LIGADO AL X

Montserrat Torrent Español¹, Luisa Sisinní², Núria Pardo³, Laura Medina⁴, Isabel Badell Serra⁵

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Oncología, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

⁴Banc de Sang i Teixits de Barcelona (Barcelona) España

⁵Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

El síndrome Hiper-Ig M ligado al X (XHIGM) es una inmunodeficiencia primaria por mutaciones del gen que codifica la glicoproteína CD40 ligando. Cursa con niveles bajos de IgG y IgA y altos o normales de IgM. El Trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) debe ser considerado en estos pacientes y realizarse lo antes posible.

El quimerismo mixto donante/receptor es una situación frecuente en el TPH debido al incremento de regímenes de acondicionamiento de intensidad reducida. La retirada rápida de la inmunosupresión, la infusión de linfocitos del donante (DLI) o la administración de pulsos de progenitores hematopoyéticos se utilizan para mejorar el quimerismo del donante.

2 Material y Método

Paciente de 1 año de edad afecto de XHIGM y sometido a TPH el 24/10/2013 a partir de progenitores de medula ósea de donante no emparentado con identidad 10/10.

Acondicionamiento: Alemtuzumab, Fludarabina y Busulfan .

Complicaciones: reactivación por CMV y EICH agudo grado II con buena respuesta a metilprednisolona.

Quimera inicial: 94% de celularidad del donante en granulocitos y 84% en linfocitos. Pérdida progresiva del implante a pesar de la retirada rápida del tratamiento inmunosupresor hasta quimera de 78% en granulocitos y 11% en linfocitos.

Se decide iniciar DLI. El 20/03/2014 se administró la 1ª DLI a dosis de 0.1×10^6 CD3+/kg peso del receptor. Se administró DLI cada 4 semanas con incremento progresivo del número de células T infundidas hasta 10×10^6 CD3+/kg.

3 Resultados

Se administraron un total de 13 DLI, observando mejoría progresiva de la quimera. Después de la 12ª DLI (19/02/2015) se consigue quimera 100% del donante en granulocitos y en linfocitos.

No reactivación del EICH.

4 Conclusiones

La monitorización periódica de la quimera es muy importante para detectar de forma precoz la pérdida del implante.

La administración mensual de DLI puede ser un tratamiento efectivo para evitar la pérdida del implante.

C0036 DETECCIÓN DE SATURACIÓN BAJA EN PACIENTE Y CONTEXTO INESPERADO

Samuel Navarro Noguera¹, Marina Colom Seguí¹, Francisco de Borja Osona Rodríguez de Torres², Mercedes Guibelalde del Castillo³, Laia Ferrés Ramis³

¹Hospital Universitario Son Espases, Pediatría (Palma de Mallorca) España

²Hospital universitario Son Espases, Neumología infantil (Palma de Mallorca) España

³Hospital Universitario Son Espases, Oncohematología Pediátrica (Palma de Mallorca) España

1 Objetivo

Se han descrito más de 1000 variedades de hemoglobinopatía, la mayoría cursan con saturación normal de oxígeno, incluso durante las crisis. Existen algunas variedades en las que la saturación de oxígeno determinada por pulsioxímetro es baja.

2 Material y Método

Niña de 9 años diagnosticada de Hemoglobinopatía inestable sin filiar, presenta cuadro febril con clínica gastrointestinal. Destaca saturación de oxígeno por pulsioximetría de 90% .No distrés. Auscultación respiratoria normal. No presenta cianosis.

Rx tórax normal.

Se inicia oxigenoterapia con gafas nasales aumentando saturación a 95%. Gasometría: hemoglobina de 10,3 g/dl.

Desde el nacimiento presenta frecuentemente crisis hemolíticas que cursan con coluria y anemización, coincidiendo con procesos infecciosos requiriendo trasfusión de concentrado de hematíes mensualmente. La clínica mejora parcialmente con la esplenectomía hace tres años.

Durante las crisis hemolíticas se observan valores bajos de saturación de oxígeno medidos mediante pulsioximetría.

3 Resultados

Durante una crisis hemolítica se realiza gasometría arterial destacando una pO₂ baja. Al administrar oxígeno al 100% durante 5 minutos, aumenta la saturación, hasta alcanzar un máximo de 97%, comprobado por pulsioxímetro.

Se sospecha de una hemoglobinopatía con baja afinidad por el oxígeno.

Valores disminuidos de saturación de oxígeno en un paciente afecto de hemoglobinopatía con sospecha de infección respiratoria, pueden provocar una falsa idea de que el paciente presenta un empeoramiento respiratorio si no se tiene en cuenta sus valores normales de saturación de oxígeno, que de por sí serán bajos.

4 Conclusiones

- Es controvertido el tratamiento con oxigenoterapia en las hemoglobinopatías con baja afinidad por el oxígeno ya que se entrega una cantidad elevada de oxígeno en los tejidos.
- No utilizar más técnicas diagnósticas ni terapéuticas que las que verdaderamente son necesarias en este tipo de hemoglobinopatías.
- Tener en cuenta las limitaciones de la pulsioximetría en pacientes afectos de hemoglobinopatías.

C0037 INCIDENCIA DE REACTIVACIÓN DEL VIRUS DE EPSTEIN BARR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SOMETIDOS A TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Noelia García González¹, María del Pilar Palomo Moraleda², Soledad González Muñiz², Ana Pilar González Rodríguez², Ana Julia González Huerta²

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Área de Gestión Clínica de Pediatría (Asturias)

²Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Asturias) España

1 Objetivo

Analizar la incidencia de reactivación del Virus de Epstein Barr (VEB) en el primer año de seguimiento tras trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (Alo-TPH) en una población pediátrica de un hospital terciario.

2 Material y Método

Mediante estudio retrospectivo se analizaron las características clínicas de los pacientes sometidos a Alo-TPH en los últimos 10 años.

3 Resultados

Se incluyeron en el estudio 26 pacientes con edades comprendidas entre 2 y 18 años (media 10 años), 22 varones y 4 mujeres. La patología motivo del trasplante fue leucemia aguda linfoblástica en 54% casos, aplasia medular 19%, leucemia aguda mieloblástica 15%, síndrome mielodisplásico 4% y síndromes de fallo medular 8%. En el 38% de los pacientes el donante fue un hermano HLA idéntico, siendo el 62% restante de donante no emparentado (DNE). La fuente de progenitores fue médula ósea (MO) en el 54%, sangre de cordón (SCU) en el 27% y sangre periférica (PHSP) en el 19%. La incidencia de reactivación de VEB en nuestra serie fue de 34.6%, constatándose dos casos de Síndrome linfoproliferativo post-trasplante (uno de ellos no demostrado histológicamente). La mediana del número de copias virales fue de 4.580 (mínimo 540, máximo 418.000). Sólo se constató una reactivación en el post-trasplante inmediato (<30 días), siendo el grueso de las reactivaciones registradas entre el día +30 y +200. El 89% de las reactivaciones sucedieron en receptores de DNE y SCU, frente a 11% en hermanos HLA idénticos. En cuanto a la fuente de progenitores, el 78% se registraron en MO, 22% SCU y ningún caso PHSP.

4 Conclusiones

La reactivación del VEB es una complicación común en los pacientes sometidos a Alo-TPH. Tal y como ocurre en nuestra serie, factores de riesgo demostrados son el tipo de trasplante (DNE y SCU), así como los seis primeros meses de seguimiento.

C0038 INCIDENCIA DE COMPLICACIONES INFECCIOSAS EN EL PERIODO INMEDIATO AL TRASPLANTE AUTÓLOGO EN UNA POBLACIÓN DE NIÑOS Y ADOLESCENTES

Noelia García González¹, José Antonio Villegas Rubio², María Jesús Antuña García³, María del Pilar Palomo Moraleda⁴, Soledad González Muñiz⁴

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Área de Gestión Clínica de Pediatría (Asturias)

²Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Pediatría (Asturias) España

³Hospital Universitario Central de Asturias, Oncología Infantil, Área de Gestión Clínica de Pediatría (Asturias) España

⁴Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Asturias) España

1 Objetivo

Analizar la incidencia de complicaciones infecciosas en los primeros 30 días tras la realización de trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TASPE), en un periodo de 9 años en una población oncológica pediátrica de un hospital terciario.

2 Material y Método

Se analizaron un total de 17 niños y adolescentes sometidos a TASPE en el periodo comprendido entre Enero de 2006 y Febrero de 2015. Mediante un estudio retrospectivo se revisaron las muestras microbiológicas obtenidas en estos pacientes en los primeros 30 días posteriores al trasplante, con el fin de documentar las infecciones víricas, fúngicas y bacterianas. Se incluyeron en el análisis tanto cultivos en sangre, como en otros fluidos corporales. Se definió infección como el aislamiento de un microorganismo asociado a sintomatología compatible, y colonización como el crecimiento de un microorganismo sin asociar signos ni síntomas de enfermedad.

3 Resultados

Se incluyeron 17 pacientes con edades comprendidas entre 1 y 18 años (media 9.8 años), 10 varones y 7 mujeres. El motivo del TASPE fue leucemia en 5 casos (30%) y tumor sólido o linfoma en los 12 restantes (70%). Se constató infección en un total de 7 pacientes (41%), de las que un 70% fueron de origen bacteriano y un 30% vírico. La tasa global de bacteriemia en los 17 pacientes fue del 18%. En el total de muestras revisadas se documentaron 80% gram positivos (todos ellos estafilococos coagulasa negativos) y 20% gram negativos (aislamiento único de pseudomonas aeruginosa multisensible). No se documentaron hongos en ningún estudio microbiológico.

4 Conclusiones

Las infecciones en el primer mes post TASPE son una importante causa de morbilidad. En nuestra serie predominan gérmenes gram positivos de escasa virulencia, destacando que sólo se ha constatado una única causa de bacteriemia por gram negativos (6%) en el periodo de estudio, así como ningún aislamiento positivo para hongos.

C0040 PROFILAXIS DE LA ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA HEPÁTICA CON DEFIBROTIDE EN TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Griselda Valles Cardona, Teresa Olivé Oliveras, Izaskun Elorza Alvarez, José Sanchez de Toledo Codina, Cristina Díaz de Heredia Rubio

Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona) España

1 Objetivo

Estudiar la seguridad y eficacia de defibrotide como profilaxis de la enfermedad venooclusiva hepática (EVOH) en trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH).

2 Material y Método

Estudio retrospectivo (2005-2014) descriptivo de los niños que recibieron defibrotide como profilaxis de EVOH.

3 Resultados

De 402 TPH realizados, 20 (2 autoTPH y 18 aloTPH) recibieron profilaxis con defibrotide. Los pacientes estaban diagnosticados de: leucemia aguda mieloblástica (7), talasemia (5), fallo medular congénito o adquirido (5) y otros (3). Todos presentaban 1 o más factores de riesgo, siendo la hepatopatía previa (11/20), el segundo trasplante (6/20), haber presentado EVOH con anterioridad (4/20) y uso previo de gemtuzumab (2/20) los más frecuentes. Se pudo completar la profilaxis con buena tolerancia sin interrumpir el fármaco en todos los pacientes y no se observó sangrado en ningún caso. No se describió ningún tipo de toxicidad grados 3 o 4. Cinco pacientes presentaron malestar gastrointestinal en contexto de mucositis posttrasplante y no atribuible directamente al defibrotide.

Cuatro (20%) fueron diagnosticados de EVOH según los criterios clínicos de Seattle modificados con una mediana de presentación de 11 días postTPH (rango 5-25) y 3 (15%) desarrollaron síntomas de disfunción endotelial sin cumplir todos los criterios. Según el sistema de clasificación de gravedad de EVOH, ésta fue moderada en los 4. La evolución en todos los pacientes fue favorable con medidas de soporte, con una mortalidad relacionada con el trasplante (MRT) en el día +100 del 0%.

4 Conclusiones

En nuestra serie, la tolerancia a defibrotide fue muy buena con un perfil de seguridad excelente y escasos efectos adversos. A pesar de que 4 pacientes presentaron clínica de EVOH y 3 algún tipo de disfunción endotelial, ésta fue moderada según la escala de gravedad, y resolvió en todos los casos con medidas de soporte.

C0041 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN HEMOGLOBINOPATÍA H

Victor Quintero Calcano, Sarah Lawson, Alice Norton, Mark Velangi

Birmingham Children's Hospital, Hematology Department (West Midlands) Reino Unido

1 Objetivo

Comunicar nuestra experiencia en el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) de una paciente con Hemoglobinopatía H.

2 Material y Método

Niña de 9 años portadora de Hemoglobina H (genotipo $\alpha\alpha^{adana} / -\alpha^{med}$, mutacion de α -1 en el codón 59 GGC-GAC), dependiente de transfusiones en quelacion de hierro oral. Depósitos de hierro hepático pretrasplante por ferriscan 2 mg/g. Insuficiencia renal leve. Anticuerpos anti HLA I y II positivos.

Donante: Hermana HLA idéntica rasgo alpha ($\alpha\alpha/\alpha\alpha^{adana}$)

Fuente: Médula Osea.

Acondicionamiento: Fludarabina 125 mg/m²+ Busulfan IV para AUC 1000+Ciclofosfamida 200mg/kg.

Profilaxis de Enfermedad injerto contra Huesped (EICH): Ciclosporina y Metotrexate +1,+3 y+6. Profilaxis enfermedad venoclusiva (EVH): Defibrotide + Acido ursodesoxicólico.

Dosis CD34+: 4,98 10⁶ /kg. Injerto neutrofilos +25 y plaquetario +26.

Complicaciones peritrasplante: mucositis grado III, soporte transfusional intensivo por hemorragia digestiva, refractariedad a transfusiones de plaquetas que requirió de plaquetas HLA idénticas, sepsis por Estafilococo aureus, infección urinaria por Klebsiella pneumoniae, myositis pyogena y EVH leve. Injerto estable con quimera mixta 97% en el Diaz +150, libre de transfusiones. No EICH.

4 Conclusiones

- La hemoglobinopatía H rara vez presenta un fenotipo transfusión dependiente. Los casos transfusión dependientes son producto de genotipos mixtos de una mutación deleccional con una no deleccional como en nuestra paciente. El curso clínico esta forma de α -talasemia es similar a una β -talasemia mayor.
- El TPH es la única alternativa terapéutica curativa para las hemoglobinopatías H dependientes de transfusiones y debe se ofertado a los pacientes con donantes familiares adecuados.
- La morbilidad aguda y a largo plazo de TPH en las hemoglobinopatias es significativa.
 - Un acondicionamiento mieloablativo basado en busulfan similar al empleado en la β -talasemia mayor permite un injerto adecuado.

C0042 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS CON ACONDICIONAMIENTO DE INTENSIDAD REDUCIDA EN ANEMIA DREPANOCÍTICA

Victor Quintero Calcano, Sarah Lawson, Alice Norton, Mark Velangi

Birmingham Children's Hospital, Haematology Department (West Midlands) Reino Unido

1 Objetivo

El Trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) es la única alternativa terapéutica curativa para anemia drepanocítica (HbSS). Es TPH es un procedimiento de alto riesgo en pacientes con HbSS y vasculopatía cerebral. Comunicamos nuestra experiencia con acondicionamiento de intensidad reducida (AIR) (Fludarabina 160 mg/m²+Thiotepa 10 mg/kg+Melfalan 140 mg/kg+Alemtuzumab 1 mg/kg) en 2 pacientes con HbSS con síndrome Moyamoya.

2 Material y Método

1. Niña de 12 años. En programa de transfusión e Hidroxiurea. HbS 18%. TPH de SP de su hermano HLA idéntico. Dosis CD34+ 5 10⁶/kg Profilaxis: Ciclosporina +Micofenolato mofetil. Injerto neutrofilos día +11 y plaquetario +10. Complicaciones: mucositis leve, fiebre con hemocultivos negativos, 8 días de neutropenia, convulsión generalizada en el +17 con pequeño foco de isquemia en lóbulo parietal izquierdo con recuperación neurológica completa. Toxicidad a la Ciclosporina que motivo su cambio a Tacrolimus. 100% donante al día +100.

2. Niña 9 años. En programa de transfusión e hidroxiurea. HbS 19%. TPH de MO de su hermana HLA idéntica. Dosis: CD34+ 1,8 10⁶ /kg. Complicaciones: Accidente isquémico transitorio el día -2 con múltiples infartos en la periferia del lóbulo parietal. Recuperación completa. Disminución del estado de conciencia y shock al día + 4. RMN: no nuevos eventos isquémicos. Ingresa UCIP con soporte inotrópico. Hemocultivo positivo para Moraxella nonliquefaciens. Hiperamonemia idiopática severa (235 mcmmol/l) en el día +6 que evoluciona a edema cerebral y fallece sin injerto (+8) a pesar de tratamiento con hemofiltración, hipoamoninantes y plasmaféresis.

4 Conclusiones

- Los TPH con AIR son una alternativa en HbSS con vasculopatía cerebral y permiten injerto estable con una menor toxicidad. Aun así los riesgos peritransplante siguen siendo elevados.
- La hiperamonemia idiopática asociada a trasplante es un entidad poco frecuente de patogenia desconocida y alta mortalidad. Debe ser incluida en el diagnóstico diferencial en pacientes en TPH con alteraciones agudas del estado de conciencia.

C0043 RASGO ALFA TALASEMIA: DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR

Teresa Alonso¹, Miguel Angel Guillen Perez², Francisco Javier Alvarez-Guisasola¹, Hermenegildo Gonzalez¹

¹Hospital Clínico Universitario, Hemato-Oncología Pediátrica (Valladolid) España

²Hospital Clínico Universitario, Pediatría (Valladolid) España

1 Objetivo

La anemia microcítica hipocrómica (AMH) es frecuente en la infancia. Las causas más comunes son la anemia ferropénica (AF) y los síndromes talasémicos. El rasgo alfa talasémico (RAT), siendo la alteración genética más frecuente a nivel mundial, es raro en nuestro medio. Este trabajo analiza las características clínicas y analíticas de los niños con AMH valorados en nuestro Hospital e investiga la presencia de portadores RAT.

2 Material y Método

Estudio descriptivo retrospectivo de casos de AMH diagnosticados desde Enero 2011 a Junio 2013. Se establecieron tres grupos diagnósticos: AF, rasgo Beta Talasémico (RBT) y RAT. Las variables estudiadas fueron: motivo del estudio, edad, valores hematocitométricos, ferritina, sideremia, IST, transferrina, HbA2 y HbF. Se realizó estudio genético de RAT ante sospecha de síndrome talasémico con HbA2 normal. El programa estadístico utilizado fue el SPSS 17.

3 Resultados

35 pacientes, 51,4% (n=18) varones. Mediana de edad: 3,5 años, (rango 0,25-14). La tabla muestra parte del análisis de los valores hematocitométricos realizado (p1: comparación AF y RBT, p2: AF y RAT, p3: RBT y RAT). En los pacientes RAT, todos adopciones de origen asiático, se apreciaron dos casos de delección 14,3 Kb afectando a HbA1 y HbA2, dos casos de delección 5Kb en HbA2 y un caso de delección 4,1 Kb en HbA2.

Variabes	AF (n=20)	RBT (n=10)	RAT (n=5)	p
Hb (g/dL)	9,45+/-2,07	10,85 +/-0,83	12,1 +/-1,61	p1:0,014 p2:0,017 p3:0,15
Hematies (mill/mm3)	4,41 +/-0,85	5,95 +/-0,37	5,84 +/-0,34	p1:<0,001 p2:<0,001 p3:0,61
VCM (fl)	68,22+/-8,95	56,59+/-3,56	63,5+/-5,52	p1:<0,001 p2:0,16 p3:0,05

4 Conclusiones

En el diagnóstico de las AMH siguen siendo fundamentales los valores hematocitométricos clásicos, que nos permiten orientar el diagnóstico diferencial. Debido al aumento de adopciones de origen asiático en nuestro medio y a los movimientos migratorios, debe considerarse la realización de estudio genético en caso de sospecha de RAT, para establecer un adecuado diagnóstico y consejo genético futuro.

C0045 APLASIA MEDULAR ADQUIRIDA GRAVE, ¿INFLUYE EL TIPO DE TRATAMIENTO EN LA SUPERVIVENCIA GLOBAL?

Natalia Sastre Saucedo¹, Marta Prudencio Garcia-Paje², María Guillén Gómez³, Marta González Vicent⁴, Julián Sevilla Navarro³

¹Hospital Niño Jesús, Servicio Hemato-Oncología Pediátrica (Madrid) España

²Hospital Niño Jesús, Hemato-Oncología (Madrid) España

³Hospital Niño Jesús, Hematología (Madrid) España

⁴Hospital Niño Jesús, Trasplante hematopoyético (Madrid) España

1 Objetivo

Revisar el pronóstico de los pacientes tratados en nuestro centro por Aplasias Medulares Adquiridas (AMA) graves.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo del año 1999 al 2015. Se han analizado tipo de tratamiento, supervivencia global (SG), y supervivencia libre de eventos (segundo ciclo inmunosupresor, trasplante o fallecimiento) (SLE).

3 Resultados

34 tratamientos para 31 pacientes (9 niñas/22 niños). Mediana de edad 10.5 años (1-18). Se trasplantaron 11 pacientes, 7 con donantes familiares idénticos (FAM-ID), tres con donantes no emparentados (NE), y uno con donante haploidéntico.

Tres pacientes recibieron inicialmente tratamiento inmunosupresor (IS) en nuestro centro y tras fracaso del tratamiento pasaron a trasplante. Uno sobrevive tras trasplante de donante NE, y dos fallecieron, uno tras trasplante de donante FAM-ID, y otro tras trasplante haploidéntico. Además, hay dos pacientes que recibieron IS en otro centro y posteriormente se trasplantan NE con buenos resultados.

En el global de la serie han fallecido 4 pacientes (los dos señalados) otro tras trasplante FAM-ID, y otro tras trasplante NE en otro centro (recaída a los 20 años). Un paciente que recibió IS, sin respuesta a los 11 meses se perdió el seguimiento.

La SLE de la serie es 54% \pm 9%, y la SG 77% \pm 7%. Mediana de seguimiento de 73 meses.

Los pacientes trasplantados tuvieron una SG 72% \pm 13%, frente a 79% \pm 9% (NS) los tratados IS.

Sin embargo la SLE de los pacientes trasplantados fue 72% \pm 13%, frente a 47% \pm 11% (NS) para los IS.

La SG de los pacientes trasplantados con FAM-ID es del 71% \pm 17%.

No existieron diferencias estadísticamente significativas en la respuesta al tipo de inmunoglobulina utilizada en el tratamiento IS.

4 Conclusiones

La SG de los pacientes diagnosticados de AMA es superior al 70% en nuestra serie, independientemente del tratamiento realizado. El tipo de donante no influyó sobre el resultado del trasplante.

C0046 RESULTADOS Y COMPLICACIONES DE LA INFUSIÓN DE LINFOCITOS DEL DONANTE TRAS TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Guillermo Martín Sánchez, Monica Lopez Duarte, Carlos De Miguel Sánchez, Belen Gonzalez-Mesones Galan, Eulogio Conde García

Hospital Universitario Marques de Valdecilla, Hematología (Cantabria) España

1 Objetivo

Analizar retrospectivamente los resultados y complicaciones de la infusión de linfocitos del donante (ILD) post-trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (ALO-TPH).

2 Material y Método

Entre 2004 y 2014 se realizaron 36 ALO-TPH en pacientes menores de 18 años, de los que 4 recibieron ILD por recaída franca (1: leucemia aguda linfoblástica, LAL) o por quimerismo mixto donante-receptor (1: anemia de Fanconi, 1: talasemia-beta y 1: déficit de piruvato-kinasa). El paciente con LAL recibió tratamiento concomitante de su recaída con orquiectomía, radioterapia e Imatinib. Ninguno presentaba enfermedad injerto contra huesped (EICH) activa previo a la ILD. Recibieron un total de 15 dosis, de donante no emparentado HLA idéntico (10/10) en todos los casos, con una mediana de 4 (3-5) dosis por paciente. La mediana de células CD3 inicial y máxima fueron 0,5 (0,03-2,5) $\times 10^7$ /kg y 6,5 (0,03-10) $\times 10^7$ /kg respectivamente.

3 Resultados

El paciente con LAL alcanzó respuesta completa que mantuvo 21 meses. Los casos con quimerismo mixto donante-receptor presentaron respuestas dispares: quimerismo completo del donante (anemia de Fanconi), mantenimiento de quimerismo mixto donante-receptor (déficit de piruvato-kinasa) y pérdida de quimerismo precisando un segundo ALO-TPH (talasemia-beta). Con una mediana de seguimiento desde la ILD de 69 (13-112) meses ningún paciente presentó EICH agudo y sólo uno desarrolló EICH crónico leve limitado (mucosa oral) que no precisó tratamiento inmunosupresor. En el último seguimiento los 4 pacientes permanecían vivos y sin otras complicaciones derivadas de la ILD.

4 Conclusiones

La ILD fue un tratamiento seguro, ningún paciente desarrolló EICH agudo ni crónico grave o extenso con un seguimiento superior al año en todos los casos.

Además permitió alcanzar una respuesta completa duradera en el paciente con LAL, en combinación con otros tratamientos, y quimerismo completo del donante en uno de los 3 casos restantes.

Son necesarios estudios más amplios para determinar la cantidad de infusiones y dosis que ofrece los mejores resultados.

C0047 HIPOGAMAGLOBULINEMIA PROLONGADA ASOCIADA A DÉFICIT DE LINFOCITOS B MEMORIA DESPUÉS DEL TRASPLANTE ALOGÉNICO HEMATOPOYÉTICO

Luisa Sisinni¹, Montserrat Torrent Español², Oscar de la Calle³, Laura Martínez², Isabel Badell Serra⁴

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Inmunología (Barcelona) España

⁴Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

Un déficit de linfocitos B y consiguiente hipogamaglobulinemia se puede observar habitualmente durante varios meses después del trasplante alogénico hematopoyético (Alo-TPH) pero están descritos pocos casos de hipogamaglobulinemia prolongada post TPH en pacientes sin inmunodeficiencia primaria. Presentamos 3 pacientes pediátricos que presentan déficit de IgG con requerimiento de tratamiento sustitutivo varios años después haber sido sometidos a trasplante hematopoyético en nuestro centro.

2 Material y Método

Tres pacientes fueron sometidos a 5 Alo-TPH: un paciente con leucemia aguda linfoblástica (2), 1 mucopolisacaridosis VII (2) y 1 Síndrome de Griscelli. Dos pacientes fueron sometidos a dos TPH por recaída leucémica o pérdida del implante. La fuente de progenitores hematopoyéticos fue médula ósea (2), sangre periférica (2) y cordón umbilical (1). El trasplante fue a partir de hermano HLA idéntico (2) y donante no emparentado con compatibilidad HLA 9/10 (1) y 10/10 (2). Los pacientes están en remisión, con recuperación hematológica y quimera total del donante. Todos recibieron corticoides por enfermedad de injerto contra huésped aguda (EICH) de grado II-III. Un paciente presentó EICH crónica (cutánea, hepática e intestinal) precisando inmunosupresión prolongada. Todos los pacientes recibieron Rituximab a causa de reactivación de EBV: un paciente recibió una dosis única y los otros dos 4 dosis.

3 Resultados

Hemos observado en los tres pacientes un déficit de IgG (valores entre 138 y 198 mg/100ml) con elevación de IgM. La recuperación linfocitaria (T, B, T4, T8 y NK) es adecuada constatando déficit de linfocitos B de memoria. Los tres pacientes reciben tratamiento sustitutivo con Gammaglobulinas, estando asintomáticos desde su inicio.

4 Conclusiones

La reconstitución inmunológica después del Alo-TPH puede estar afectada por múltiples factores, como EICH, tratamiento inmunosupresor o administración de Rituximab. Hemos constatado un déficit de linfocitos B de memoria en nuestra serie.

C0048 NECESIDAD DE REGIMEN MIELOABLATIVO EN EL TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO PARA EL SINDROME DE WISKOTT-ALDRICH

Luisa Sisinni¹, Montserrat Torrent Español², Oscar de la Calle³, Edurne Fernandez⁴, Isabel Badell Serra⁵

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Inmunología (Barcelona) España

⁴Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Farmacia (Barcelona) España

⁵Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH Pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

El trasplante hematopoyético (TPH) es el tratamiento indicado actualmente para el Síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS). Describimos un paciente de 1 año de edad afecto de WAS clásico que necesitó un régimen mieloablativo para mantener un injerto estable.

2 Material y Método

El diagnóstico de WAS se realizó por la presencia de trombocitopenia con volumen plaquetar reducido, inmunodeficiencia (linfopenia B y T, IgM bajas) y eczema. El estudio molecular demostró una mutación "de novo". El paciente recibió un trasplante alogénico de médula ósea a partir de donante no emparentado con identidad HLA 10/10. Se utilizó un régimen de acondicionamiento de intensidad reducida (Fludarabina, Melfalan y Alemtuzumab). La profilaxis de la enfermedad de injerto contra huésped (EICH) con ciclosporina y micofenolato. Después de 2 años, debido a pérdida del injerto, se realizó un segundo trasplante a partir de médula ósea de otro donante no emparentado, con identidad HLA completa. Se aplicó un régimen de acondicionamiento mieloablativo (Busulfan con ajuste de dosis, Ciclofosfamida y ATG). Profilaxis de EICH con ciclosporina.

3 Resultados

Después del primer trasplante alcanzó quimera total del donante y progresiva normalización del recuento de plaquetas. Después de 1 año se observó la pérdida del injerto mieloide con una reducción progresiva de las plaquetas hasta alcanzar niveles pre-TPH (< 20,000/ μ L). Tras el segundo trasplante se ha mantenido una quimera total del donante, con injerto estable (líneas mieloide y linfoide) durante los 24 meses de seguimiento, con un recuento plaquetar normal, reconstitución inmunológica completa y ausencia de eczema.

4 Conclusiones

Los regímenes de acondicionamiento de intensidad reducida presentan un riesgo aumentado de fallo de injerto, respecto a los protocolos mieloablativos. En nuestro caso se alcanzó quimerismo total en los dos trasplantes pero sólo después del régimen mieloablativo se mantuvo un injerto estable en el tiempo.

C0049 EXPERIENCIA DE 38 AÑOS (1976-2014) DE LA UNIDAD PEDIÁTRICA DE TPH DEL HOSPITAL SANTA CREU I SANT PAU DE BARCELONA

Isabel Badell Serra¹, Montserrat Torrent Español², Luisa Sisinni³, Sonia Brió⁴, Núria Pardo⁵

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad de Hematología y Oncología Pediátricas, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

⁴Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría (Barcelona) España

⁵Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Oncología, Unidad de TPH Pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) constituye el tratamiento de elección en muchas enfermedades genéticas así como en otras enfermedades hematológicas y oncológicas no genéticas. Hemos asistido a una mejoría de la supervivencia en el tiempo debido a un mejor conocimiento de la biología del TPH, mejor identificación de los donantes no emparentados y por una mayor experiencia de los equipos de TPH.

Revisamos la evolución de 454 TPH realizados en 401 en pacientes con edad inferior a 19 años desde 1976 hasta 2014, en nuestro centro.

2 Material y Método

Se han realizado 219 PH alogénicos (48,2%) y 235 TPH autólogos. La edad media es de $8,7 \pm 5$ años, predominando el sexo masculino (61%). En el TPH alogénico: el 32% es emparentado y el 16,2% no emparentado. La principal indicación de TPH es la leucemia en un 54%, seguido de tumores sólidos en el 23%. Entre los tumores sólidos el neuroblastoma con un 40% es el más frecuente. Las indicaciones de TPH han ido modificándose en el tiempo. Entre las fuentes de los progenitores hematopoyéticos, la médula ósea se ha utilizado en un 67% seguida de sangre periférica en el 24% y cordón umbilical en el 9% .

3 Resultados

La supervivencia actuarial libre de enfermedad (SLE) a 30 años es $0,39 \pm 0,03$ con mejoría progresiva en el tiempo, tanto en el TPH alogénico como en el autólogo. Antes de 1995 la SLE en el TPH alogénico era $0,25 \pm 0,05$ a 30 años y en el periodo 2011-14 la SLE es $0,62 \pm 0,15$ a 3 años ($p=0,000$). Hemos observado una incidencia de segundos tumores del 5,37%.

4 Conclusiones

Hemos conseguido una mejoría de los resultados en los últimos periodos de tiempo, debido probablemente tanto a las mejorías tecnológicas como a una mayor experiencia del equipo. Debemos intentar que disminuyan las secuelas.

C0050 DISMINUCIÓN DE LAS REACCIONES ADVERSAS DURANTE LA INFUSIÓN DE PROGENITORES TRAS LAVADO POSTDESCONGELACIÓN

María Esther Llinares Riestra¹, Juan Francisco Pascual Gázquez², Miguel Blanquer Blanquer¹, José María Moraleda Jiménez¹, José Luis Fuster Soler¹

¹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Unidad de Trasplante Hematopoyético y Terapia Celular (Murcia) España

²Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Oncohematología Infantil (Murcia) España

1 Objetivo

Valorar si el lavado del DMSO y detritus celulares contenido en las bolsas de aféresis criopreservadas y descongeladas mediante un sistema automático y cerrado disminuye la aparición de efectos secundarios derivados de su infusión sin que ello suponga disminución de la celularidad CD34+, afectación de la viabilidad, diferencias en el tiempo de injerto ni mayor riesgo de contaminación bacteriana.

2 Material y Método

Se estudiaron las bolsas infundidas sometidas a lavado desde enero 2009 hasta febrero 2015. El lavado se realizó mediante el procesador Sepax en 20-25 min/bolsa. Se cuantificaron las células nucleadas totales (CNT), CD34+ y viabilidad celular (azul de tripán al 0.2%) tras la descongelación de las bolsas de aféresis y tras el lavado. Los cultivos bacteriológicos se realizaron después del lavado.

3 Resultados

Se infundieron 45 bolsas de aféresis en 26 pacientes sometidos a 30 trasplantes autólogos. La media de CNT y CD34+ prelavado fue de $400.9 \times 10^6/\text{kg}$ (+/-223.8) y $4.1 \times 10^6/\text{kg}$ (+/-3) respectivamente. Tras el lavado, la media de CNT fue de $297.7 \times 10^6/\text{kg}$ (+/-137.2) y de CD34+ de $4.2 \times 10^6/\text{kg}$ (+/-3.7). La viabilidad prelavado fue de 83.7% y postlavado de 81.2%. A pesar de la pérdida significativa de CNT tras lavado ($p < 0.01$) no hay diferencias significativas pre y postlavado en el número de CD34+ ($p < 0.86$) ni en la viabilidad celular ($p < 0.32$). La media de injerto de leucocitos, neutrófilos y plaquetas fue de 10, 11 y 17 días respectivamente. Sólo durante la infusión de 3 bolsas se registraron efectos adversos leves (6.7%) contrastando con el 47-76% reflejado en la literatura. Sólo en una bolsa el cultivo microbiológico resultó positivo.

4 Conclusiones

El lavado automático y cerrado es un método rápido, seguro y efectivo en recuperación de CD34+, viabilidad y prendimiento de progenitores a la vez que disminuye de forma importante las reacciones adversas durante la infusión.

C0052 NECESIDAD DE ACONDICIONAMIENTO MIELOABLATIVO EN PACIENTE CON MPS VII: SEGUNDA DESCRIPCIÓN DE TPH EN E. DE SLY

Montserrat Torrent Español¹, Luisa Sisinní², M^a José Coll³, Laura Gort³, Isabel Badell Serra⁴

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

³Centro de Diagnóstico Biomédico, Bioquímica y Genética Molecular (Barcelona) España

⁴Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH Pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) constituye el único tratamiento para evitar la progresión de la enfermedad, sobretodo el deterioro neurológico, en algunas mucopolisacaridosis (MPS). Sólo está descrito un paciente con MPS VII y en el que post-TPH se describe mejoría de la marcha con estabilización neurocognitiva (Yamada & Kato BMT 1988).

Presentamos el segundo paciente con enfermedad de Sly descrito en la literatura.

2 Material y Método

Paciente de 2 años de edad diagnosticada de MPS VII por niveles de beta-glucuronidasa disminuidos y aumento de glicosaminoglicanos en orina. Presenta dos mutaciones distintas. Fenotipo característico con deformidades esqueléticas. Talla en percentil 3. Normalidad cognitiva. Se efectúa un primer TPH de médula ósea de donante no emparentado (DnE) identidad HLA 10/10, con intensidad reducida (Fludarabina + Melfalan + Alentuzumab + ATG) consiguiendo implante, quimera total del donante y normalización de beta-glucuronidasa, Pérdida del implante a los 12 meses del TPH, con disminución de la enzima. A los 18 meses del primer TPH se efectúa un segundo TPH mieloablativo (Busulfan ajustado + Ciclofosfamida + ATG) de sangre de cordón umbilical de DnE con identidad HLA 6/6 o 10/10. Presenta implante con quimera total que persiste en la actualidad a 3 años del segundo TPH. Niveles de enzima normales y glicosaminoglicanos en orina en disminución. Cognitivamente normal. Mantiene deambulacion sin problemas.

3 Resultados

Tras el primer TPH de intensidad reducida, para evitar toxicidad, se comprueba implante con normalización enzimática durante un año. El segundo TPH, efectuado a los 18 meses del primero con un acondicionamiento mieloablativo y ajuste de Busulfan, consigue un implante permanente más de 3 años, niveles enzimáticos normales, mantiene deambulacion y normalidad neurocognitiva.

4 Conclusiones

En las Mucopolisacaridosis es frecuente el rechazo del implante. Hemos comprobado que en la enfermedad de Sly es necesario aplicar un régimen mieloablativo, que permita un implante total y permanente.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA



C0053 ADAPTACIÓN DE LA VIDA ESCOLAR DE UNA ADOLESCENTE TRASPLANTADA EN UNA UNIDAD DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA: EL COLEGIO TAMBIÉN ES MEDICINA

Marta Fierros Sánchez-Cuenca¹, Sergio Yañez Cañas¹, Camino Bengoechea Menéndez², Isabel Martínez Romera², Blanca López-Ibor Aliño²

¹Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Aula Hospitalaria (Madrid) España

²Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica (Madrid) España

1 Objetivo

Cuando un niño o adolescente se enfrenta a un trasplante de progenitores hematopoyéticos, es importante que a los miedos por su salud o por su tratamiento no se añada el miedo al fracaso escolar. Para mantener el ritmo académico hay que trabajar antes, durante y después del período de aislamiento.

El objetivo de este trabajo es demostrar que la vuelta al ritmo normal escolar tras el trasplante puede ser un hecho real y que la motivación y el compromiso son también medicinas que contribuyen al éxito.

2 Material y Método

Presentamos a S.G., adolescente de 15 años de edad diagnosticada de linfoma no Hodgkin, a la que se realizó trasplante autólogo como consolidación de la remisión completa.

3 Resultados

S.G. se incorporó a la UOHP en junio de 2013. En septiembre, coincidiendo con su primera aféresis, los profesores del Aula Hospitalaria se movilizaron para comenzar el curso en coordinación con su instituto, lo que supuso un impulso emocional para SG y despertó su motivación. Los meses siguientes se compatibilizó su tratamiento con el avance del curso al ritmo de su instituto; el hospital se adaptó a su vida escolar incluso en el período de aislamiento. En abril de 2014 se reinsertó sin dificultad en su instituto, terminando el curso con éxito.

4 Conclusiones

El trabajo escolar durante el trasplante de médula es fundamental para evitar efectos como el desfase académico, pérdida del curso y sentimiento de fracaso por la enfermedad. Además constituye una fuente de motivación, responsabilidad y compromiso que mantiene los niveles de atención necesarios para que el paciente viva el aislamiento como una oportunidad de aprendizaje favoreciendo así una actitud positiva que contribuye a la tolerancia al tratamiento.

C0054 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN DREPANOCITOSIS: ¿ES NECESARIA LA REVISIÓN DE LAS INDICACIONES?

Elena Díaz¹, Aurea Cervera Bravo², Elena Cela de Julián³, Marina García Morín³, Lucía Llorente Otones¹

¹Hospital Universitario de Fuenlabrada, Pediatría (Madrid) España

²Hospital Universitario de Móstoles, Pediatría (Madrid) España

³Hospital Universitario Gregorio Marañón, Pediatría (Madrid) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) es la única opción curativa en drepanocitosis. Últimamente ha aumentado su realización.

Los objetivos son conocer la situación actual y la opinión de los profesionales respecto al mismo.

2 Material y Método

Se realiza encuesta con preguntas tipo test que se distribuye vía *mail* a través de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica a los profesionales asociados.

3 Resultados

Respondieron 30 pediatras o hematólogos dedicados a la Hematología Infantil. El 80% con más de 10 años de experiencia. El 66.7% se dedica exclusivamente a la hematología Infantil.

El 76.7% trabajan en un hospital terciario (52% con unidad de TPH).

El 23.3% trata a más de 20 pacientes con drepanocitosis y un 36.7% ha derivado pacientes para TPH.

El 56.7% realiza tipaje de HLA cuando el paciente comienza con sintomatología.

El 43.3% opinan que la edad óptima para TPH serían los 3-5 años. La misma proporción opina que sólo estaría indicado en los fenotipos HbSS y HbS β 0. Un 13.3% derivaría a pacientes asintomáticos con hermanos HLA idénticos a trasplante. La mitad derivaría a TPH a pacientes asintomáticos por petición paterna o si van a regresar a su país.

El 53.3% informa sobre la selección de embriones y además el 83.3% cree que informar precoz y progresivamente es la mejor estrategia para que los padres acepten el TPH.

En pacientes asintomáticos o poco afectados la mortalidad dispuesta a asumir sería <5% en el 70% y la posibilidad de EICH <10% en el 63.3%.

Más de la mitad opina que la decisión debe realizarse por un equipo multidisciplinar de la unidad de referencia en TPH y su médico habitual.

4 Conclusiones

En la actualidad parece haber una mayor aceptación del empleo del TPH de forma más general, incluso en pacientes asintomáticos o poco sintomáticos.

Serían necesarias más reuniones de consenso entre profesionales de los diferentes hospitales para informar de las indicaciones de trasplante y de los resultados obtenidos.

C0056 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN ALD-X A PARTIR DE HERMANA SANA HLA IDÉNTICA: PRIMERA DESCRIPCIÓN

Isabel Badell Serra¹, Montserrat Torrent Español², Luisa Sisinni³, Marisa Girós⁴, Gemma Castellón⁵

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad de Hematología y Oncología Pediátricas, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

²Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Oncología Pediátrica, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

³Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Servicio de Pediatría, Unidad Pediátrica de TPH (Barcelona) España

⁴Centro de Diagnóstico Biomédico, Bioquímica y Genética Molecular (Barcelona) España

⁵IVI (Barcelona) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) constituye el único tratamiento para evitar la progresión de la enfermedad, en pacientes con ALD-X. El TPH se ha de realizar en fase muy precoz para evitar el deterioro neurocognitivo y la muerte. Se trata de la primera descripción en la literatura de un paciente trasplantado por ALD-X a partir de una donante seleccionada por DGP-HLA.

2 Material y Método

Paciente de 11 años de edad diagnosticado de Adrenoleucodistrofia ligada al X (ALD-X) tres años antes por insuficiencia suprarrenal y elevación de los ácidos grasos de cadena muy larga. Resonancia Magnética cerebral con afectación moderada (score de Loes de 7) con normalidad cognitiva (CI: 119). Ante la lenta evolución de la enfermedad, se indicó la selección de un hermano sano y HLA idéntico. El procedimiento de DGP-HLA fue realizado en el IVI, obteniendo un embrión sano femenino HLA idéntico, que fue transferido. Dicho embrión se desdobló en dos, naciendo dos hermanas sanas y HLA idénticas. El TPH se realizó en Octubre 2011 con acondicionamiento mieloablativo (Busulfan ajustado + Ciclofosfamida) y con progenitores hematopoyéticos de sangre de cordón umbilical y de médula ósea, extraída a la misma donante a los 6 meses de vida.

3 Resultados

Evolución favorable con un seguimiento de más de 3 años, con establecimiento de una quimera predominante del donante (>85% en linfocitos T y 100% en granulocitos), disminución de los ácidos grasos de cadena muy larga, estabilización del coeficiente intelectual y mejoría de su afectación neurológica, objetivada por disminución del score de Loes a 3 puntos. No ha presentado ninguna complicación destacable.

4 Conclusiones

En un paciente con ALD-X con escasa afectación y evolución lenta, puede intentarse la selección embrionaria DGP-HLA para tener un hermano HLA idéntico y sano y evitar las complicaciones de un TPH a partir de donante no emparentado.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0057 HEMOGLOBINA INESTABLE COMO CAUSA DE HIPOXEMIA

María del Carmen Mendoza Sánchez¹, Teresa Sánchez², Manuela Muriel¹, Mirella Gaboli³, Ataulfo González⁴

¹Complejo Asistencial Universitario Salamanca pediatría, Hematología Infantil (Salamanca) España

²Complejo Asistencial Universitario Salamanca, Pediatría (Salamanca) España

³Hospital Virgen del Rocío, Neumología Infantil (Sevilla) España

⁴Hospital Clínico San Carlos, Hematología (Madrid) España

1 Objetivo

Las hemoglobinopatías constituyen trastornos estructurales en las cadenas de globina, produciéndose una alteración en la solubilidad, estabilidad o afinidad por el oxígeno de la hemoglobina. Suelen ocurrir por mutaciones puntuales, y generalmente su herencia es autosómica dominante. El 80 % son asintomáticas. Pueden ser silentes en la electroforesis, siendo necesarios otros métodos diagnósticos como la secuenciación del DNA. El objetivo de nuestro estudio es dar a conocer la hemoglobina Arta, con baja afinidad por el oxígeno y causante de hipoxemia.

2 Material y Método

Descripción del caso clínico de un paciente de 3 años que ingresa por laringitis con hipoxemia. Presenta mejoría clínica importante en 24 horas, pero persisten cifras de saturación periférica de Oxígeno de 90-92%. Entre los antecedentes personales destacan un periodo perinatal normal, ganancia pondero-estatural adecuada y dos ingresos por procesos respiratorios descendentes en los que la familia refiere que la saturación periférica de oxígeno en el momento del alta "no era muy elevada". Persiste la hipoxemia, por lo que se completa estudio incluyendo radiografía de tórax, serología de neumonía atípica, valoración cardiológica, gasometría y cooximetría arterial, con resultados normales. El hemograma muestra leve anemia normocítica (Hb 10,9 g/dl, VCM 81 fl), con HbF y HbA2 normales. El padre del paciente presenta también saturaciones periféricas de oxígeno de 90-91%, con gasometría arterial normal.

3 Resultados

Se remite al paciente y su padre para despistaje de hemoglobinopatías, detectándose presencia de Hb Arta en estado heterocigoto en ambos. Como consecuencia de una mutación puntual en el codón 45 de la cadena beta de la globina (fenilalanina→cisteína) se forma una hemoglobina inestable y con baja afinidad por el oxígeno. Produce hipoxemia leve pero en heterocigosis con beta talasemia puede hacerse más evidente.

4 Conclusiones

El despistaje de hemoglobinopatías debe incluirse en el estudio etiológico de las hipoxemias persistentes. Su diagnóstico es imprescindible para evitar pruebas y tratamientos inadecuados.

C0058 TRASPLANTE HAPLOIDÉNTICO CON ELIMINACIÓN DE LINFOCITOS T NAIVE COMO ESTRATEGIA PARA EVITAR LA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED Y CONSERVAR EL EFECTO ANTILEUCEMIA

Antonio Pérez Martínez¹, Ana Sastre Urgelles¹, Rebeca Rodríguez Pena², Mercedes Gasior Kabat³, Raquel de Paz Arias³

¹Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hemato-Oncología Infantil (Madrid) España

²Hospital Universitario La Paz, Unidad de Inmunología (Madrid) España

³Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hematología (Madrid) España

1 Objetivo

El purgado de linfocitos T *ex vivo* en el trasplante de progenitores hematopoyético (TPH) de donante alogénico constituye una estrategia profiláctica de la enfermedad injerto contra huésped (EICH). Sin embargo asocia mayores tasas de fallo de injerto, recaídas e infecciones, al lentificar la reconstitución inmune postrasplante. Está descrito como la subpoblación de linfocitos T naive CD45Ra+ originan EICH, por lo que el purgado selectivo de esta población podría reducirla, mejorando la reconstitución inmune al preservar los linfocitos T CD45Ra-memoria.

2 Material y Método

Presentamos nuestra primera experiencia con TPH de donante haploidéntico con purgado de linfocitos T naive CD45Ra+.

3 Resultados

Una paciente de 4 años con LMA secundaria en recaída tras dos TPH alogénicos, y con presencia de enfermedad mínima residual, recibió un TPH haploidéntico con purgado de linfocitos T naive CD45Ra+ tras acondicionamiento de intensidad reducida. El inóculo presentaba trazas de linfocitos T naive CD45Ra+ y linfocitos B, y más de 1×10^8 linfocitos T CD45Ra-memoria/kg. Como inmunosupresión farmacológica recibió micofenolato hasta el día +28. La paciente alcanzó injerto mieloide el día +10, plaquetar el día +15 con quimera completa en sangre periférica y médula ósea. Presentó EICH grado II cutáneo que respondió a un ciclo corto de corticoides sistémicos. No presentó signos de EICH digestivo ni hepático. Actualmente la paciente se encuentra en el día +45, en remisión citológica, citométrica y citogenética. Es controlada de manera ambulatoria, sin inmunosupresión, sin evidencia de reactivación viral, y con un elevado número de linfocitos T memoria.

4 Conclusiones

El TPH alogénico con purgado de linfocitos T naive CD45Ra+ permite la infusión de más de 100 millones/kg de linfocitos T haploidénticos sin complicaciones relevantes, permitiendo el efecto antileucemia. Este primer procedimiento realizado en una paciente con una leucemia de muy alto riesgo, intensamente tratada previamente, y con alto riesgo de desarrollar EICH, resulta prometedor.

C0059 TRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS (TPH) EN LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA (HLH). EXPERIENCIA DEL GRUPO ESPAÑOL DE TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO EN NIÑOS (GETMON)

Itziar Astigarraga Aguirre¹, Cristina Díaz de Heredia Rubio², Ana Sastre Urgelles³, Marta González Vicent⁴, Isabel Badell Serra⁵

¹Hospital Universitario Cruces, Servicio de Pediatría (Bizkaia) España

²Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron, Oncología y Hematología Pediátricas (Barcelona) España

³Hospital Universitario La Paz, Unidad de Hemato-Oncología Infantil (Madrid) España

⁴Hospital Niño Jesús, Trasplante hematopoyético (Madrid) España

⁵Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Unidad de TPH pediátrica (Barcelona) España

1 Objetivo

El único tratamiento curativo de las formas familiares y genéticas de la HLH, es el TPH alogénico. Previamente es necesario administrar quimioterapia y fármacos inmunomoduladores para controlar la HLH y evitar la alta mortalidad precoz. OBJETIVO: Revisar la experiencia de los hospitales españoles que realizan TPH en niños con FHLH e inmunodeficiencias primarias que debutan como HLH.

2 Material y Método

Estudio de los casos de TPH notificados a GETMON y revisión de datos epidemiológicos, características del TPH, complicaciones y evolución. Análisis de resultados mediante SPSS.

3 Resultados

En los últimos 15 años (2000-2014) se realizaron 28 TPH en 24 pacientes con FHLH (12 H/12M) y síndromes asociados (3 Chediak-Higashi, 1 Griscelli) en 8 hospitales españoles. La mediana de edad al diagnóstico de HLH fue 0,52 años y en el momento del TPH de 2,01 años (intervalo entre 2,3 meses y 6,89 años). Las fuentes utilizadas fueron 16 médula ósea, 8 sangre de cordón umbilical, 4 sangre periférica. Se realizaron 5 TPH familiares y 23 no emparentados. La mortalidad relacionada con el TPH (MRT) precoz fue en 7 pacientes (25%). El seguimiento de 27 casos está entre 4,8 meses y 13,9 años. Trece pacientes fallecieron (MRT en 9, progresión en 4) y 14 están vivos. Los resultados han mejorado a partir de 2005 con disminución de la mortalidad global (40% frente a 66%) debido a cambios en regímenes de acondicionamiento y otros factores.

4 Conclusiones

Los TPH alogénicos indicados por inmunodeficiencias primarias como HLH familiar, Griscelli, y Chediak-Higashi en España son poco frecuentes (<2 anuales). Se observa un tiempo prolongado entre el diagnóstico de HLH y la realización de TPH. Las complicaciones y mortalidad relacionada con TPH son altas y el pronóstico es malo, aunque la supervivencia ha aumentado desde 2005. Para mejorar los resultados, sería interesante establecer recomendaciones específicas de manejo y realizar el trasplante más precozmente.

C0060 INMERSIÓN EN LA COMPLEJIDAD: 25 AÑOS DE HISTORIA DE LA UNIDAD DE TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO

Carolina Fuentes Socorro¹, Bárbara Torres Guerola², Catalina Montoya Tamayo¹, Sandra Carreño Sanchez³, Jose María Fernández Navarro¹

¹Hospital La Fe, Oncología Pediátrica (Valencia) España

²Hospital La Fe, Unidad de Trasplante Infantil, Oncología Pediátrica (Valencia) España

³Hospital La Fe, Trasplante Infantil (Valencia) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) constituye parte del tratamiento de gran variedad de enfermedades congénitas y adquiridas. En los últimos años su complejidad se ha incrementado significativamente. Resumimos la actividad de nuestra unidad de Trasplante Infantil a lo largo de sus 25 años de historia.

2 Material y Método

Estudio descriptivo y retrospectivo en el que se incluye a todos los pacientes sometidos a TPH por patología maligna en nuestra unidad desde su creación en febrero de 1989 hasta diciembre de 2014. Se registran variables demográficas y clínicas, características del TPH y sus resultados en términos de mortalidad relacionada con TPH (MRT, aquella que se produce antes del día 100 tras la infusión de PH).

3 Resultados

En el periodo de tiempo estudiado, se realizaron 488 TPH: 323 autólogos, 165 alogénicos (60 no emparentados, 57 familiares y 48 de fuentes alternativas: 36 de sangre de cordón umbilical -SCU, y 12 haploidénticos). La patología de base más frecuente fue la leucemia aguda linfoblástica (32,5%), seguida de la mieloide (18,4%) y el neuroblastoma (14,9%). El 61% de los pacientes fueron varones y la mediana de edad fue de 6,23 años (0,54-19,09). Tanto el número total de trasplantes por año (de menos de 10/año a más de 30 anuales) como su complejidad mostraron un aumento progresivo, manteniéndose la MRT estable (global: 13,5%). Inicialmente la mayoría eran autólogos o alogénicos familiares, realizándose en 1997 el primer trasplante de SCU e incrementándose el número de donantes no emparentados. En 2012 se realizó el primer trasplante haploidéntico y en 2013 se iniciaron de forma protocolizada los trasplantes autólogos en doble o triple tandem para pacientes con tumores de SNC de alto riesgo.

4 Conclusiones

En nuestro centro, al igual que en otros hospitales terciarios, la actividad y la complejidad de los TPH se han incrementado progresivamente sin que ello repercuta en la MRT.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0061 TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGRENITORES HEMATOPOYÉTICOS CON LAVADO DEL DIMETILSULFÓXIDO PREVIO A LA INFUSIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Blanca Herrero Velasco¹, Isabel Martínez Romera², Almudena Hernández Alonso¹, Miguel Ángel Díaz Pérez¹, Blanca López-Ibor Aliño²

¹Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Oncología Pediátrica (Madrid) España

²Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica (Madrid) España

1 Objetivo

Describir cómo la eliminación del dimetilsulfóxido (DMSO) al lavar las células criopreservadas de la aféresis de progenitores hematopoyéticos autólogos justo antes de la infusión del inóculo disminuye los efectos secundarios y describir cómo es la cinética del injerto en estos pacientes.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo de los pacientes pediátricos que han recibido un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos desde 2008 a 2015 en el Hospital Universitario HM Montepríncipe.

3 Resultados

Se realizaron 10 trasplantes autólogos. 3 eran varones. Las enfermedades de los pacientes fueron: 3 linfomas no Hodgkin tipo Burkitt, 3 neuroblastomas, 2 linfomas de Hodgkin, 1 blastoma pleuropulmonar y 1 tumor de Wilms. Se acondicionaron con busulfán y melfalán 5 pacientes, 3 con ciclofosfamida y busulfán y 2 con carmustina, citarabina, etopósido y melfalán. La mediana de células infundidas fue de $2,7 \times 10^7/\text{Kg}$ (rango 1,6-5,3). No se detectaron complicaciones durante la infusión en ninguno de los procedimientos. En cuanto a las complicaciones postinfusión: 5 presentaron mucositis leve (solo uno de ellos precisó cloruro mórfico y recibió nutrición parenteral) y 2 desarrollaron un síndrome de injerto que no precisó asistencia en cuidados intensivos. La mediana de días de antibiótico fue de 6 (0-12). La mediana de transfusiones de hematíes por paciente fue de 2 (1-3), y la de plaquetas de 3 (1-7). La mediana de días hasta el injerto leucocitario fue de 12 (10-13), y hasta el plaquetar de 20 (11-56). La mediana de días de estancia postinfusión fue de 12 (10-16).

4 Conclusiones

La eliminación del DMSO disminuye la toxicidad durante la infusión de los progenitores (en nuestra serie no se ha documentado ningún efecto adverso durante la infusión). El proceso del lavado de las células para eliminar el DMSO conlleva una pérdida de un 10-15%, pero esta pérdida no se traduce en un injerto más tardío.

C0065 TRASPLANTE HAPLOIDÉNTICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN LEUCEMIAS AVANZADAS: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Catalina Montoya Tamayo¹, Carolina Fuentes Socorro¹, Bárbara Torres Guerola², Sofía García Williams², Jose María Fernández Navarro¹

¹Hospital La Fe, Oncología Pediátrica (Valencia) España

²Hospital La Fe, Unidad de Trasplante Infantil, Oncología Pediátrica (Valencia) España

1 Objetivo

El trasplante haploidéntico de progenitores hematopoyéticos (haploTPH) es una alternativa reciente para pacientes que no disponen de donante idéntico (DEI o DNEI) o que necesitan un TPH urgente. En algunos centros es preferido frente a otros donantes. Revisamos nuestra experiencia.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo, descriptivo, de pacientes sometidos a TPH haploidéntico entre Marzo de 2013 y Marzo 2015.

3 Resultados

Realizados 13 procedimientos a 12 pacientes (10 varones). Mediana de edad 5 años. Diagnóstico más frecuente: LLA (11), 1 en RC 1, 7 en RC 2 ó más y 4 enfermedad activa. Segundo TPH en 6 pacientes. Indicaciones: estado avanzado de la enfermedad (8 pacientes) por el potencial beneficio inmunológico del procedimiento; 4 por no disponibilidad de donante idéntico. Donante: madre (10), padre (3). Alorreactividad KIR en 8, todos en dirección GvH. Fuente de progenitores sangre periférica no manipulada. Acondicionamiento mieloablativo en todos. Profilaxis del EICH: CFM post infusión (días +3 y +4), tacrolimus y MMF desde día +5. Implante leucocitario en día + 14,9 (SD +/- 1,8). Ningún fallo de injerto. Recaídas: Dos, ambos con enfermedad refractaria pre-TPH. Complicaciones: EICH agudo: 10 (2 grado I, 4 grado II y 4 grado III). EICH crónico: 6 (3 leve, 2 moderado y 1 grave). Anemia hemolítica autoinmune en 3, uno con trombopenia asociada (S Evans). Uno con Microangiopatía trombótica. Síndrome de Obstrucción Sinusoidal (SOS): 0. Infecciones más frecuentes: víricas en 8 procedimientos; bacterianas en 3 y 1 Aspergillosis pulmonar probable. Situación actual: 7 vivos y libres de enfermedad; 1 vivo con enfermedad, 4 éxitos por complicaciones infecciosas antes del día +100.

4 Conclusiones

Conicionados por el limitado tamaño muestral y las características de los pacientes:

El haploTPH es factible, con baja toxicidad, incluso en pacientes con enfermedad avanzada y segundo TPH. En nuestra experiencia, la incidencia de EICH agudo, crónico, complicaciones infecciosas y no infecciosas son elevadas.

C0066 REVISIÓN DEL SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO POST-TRASPLANTE EN 11 AÑOS. EXPERIENCIA DE UN CSUR DE TRASPLANTE RENAL PEDIÁTRICO

Itziar Astigarraga Aguirre¹, María Herrero Goñi², Mireia Aguirre Meñica², Leire Madariaga Dominguez², María Jesús Quintela Pérez²

¹Hospital Universitario Cruces, Servicio de Pediatría (Bizkaia) España

²Hospital Universitario Cruces, Unidad de Nefrología Pediátrica (Bizkaia) España

1 Objetivo

El síndrome linfoproliferativo post-trasplante renal (SLPT) es la enfermedad maligna más frecuente en receptores de trasplantes en época pediátrica. SLPT comprende un amplio espectro, desde una infección mononucleosis-like hasta linfoma rápidamente progresivo. Más del 50% aparecen en el primer año postrasplante. Los principales factores de riesgo son: inmunosupresión e infección por VEB. Objetivo: Revisión de pacientes pediátricos que recibieron trasplante renal (TR) en los últimos 11 años. Análisis de casos de SLPT en un hospital terciario, CSUR para TR infantil.

2 Material y Método

Análisis de 67 pacientes menores de 18 años que recibieron injerto renal desde 2004-2014. Recogida de datos clínicos, pruebas diagnósticas y evolución de los SLPT.

3 Resultados

Se sospecha inicialmente SLPT en 2 niños, pero se confirma histológicamente en un paciente de 8 años. Diagnosticado de síndrome nefrótico congénito, recibió TR (donante vivo) que cursó sin incidencias en 2012. A los 3 meses, se detectaron adenopatías laterocervicales de 2 semanas de evolución con clínica leve de odinofagia, queilitis, gingivitis y glositis, sin otra sintomatología. Se detecta primoinfección por VEB y en pruebas de imagen presenta adenopatías cervicales, mediastínicas y retroperitoneales. En biopsia ganglionar se confirma SLPT grado 2. Recibe tratamiento con Valganciclovir y descenso de inmunosupresión (suspensión de micofenolato y tacrolimus, iniciando metilprednisolona y sirolimus). Recibe además 4 dosis de Rituximab (375 mg/m²). La función renal permanece estable posteriormente y mantiene poblaciones linfocitarias normales. La evolución clínica de SLPT es favorable, aunque fallece por sepsis neumocócica a los 18 meses del trasplante.

4 Conclusiones

SLPT es una complicación poco frecuente en esta serie. La escasa expresión clínica inicial de SLPT exige un alto índice de sospecha, para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz y conseguir un pronóstico favorable. La primoinfección/reactivación por VEB juega un papel fundamental en este síndrome. La terapia inmunosupresora necesaria en el TR incrementa el riesgo de SLPT y de infecciones invasivas.

C0067 TRASPLANTE AUTOLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS. CASUÍSTICA EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO TERCIARIO

Marta Martínez Merino¹, Ana Amézqueta², Mikel Mendizaba², María Sagaseta de Ilurdoz², Javier Molina²

¹Complejo Hospitalario de Navarra, Osasunbidea (Navarra) España

²Complejo Hospitalario de Navarra, Pediatría (Navarra) España

1 Objetivo

El trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico no se realiza en nuestro hospital por baja incidencia. Sin embargo, desde el 2007, con la colaboración del Servicio de Hematología de adultos, realizamos trasplante de progenitores autólogos (ATPH).

Se pretende describir las características de 9 ATPH realizados en un hospital terciario.

2 Material y Método

Revisión de historias clínicas informatizadas de pacientes oncológicos con ATPH y análisis de distintas variables.

3 Resultados

Se realizan 9 autotrasplantes en los últimos años (media:1 cada 13 meses). Edad media al ATPH es 9 años (4-17 años).

Los ATPH se llevaron a cabo en: 5 Sarcomas de Ewing, 2 neuroblastomas estadio IV y 2 leucemias (una linfoblástica y otra no linfoblástica).

La obtención de aféresis para ATPH se realiza según protocolo tumoral correspondiente y la movilización con factor estimulante de colonias de granulocitos. Todos reciben quimioterapia de acondicionamiento, añadiendo RT corporal en las leucemias. Todas las aféresis contenían más de 3×10^6 células CD34/kg.

La principal complicación es síndrome febril(100%) con cultivo negativo en la mayoría de ellos(77%). 66% presentan mucositis grave precisando de nutrición parenteral y 100% aplasia con requerimientos transfusionales(media de 4,5 aféresis de plaquetas y 1,5 concentrado de hemáties). Un paciente presentó "síndrome del injerto".

El tiempo medio de injerto de neutrófilos ($>500/\text{mm}^3$) y plaquetas ($>20000/\text{mm}^3$) es de 9 y 12 días, respectivamente. El alta es dada entre el día +10 y +21(ingreso medio: 16 días).

8 pacientes siguen vivos, uno de ellos con enfermedad detectable actualmente. Otro paciente falleció por progresión de la enfermedad.

4 Conclusiones

Los tumores sólidos es la patología más frecuente de ATPH en nuestra serie.

Complicaciones más frecuentes son síndromes febriles y mucositis. Todos nuestros pacientes precisaron transfusiones. El injerto se produce alrededor del día +10.

A pesar de nuestra corta experiencia, la evolución posterior ha sido buena exceptuando un fallecimiento por recidiva y progresión del tumor.

C0069 EXTRACCIÓN DE CÉLULAS MADRE AUTÓLOGAS PARA LA ADMINISTRACIÓN INTRAMIOCÁRDICA EN NIÑOS CON SÍNDROME DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO. EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Cristina Beléndez Bieler¹, Elena Cela de Julián², Reyes Alvarez³, M^a Eugenia Fernández Santos⁴, Juan Miguel Gil Jaurena⁵

¹Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Oncohematología Infantil (Madrid) España

²Hospital Universitario Gregorio Marañón, Pediatría (Madrid) España

³Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Cardiología Infantil (Madrid) España

⁴Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Unidad de Producción Celular Hospital (Madrid) España

⁵Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Cirugía Cardíaca Infantil (Madrid) España

1 Objetivo

Descripción de la metodología así como evaluación inicial de las células madre obtenidas para la administración intramiocárdica en niños con ventrículo izquierdo hipoplásico (HVI).

2 Material y Método

Entre noviembre 2013 y junio 2014 se han incluido, previa firma de consentimiento, 8 pacientes con HVI sometidos a cirugía Glenn o Fontan. La extracción de médula ósea se ha realizado durante la cirugía cardíaca programada, en cresta iliaca anterior mediante trócares de extracción en condiciones estériles y en sistema cerrado. En la bolsa transfer se han inyectado 5 cc de suero fisiológico y 0.5 cc de heparina sódica 1%. Se han extraído 1-2 ml de médula ósea por aspirado hasta obtener un volumen total de 50-75 ml. La separación de la fracción mononuclear se ha realizado con la técnica de Ficoll en una sala de producción celular con condiciones GMP. Se ha realizado conteo celular, citometría y cultivos en la muestra. Las células mononucleares obtenidas se han resuspendido en suero fisiológico y transportado en jeringa estéril para su inyección. Las células se han administrado durante la cirugía mediante inyección directa transmiocárdica con aguja de insulina, en 12-15 puntos previamente estandarizados, a lo largo del ventrículo único (ventrículo derecho).

3 Resultados

Se describen 8 pacientes, 6 niños y 2 niñas, con edades comprendidas entre los 3 y 9 años (mediana 5.5 años). Peso medio 22.6 kg (rango 15.8 a 46). Volumen total extraído ml: rango 50-75 (mediana 60). Volumen final infundido 2 ml en todos. Células mononucleadas totales/10e6: rango 131-556 (mediana: 314). %CD34: rango 2.35-9.83 (mediana 4.17). CD34x10e6/kg: rango 0.12-3.4 (mediana 0.63). No se han registrado complicaciones derivadas de la infusión celular.

4 Conclusiones

La extracción, manipulación y administración de células madre intramiocárdicas es factible. No se han observado complicaciones inmediatas derivadas la misma. Está pendiente el análisis de seguridad a medio plazo y las respuestas histológica y terapéutica.

C0072 DESATURACIÓN FICTICIA ASOCIADA A HEMOGLOBINA SYDNEY, DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS EN UNA FAMILIA

Susana Rives¹, Mariona Fernández de Sevilla Estrach², Albert Català¹, Rubén Berrueco¹, David Benítez Pastor³

¹Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, Hematología Pediátrica (Barcelona)

²Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, Servicio de Pediatría (Barcelona) España

³Hospital Vall d'Hebron, Servicio de Hematología y Hemoterapia (Barcelona) España

1 Objetivo

La pulsioximetría es un método no invasivo y muy extendido para determinar la saturación de oxígeno de la hemoglobina. Existen variantes de hemoglobina que presentan de forma ficticia desaturación en la pulsioximetría debido a una alteración de la absorción de la luz. Describimos por primera vez la asociación de la Hemoglobina inestable Sydney con este fenómeno en varios miembros de una familia.

Objetivo: describir la asociación entre la Hemoglobina Sydney y desaturación aparente en la pulsioximetría.

2 Material y Método

Análisis de la hemoglobina del caso índice y del padre mediante HPLC y electroforesis en medio ácido y alcalino. Se realizó amplificación mediante PCR de los exones 1,2,3, regiones intrónicas adyacentes del gen HBB (gen Beta-Globina) y secuenciación de dichas regiones.

3 Resultados

Niño de 19 meses ingresado por broncoespasmo y desaturación en la pulsioximetría. A pesar de la mejoría clínica mantenía hipoxemia por pulsioximetría. Se realizó estudio ecocardiográfico y RX de tórax que resultaron normales. La analítica de sangre mostraba signos de hemólisis compensada (hemoglobina 125g/L, VCM 94fL, reticulocitos 4,5%, haptoglobina <40mg/L). La saturación arterial de oxígeno era del 96% (FIO₂:21%). Cinco familiares paternos tenían antecedentes de anemia hemolítica y al padre, tío y abuelo se les había diagnosticado una hemoglobina inestable. El padre también presentaba alteración de la pulsioximetría. Por HPLC se halló un desdoblamiento de la HbA1 en el paciente y su padre. El estudio molecular demostró una mutación en heterocigosis en gen HBB (HBB: c.203 T>C) que era diagnóstico de Hemoglobina Sydney.

4 Conclusiones

Describimos la asociación de la Hemoglobina Sydney con desaturación ficticia en la pulsioximetría, fenómeno que no había sido descrito en esta variante de hemoglobina. El conocimiento de esta asociación permitirá ahorrar exploraciones innecesarias a los portadores de esta hemoglobina y, así mismo, tenerlo presente en el diagnóstico diferencial de los pacientes asintomáticos que presentan desaturación en la pulsioximetría.

C0081 SOPORTE NUTRICIONAL EN PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS DE SANGRE PERIFÉRICA (TAPHSP)

Aizpea Echebarria Barona¹, Rosa Adán Pedroso¹, Natalia Muñoz García¹, Raquel Rubio Rojas¹, Itziar Astigarraga Aguirre²

¹Hospital Universitario Cruces, Unidad Oncología Infantil (Vizcaya) España

²Hospital Universitario Cruces, Servicio de Pediatría (Bizkaia) España

1 Objetivo

Valorar el impacto del TAPHSP en el estado nutricional del paciente oncológico.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo de pacientes sometidos a TAPHSP, entre enero 2004 y enero 2015. Se analizaron datos clínicos, analíticos y epidemiológicos. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 22.0.

3 Resultados

Se realizaron un total de 67 TAPHSP en 52 pacientes durante el período estudiado. La estancia media de ingreso fue de 25 días ($\pm 6,8$ DS). Los diagnósticos más frecuentes fueron: neuroblastoma de alto riesgo (26%), sarcoma de Ewing/PNET (21%), leucemia mieloide aguda (10%), meduloblastoma (8%). Entre los tipos de acondicionamiento más utilizados destacan: Busulfán y Melfalán (29%), Tiotepa (15%), Busulfán, Etopósido y Ciclofosfamida (11%) y Topotecán con MIBG (8%). Respecto a la clínica, el 35% de los pacientes presentaron mucositis grado 4, seguido de un grado 2 (17%) y un grado 3 (12%). Un 38% presentaron vómitos y un 26% diarrea durante el ingreso. En cuanto al soporte nutricional, un 36% de los pacientes precisaron de nutrición parenteral seguido de enteral por boca (24%) y enteral por sonda nasogástrica (18%). La duración media de la nutrición parenteral fue de 7,13 días ($\pm 6,1$ DS). La pérdida ponderal media objetivada durante el procedimiento fue del 5%. La media de días de recuperación de neutrófilos fue de 12 ($\pm 2,3$ DS). El porcentaje de infección de catéter en los pacientes que recibieron nutrición parenteral fue del 37,5%, frente al 14% de los alimentados vía enteral.

4 Conclusiones

La toxicidad digestiva derivada del TAPHSP puede empeorar el estado nutricional, por lo tanto es importante la implantación precoz de soporte nutricional adecuado. A pesar de la intervención con nutrición parenteral o enteral, la pérdida de peso durante el trasplante fue del 5%. Es preciso un abordaje multidisciplinar para ajustarse a las necesidades de cada paciente.

C0082 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS HAPLOIDÉNTICO (TPH HI) CON ALTAS DOSIS DE CICLOFOSFAMIDA (CY)POSTRASPLANTE EN PEDIATRÍA

Ana Isabel Rodríguez Jimenez¹, Antonia Isabel Pascual Martínez², Rosario Prieto Bonilla¹, Ana Isabel Heiniger Mazo¹

¹Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Materno Infantil, Hematología (Málaga) España

²Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Hematología-Hemoterapia (Málaga) España

1 Objetivo

El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos es la única opción curativa para una serie de enfermedades hematológicas. La Cy postrasplante ha sido usada en el TPH HI en enfermedades hematológicas malignas y no malignas para depleccionar selectivamente los linfocitos T aloreactivos del donante y reducir la enfermedad injerto contra receptor (EICR).

Describimos los resultados obtenidos con TPH HI en nuestro centro en pacientes pediátricos

2 Material y Método

Se realizaron 7 TPH HI en 5 pacientes: 4 leucemia linfoblástica aguda (2 en 2ª remisión completa, 1 con enfermedad refractaria y 1 en 2ª recaída tras TPH de hermano HLA idéntico), y 1 leucemia mieloblástica aguda en 2ª RC (éste último recibió 3 TPH HI por 2 fallos de injerto previos). Media de edad fue 8.2 años (rango 5-12) y la media de tiempo desde el diagnóstico inicial hasta el TPH HI fue de 42.4 meses (rango 6-91). El donante fue uno de los progenitores. Compatibilidad HLA: 5/10 en 2, 6/10 en 5. Anticuerpos anti-HLA: negativos en los pacientes, positivo en un donante. Acondicionamiento mieloablatoivo (RAM) en 3 pacientes y no mieloablatoivo (RANM) con quimioterapia previa secuencial por enfermedad activa en 2. El paciente con LMA recibió un primer RAM y 2 RANM por fallo de injerto. Fuente de progenitores: MO en 3, SP en 4. Profilaxis de EICR: Cy 50 mg/kg días +3 y +4, y Tacrólimus desde día +5 (Micofenolato en uno).

3 Resultados

Implante estable (un caso de fallo de injerto) y quimera completa del donante. El acondicionamiento fue bien tolerado (no toxicidad extrahematológica mayor a grado II). EICR aguda grado III con evolución favorable en 2 pacientes. Reactivación CMV y cistitis hemorrágica en 1.

4 Conclusiones

El TPH HI con Cy postrasplante es viable en pacientes sin donante idéntico (familiar o no emparentado) y que requieren un TPH en un corto periodo de tiempo.

C0083 MANEJO DE SOBRECARGA FÉRRICA TRAS TRASPLANTE ALOGÉNICO POR TALAEMIA MAYOR CON RECUPERACIÓN AUTÓLOGA

Cristina Blazquez Goñi, Eusebio Martín Chacón, María Dolores Madrigal Toscano, Raquel Saldaña Moreno, Sebastián Garzón López

Hospital de Jerez, Hematología (Cádiz) España

1 Objetivo

INTRODUCCIÓN: Los radicales libres mediados por hierro causan daño orgánico. Deferoxamina ha sido el tratamiento quelante estándar, pero el cumplimiento puede ser subóptimo. Los quelantes orales de hierro son efectivos y con mejor cumplimiento.

2 Material y Método

CASO CLÍNICO: Niño de 6 años diagnosticado de Beta-Talasemia mayor, politransfundido, en tratamiento con deferrioxamina, remitido para Trasplante (TPH) alogénico de hermano. Pretrasplante: Ferritina: 4059 mg/ml, Grupo A +. Hepatomegalia. Hemocromatosis II-III por biopsia hepática. Donante: hermano 8 años, HLA idéntico, B+. Se considera Clase II por la clasificación de Pesaro. Trasplante: BUCY, profilaxis de EICH con Ciclosporina, fuente de Progenitores: Médula ósea (3,89 x10⁸/kg CMN;). Injerto día +15. Post-trasplante: Día +69: fallo de injerto, disminución Ciclosporina suspendiendo en +105. Reanuda Desferrioxamina en +62, posteriormente Deferiprona en +253, con mala tolerancia. Transfusiones tras el alta: 7 CH, última en +126. Inicia Deferasirox +481, con toxicidad gastrointestinal y hepática leve.

3 Resultados

Se realizaron varias RMN -T2* siguiendo los protocolos de la Universidad de Rennes para la medición de concentración de hierro: Día +640 : 280mcmol/gramo, con sobrecarga también esplénica y médula ; en +975: 200 mcmol/gramo manteniendo en bazo y médula, a los 72 meses: 5 mcg/gramo. Normalizada la señal a nivel esplénico y médula. RMN cardiaca T2* (+975): mínima sobrecarga en septo, con FE 60%. A los 72 meses: no sobrecarga. Tras 110 meses post-TPH, presenta recuperación autóloga por quimerismo desde 40 meses post-TPH, pero manteniendo Hb >12, y grupo AB + desde +310, sin necesidades transfusionales. Suspensión Deferasirox en día +1403, con ferritina 327 ng/ml, y desde 48 meses post-TPH <180.

4 Conclusiones

Deferasirox redujo la sobrecarga de hierro de manera eficaz en este paciente trasplantado sin necesidades transfusionales a pesar de presentar recuperación autóloga por quimerismo, aunque con grupo sanguíneo mixto (AB), con toxicidad fundamentalmente gastrointestinal. La administración oral una vez al día fue fundamental en el cumplimiento del tratamiento.

C0085 LAS MUTACIONES SOMÁTICAS EN TP53 Y JAK2 SE ASOCIAN CON PEOR PRONÓSTICO EN NIÑOS CON B-ALL

Susana Riesco¹, Maribel Forero², Cristina Robledo³, Rocio Benito³, Jesus Maria Hernandez Rivas⁴

¹Hospital Clínico Universitario Salamanca, Hemato-Oncología Pediátrica (Salamanca) España

²IBSAL, IBMCC, Centro De Investigación del Cáncer, Universidad De Salamanca-CSIC, Universidad Pedagógica Y Tecnológica de Colombia (Salamanca) España

³IBSAL, IBMCC, Centro De Investigación Del Cáncer, Universidad De Salamanca-CSIC (Salamanca) España

⁴Hospital Clínico Universitario Salamanca, Servicio De Hematología (Salamanca) España

1 Objetivo

Establecer la frecuencia de mutaciones somáticas en los genes *TP53*, *CRLF2*, *IL7R*, *JAK2*, *LEF1* y *PAX5* en niños con LAL-B mediante secuenciación masiva (NGS) y evaluar su valor pronóstico.

2 Material y Método

Se estudiaron 119 niños con LAL-B al diagnóstico Mediante secuenciación masiva (NGS) de amplicones en el sistema Junior (454 Roche). Los resultados se relacionaron con las variables clínicas, y biológicas y con los estudios citogenéticos y moleculares.

3 Resultados

La supervivencia global (SG) de la serie a 5 años fue del 89%. El 21% de los niños fueron trasplantados, de los cuales el 72% lo fueron en primera remisión completa. El análisis de NGS, permitió identificar mutaciones somáticas en el 5% de los niños, la mayoría en *TP53*(2.3%), *PAX5*(0.9%), *IL7R*(0.9%) y *JAK2* (0.9%). Ninguno de los casos mutados fue *TEL-AML1* positivo, mientras que el 67% de ellos tenía citogenética normal y el 50% fueron estratificados como riesgo intermedio o bajo riesgo al diagnóstico. El 40% de los enfermos con mutación no fueron trasplantados. La presencia de mutaciones se asoció con niños mayores de 10 años de edad ($P=0.02$). Los pacientes con mutaciones en *TP53* y/o mutaciones en *JAK2* tuvieron menor SG (5-años SG: 50% vs. 88%; $P=0.01$), más alta incidencia de recaída (CIR) (5-años CIR: 50% vs. 88%; $P=0.003$). La presencia de mutaciones en *TP53* y/o *JAK2* se asoció con la SG y la CIR en el análisis multivariado.

4 Conclusiones

En niños con LAL-B la secuenciación masiva permitió identificar la presencia de mutaciones somáticas en *TP53* y *JAK2*. El estudio de estas mutaciones contribuyó a estratificar mejor a los pacientes, ya que tenían citogenética normal y estaban clasificados al diagnóstico en grupos de riesgo bajo o intermedio. Por tanto las técnicas de NGS podrían usarse para seleccionar niños con LAL-B candidatos a TPH.

C0086 INFECCIONES RELACIONADAS CON EL CATÉTER CENTRAL EN PACIENTES SOMETIDOS A TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS DE SANGRE PERIFÉRICA (TAPHSP)

Amagoia Elozegi Castellanos¹, Ricardo López Almaráz², Oihane Morientes Carbajo¹, Miguel García Ariza¹, Itziar Astigarraga Aguirre³

¹Hospital Universitario Cruces, Unidad Oncología Infantil (Vizcaya) España

²Hospital Universitario Cruces, Sección Hematología-Oncología Pediátrica (Vizcaya) España

³Hospital Universitario Cruces, Servicio de Pediatría (Bizkaia) España

1 Objetivo

Los avances realizados en los últimos años han permitido mejorar las complicaciones derivadas del TAPHSP, sin embargo las infecciones de catéter continúan siendo una de las principales causas de morbilidad.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo de pacientes sometidos a TAPHSP, entre enero 2004 y enero 2015. Se analizaron datos clínicos, analíticos y epidemiológicos. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 22.0.

3 Resultados

Se realizaron un total de 67 TAPHSP en 52 pacientes. Los pacientes eran portadores de reservorio y catéter tipo Hickman. La estancia media de ingreso fue 25 días ($\pm 6,8$ DS). Los diagnósticos más frecuentes fueron: neuroblastoma alto riesgo (26%), sarcoma Ewing/PNET (21%), leucemia mieloide aguda (10%), meduloblastoma (8%). Entre los acondicionamientos más utilizados destacan: Busulfán/Melfalán (29%), Tiotepa (15%), Busulfán/Etopósido/Ciclofosfamida (11%) y Topotecán con MIBG (8%). La media de días de recuperación de neutrófilos fue de 12 ($\pm 2,3$ DS). El porcentaje de infecciones por catéter fue de un 25%. Los gérmenes más frecuentes: *S. coagulasa* negativo (43%), *S. epidermidis* (14%), *S. aureus* (7%), *E. cloacae* (7%), *Corynebacterium* (7%) y *Candida parapsilosis* (7%). Como antibioterapia empírica inicial se utilizó carbapenem (54%) y cefepime (35%). Se asoció vancomicina (29%). En todos los pacientes se modificó la antibioterapia según resultados microbiológicos. Se utilizaron aminoglucósidos (52%) y anfotericina (11,5%) o fluconazol (8%). Se retiraron un 43% de catéteres por infección. Un 21% desarrollaron sepsis. Simultáneamente se objetivaron las siguientes infecciones: candidiasis mucocutánea (7%), enteritis neutropénica (7%) e infección urinaria (7%).

4 Conclusiones

Las infecciones por catéter aumentan la morbilidad y constituyen uno de los principales problemas del TAPHSP. Los principales gérmenes fueron gram positivos. En algunos casos, según el germen y la evolución clínica, es obligado la retirada de los catéteres infectados, hecho que puede dificultar el manejo posterior de estos pacientes.

C0089 QUIMIOTERAPIA A ALTAS DOSIS Y TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN TUMOR DE WILMS EN RECAÍDA: EXPERIENCIA DE UN CENTRO PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL

Teresa De Rojas De Pablo¹, Francisco Bautista Sirvent¹, Natalia Deltoro Prieto², Marta González Vicent², Miguel Ángel Díaz Pérez³

¹Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Oncología (Madrid) España

²Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Unidad de Trasplante Hematopoyético (Madrid) España

³Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Oncología Pediátrica (Madrid) España

1 Objetivo

Describir las características de una cohorte de pacientes pediátricos con tumor de Wilms (TW) tratados en el momento de la recaída con quimioterapia a altas dosis y trasplante de progenitores hematopoyéticos autólogo (TPHA).

2 Material y Método

Estudio descriptivo, retrospectivo y unicéntrico de pacientes pediátricos con TW en recaída. Variables estudiadas:

- **Pre-trasplante:** edad, sexo, histología, tratamiento previo, estado y extensión de la enfermedad.
- **Trasplante:** régimen de acondicionamiento, características del injerto, y toxicidad.
- **Post-trasplante:** seguimiento, evento (recaída, fallecimiento) y toxicidad.

Gradación de la toxicidad según CTCAE v4.03.

3 Resultados

10 pacientes pediátricos con TW en recaída recibieron quimioterapia a altas dosis y TPHA entre 1993 y 2014.

Relación Hombre/Mujer (3/7). Histología: Anaplásico (n=2),

Mediana de edad al diagnóstico: 4,1 años (1,2-15,2). Mediana de edad al TPHA: 5,9 años (3,2-17,7). Extensión de la enfermedad en el momento de la recaída: Localizado (n=2), Metastásico (n=6), Ambos (n=2).

Situación de la enfermedad en el momento del TPHA: 2ª RC (n=7), 3ª RC (n=2), 4ª RC (n=1). Acondicionamiento: Busulfán-Melfalán (n=7) y BCNU-Vincristina-Melfalán (n=3). Mediana de celularidad del injerto: $4,9 \times 10^6$ células/mm³ (1,5-12,8). Mediana de días hasta el injerto leucocitario y plaquetar: 12 (8-26) y 17 (10-35) respectivamente.

Toxicidades grado 3-4 en los primeros 100 días post-TPHA: hematológica (n=10), infecciosa (n=9) y digestiva (n=5). Hubo 2 fallecimientos por toxicidad relacionada con el tratamiento.

2 pacientes recayeron tras el trasplante: uno a los 2 meses; el otro a los 14 meses. Ambos fallecieron.

6 pacientes continúan vivos y en RC continuada tras una mediana de seguimiento de 2,1 años (0,2-14,8). Ninguno de estos 6 pacientes presenta toxicidades >Grado 2.

4 Conclusiones

La quimioterapia a altas dosis y TPHA es una opción segura y válida para el tratamiento de TW en recaída. Nuestros datos de toxicidad y supervivencia a largo plazo son comparables con los de grandes series.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA



C0091 INDICACIONES DE TRASPLANTE HEMATOPOYÉTICO EN UNA TALASEMIA: DE LA BIBLIOGRAFIA A LA PRÁCTICA CLÍNICA

Lorena Valero Arrese, María Luisa Alés Palmer, María Carrasco Pardo, Emilia Urrutia Maldonado, María José Moreno García

HMI Virgen de las Nieves, Hemato-oncología Pediátricas (Granada) España

1 Objetivo

Determinar la indicación de trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) y/o esplenectomía en paciente de 7 años con deltabeta-beta-beta talasemia, con esplenomegalia masiva, hepatomegalia con depósito férrico e infección crónica por parvovirus B19. Ha recibido tratamiento terapia hipertransfusional con bajo rendimiento por aloinmunización, corticoides, inmunoglobulinas e hidroxiurea.

2 Material y Método

Revisión bibliográfica mediante base de datos uptodate, pubmed.

3 Resultados

La decisión de continuar con tratamiento de soporte o realizar TPH y/o esplenectomía debe ser individualizada. EL TPH, único tratamiento curativo en la actualidad, es de elección en caso de familiar HLA-idéntico, siendo éste el caso de nuestra paciente, aunque puede acelerar el fallo hepático en caso de sobrecarga férrica. Se consideran factores independientes de mal pronóstico que reducen la supervivencia global y libre de talasemia tras TPH (Pesaro): mal cumplimiento del tratamiento quelante, hepatomegalia y fibrosis portal. En nuestro caso, la RM hepática aporta datos de la existencia ya de sobrecarga férrica. En cuanto a la esplenectomía, está indicada si en un año aumentan los requerimientos transfusionales $\geq 50\%$, condición que cumple nuestra paciente; sin embargo, aumenta el riesgo de trombocitosis y aloinmunización, hecho ya presente en nuestro caso, disminuye la supervivencia global y su beneficio es transitorio. Debe considerarse conjunta con TPH, ya que la esplenomegalia prolonga las citopenias y aumenta las necesidades transfusionales postTPH.

4 Conclusiones

Los datos clínicos avalan y contraindican a la vez el trasplante en este caso. Por un lado, la baja calidad de vida, nulo rendimiento de la terapia transfusional, la aloinmunización y sobrecarga hepática de hierro descartan la posibilidad de continuar sólo con tratamiento de soporte. Por otro, la existencia de un hermano HLA-idéntico apoya el TPH. Sin embargo, la infección por parvovirus, la aloinmunización, la esplenomegalia y hepatomegalia con depósito férrico dificultan esta decisión, por ser factores de mal pronóstico para una evolución favorable postTPH.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0094 DIAGNÓSTICO MATERNO DE HEMOGLOBINOPATÍA A PARTIR DE SU HIJO

Blanca Martínez de las Heras¹, Gema Perera de León¹, Macarena González Cruz¹, Ana de Lucio Delgado¹, José Rodríguez Luis²

¹Hospital universitario de Canarias, Servicio Pediatría (Santa Cruz de Tenerife de Tenerife) España

²Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, Jefe Clínico de Consultas Externas de Pediatría (Santa Cruz de Tenerife) España

1 Objetivo

Las hemoglobinas inestables son alteraciones cualitativas en la estructura de la hemoglobina (Hb) que se producen por un cambio de aminoácidos cerca de la cavidad del hem o en la zona de unión globina-hem, pudiendo conducir a la desnaturalización y precipitación de las cadenas de globina y a la disminución de su solubilidad. Se han descubierto más de 250 hemoglobinas inestables de un total de 800 variantes descritas, siendo hasta un tercio secundarias a mutaciones nuevas. El cuadro clínico es el de una anemia hemolítica crónica congénita.

2 Material y Método

Preescolar varón de 4 años y 6 meses en seguimiento en consultas externas de Oncohematología pediátrica por anemia congénita hemolítica crónica. Tiene antecedentes personales de anemia neonatal normocítica y regenerativa no inmune (Hb 9,7 g/dl con VCM de 100fL) con reticulocitosis y eritroblastosis intensas, trombocitopeniamoderada, sin hydrops, con lesiones cutáneas características del "blueberrymuffin baby" (focos de eritropoyesis confirmados en biopsia cutánea) y hepatoesplenomegalia. Hijo de madre con anemia hemolítica crónica no inmune con hemosiderosis secundaria, que se descompensó durante el embarazo.

Durante su estudio y seguimiento se descarta diseritropoyesis congénita, enfermedad mielodisplásica, membranopatías de la Hb y otras hemoglobinopatías estructurales. Presenta anemia microcítica hipocrómica con anisocitosis, policromatofilia, datos variables de hemólisis y depósitos de hierro elevados aunque no de forma persistente. Tras envío de muestras sanguíneas tanto de la madre como del paciente para estudio en centros de referencia detectan mutación GTG>GTC en el codon 133 del tercerexón del gen beta, no descrita previamente, en ambos. Se etiqueta a los 3 meses de vida de hemoglobinopatía inestable con herencia autosómica dominante.

4 Conclusiones

Las hemoglobinas inestables presentan una amplia variedad de fenotipos según el grado de inestabilidad de la cadena de globina o de la hemoglobina variante. Requieren estudios en centros de referencia y es necesario el diagnóstico familiar.

C0097 HERENCIA DE HEMOGLOBINA C Y OARAB EN DOBLE HETEROCIGOSIS. DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y ANALÍTICA DE DOS CASOS

Nuria Rovira Girabal¹, Rubén Berrueto², Albert Català², Mar Mañú³, Susana Rives²

¹Hospital Sant Joan de Déu de Manresa, Altaiaia, Servicio de Pediatría (Barcelona) España

²Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, Hematología Pediátrica (Barcelona) España

³Hospital Clínic de Barcelona, Laboratorio de Eritropatología (Barcelona) España

1 Objetivo

Las hemoglobinas C y O-Arab se deben a mutaciones del gen de la cadena beta de hemoglobina (HBB): HBB CD6 GAG>AAG y CD121 GAA>AAA, respectivamente. Los portadores heterocigotos están asintomáticos y presentan microcitosis sin anemia. La herencia en estado homocigoto de OArab se asocia a anemia hemolítica leve y microcitosis. Los individuos con HbC homocigotos presentan anemia microcítica hemolítica leve y esplenomegalia. Existe muy poca información sobre la historia natural de los individuos doble heterocigotos para HbOArab y HbC. Objetivo: describir la clínica y alteraciones analíticas de dos individuos doble heterocigotos para OArab y HbC de una misma familia.

2 Material y Método

Análisis de la hemoglobina del caso índice y su madre mediante HPLC. Se realizó secuenciación del gen HBB.

3 Resultados

Niño de 6 años asintomático remitido a hematología para estudio de microcitosis. El hemograma mostraba Hb 11,5g/dL, VCM 66 fL y el estudio de hemoglobinas (HPLC) mostró un pico correspondiente a HbC y otro no identificado. Su madre (24 años) también presentaba microcitosis (Hb 13,2g/dL, VCM 74 fL y estudio por HPLC similar. El padre (43 años) era portador heterocigoto de HbC y la hermana (2 años) heterocigota para dicho pico no identificado.

El genotipo del caso índice y su madre fueron diagnósticos de doble heterocigosis de HbC (HBB CD6 (GAG>AAG) y OArab (HBB CD121 (GAA>AAA)). Se ha realizado seguimiento durante 2 años del niño y su madre y siguen asintomáticos. Se ha realizado consejo genético en el que se explica que la herencia tanto de HbC como de OArab junto con HbS puede causar drepanocitosis.

4 Conclusiones

Estos dos casos añaden casuística al estado doble heterocigoto HbC y OArab y en ninguno de ellos se ha observado datos de hemólisis u otra complicación debida a la herencia conjunta de ambas hemoglobinopatías. Ello resulta de interés para informar el pronóstico a estos individuos.

C0100 ANEMIA HEMOLÍTICA POST TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: NUESTRA EXPERIENCIA

Bárbara Torres Guerola¹, Carolina Fuentes Socorro², Catalina Montoya Tamayo², María del Mar Andrés Moreno², Jose María Fernández Navarro²

¹Hospital La Fe, Unidad de trasplante infantil, Oncología Pediátrica (Valencia) España

²Hospital La Fe, Oncología Pediátrica (Valencia) España

1 Objetivo

La anemia hemolítica es una complicación tras el trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) de escasa frecuencia y etiología poco conocida. Puede ser de origen autoinmune (AHAI) y/o secundaria a microangiopatía trombótica (MAT). Con frecuencia resulta refractaria al tratamiento y ocasiona elevada morbi-mortalidad. Describimos 4 casos de AH post-TPH.

2 Material y Método

Estudio descriptivo, retrospectivo. Muestreo consecutivo de casos de AH diagnosticados en nuestra unidad desde Enero de 2008-Marzo 2015. Criterios diagnósticos: anemia, hiperbilirrubinemia, aumento de LDH y reticulocitos, esquistocitos en sangre periférica, descenso de haptoglobina y Coombs directo (CD) positivo. Registradas variables demográficas y clínicas: características del TPH, momento de desarrollo de AH, diagnóstico, estado de la enfermedad de base, presencia de enfermedad injerto contra receptor (EICR), respuesta al tratamiento y situación actual.

3 Resultados

N=4. Todos acondicionamiento mieloablativo y TPH sin depleción de linfocitos T.

	1	2	3	4
Edad	16	12	14	14
Sexo	Varón	Varón	Varón	Mujer
Diagnóstico	LLA	LLA	LLA	LLA
TPH	Haplo (padre)	Haplo (madre)	Haplo (madre)	DNEI
Momentopost TPH:desarrollo AHAI	+100	+300	21 meses	+120
Coombs directo(CD)	+	+	+	+
Otros criterios diagnósticos:↑ B, LDH, reticulocitos, ↓haptoglobina	Sí	Sí	Sí	Sí
Status enfermedad de base	2RC	2RC	2RC	2RC
EICR a/c	Sí	Sí	Sí	No
Criterios MAT	Sí	No	No	No
Tratamiento	Corticoides, IG, rituximab, ecilizumab	Corticoides, IG	Corticoides	Corticoides, rituximab, IG
Respuesta	Sí	Sí	Sí	Sí
Estado actual	Vivo	Vivo	Vivo	Exitus (sepsis)

LLA: leucemia linfoblástica aguda, RC: remisión completa DNEI: donante no emparentado idéntico, CD: coombs directo, B: bilirrubina, IG: inmunoglobulina inespecífica.

4 Conclusiones

La AHAI es una entidad a tener en cuenta en los receptores de TPH alogénico, especialmente en aquellos con EICR. Se trata de una serie pequeña por lo que no se puede establecer causalidad pero cabe destacar que 3 de 4 pacientes recibieron TPH haploidentico. 3 pacientes están vivos, en remisión de su enfermedad y AH resuelta.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0102 NUEVAS TERAPIAS EN EL TRATAMIENTO DE LA LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

Paola Isabel Navas Alonso¹, Inmaculada Cabello Garcia¹, María Herrera Lopez², Ana María García Sanchez², Marcos Zamora Gomez²

¹Hospital Virgen de la Salud, Pediatría(Toledo) España

²Hospital Virgen de la Salud, Pediatría Oncología (Toledo) España

1 Objetivo

INTRODUCCIÓN:

La leucemia mieloide crónica (LMC) es una rara entidad en la infancia encuadrada dentro de los trastornos mieloproliferativos caracterizada por la presencia del cromosoma Philadelphia resultante de la traslocación recíproca t(9;22)(q34;q11). Actualmente gracias a la aparición de los inhibidores de la tirosina-kinasa, el esquema de tratamiento de esta enfermedad ha cambiado drásticamente de tal forma que han desplazado al trasplante de progenitores hematopoyéticos como único tratamiento en la fase crónica dirigido a la curación.

2 Material y Método

CASO CLÍNICO

Niño de 7 años trasladado desde su hospital de referencia por sospecha de síndrome mieloproliferativo tras ingresar en el mismo por astenia de semanas de evolución junto con hematomas en miembros sin causa aparente y finalmente aparición de tumoración esternal en los últimos días. Presenta hiperleucocitosis de 531×10^9 leucocitos, 4% de blastos, Hb 9.2 gr/dl y plaquetas 257×10^9 /L. A su ingreso tras realizar estudio médula ósea y confirmar diagnóstico de leucemia mieloide crónica se comienza tratamiento con hidroxiurea, añadiéndose a las 48 horas Imatinib mesylato (320 mg/ m²) con buena tolerancia. Se objetiva respuesta hematológica y citogenética completa al tercer mes, no consiguiéndose respuesta molecular mayor (Ratio BCR-ABL/ABL 1.6-1.8 %) por lo que a los 24 meses de inicio del mismo y confirmado el cumplimiento posológico iniciamos tratamiento de segunda línea con Dasatinib, bien tolerado, actualmente con buena respuesta hematológica, citogenética y molecular (Ratio BCR-ABL/ABL 0.2%).

4 Conclusiones

COMENTARIOS

Existen múltiples interrogantes sobre el manejo clínico de la LMC en la población infantil. Actualmente las guías recomiendan que ante una respuesta subóptima al tratamiento de primera línea (Imatinib), se intente tratamientos con inhibidores de segunda línea como en nuestro caso, los cuales, están demostrando resultados muy esperanzadores dejando al trasplante de progenitores hematopoyéticos relegado a circunstancias concretas como fallo de tratamiento o efectos secundarios graves.

C0103 DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE DELTA-BETA-BETA TALASEMIA A PROPÓSITO DE UN CASO

Maria Carrasco Pardo¹, Emilia Urrutia Maldonado¹, Lorena Valero Arrese¹, Rafael Martínez De la Ossa², Maria José Ortega Acosta¹

¹HMI Virgen de las Nieves, Hemato-oncología Pediátricas (Granada) España

²HMI Virgen de las Nieves, Inmunología y enfermedades infecciosas (Granada) España

1 Objetivo

Presentamos el caso de una paciente delta-beta-0-talasemia/beta-0-talasemia por las dificultades diagnósticas y las controversias en el manejo y tratamiento de la enfermedad y sus complicaciones.

2 Material y Método

Mujer de 5 años en estudio por soplo cardiaco, a la exploración: palidez, subictericia, hepatoesplenomegalia, hiperplasia maxilar, protrusión frontal y separación dental. Familiares con rasgo talasémico. Pruebas complementarias: Hb 8 g/dl, VCM 78fl, IDE 26%, hiperbilirrubinemia indirecta, HbF 100%. Estudio inicial: Paciente homocigota beta-talasemia, Madre portadora, Padre no afecto, que obliga a nuevos estudios. Diagnostico final: Paciente delta-beta-0-talasemia heterocigota y beta-0-talasemia heterocigota, siendo el padre portador de delta-beta-0-talasemia. Inicia régimen hipertransfusional, presentando anemia progresiva (tras segunda transfusión) con Hb 4,7g/dl, evidenciándose aloinmunización por Ac-antiJKa, y posteriormente por Ac-anti-E, pese a transfusión isogrupo. Se inicia protocolo para prevención de aloinmunización con betametasona (red Enerca, Dr. Piga). Por bajo rendimiento transfusional se decide prueba terapéutica con hidroxiurea, disminuyendo la necesidad de transfusiones hasta que a los 9 meses sufre crisis aplásica por parvovirus B19. Iniciamos tratamiento erradicador con tandas de inmunoglobulinas. Actualmente infección por parvovirus en plasma (no en médula ósea), anemia hemolítica mal controlada, aloinmunización, esplenomegalia masiva y hepatomegalia con depósito férrico. Presenta signos de hematopoyesis extramedular y estancamiento ponderoestatural, Hb6g/dl, con afectación de su calidad de vida. Opciones terapéuticas actuales trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) (con hermano HLA-idéntico) y/o esplenectomía.

4 Conclusiones

1. Las mutaciones que no son prevalentes en una área geográfica pueden verse infradiagnosticadas, dificultando el diagnóstico y el tratamiento.
2. Es importante optimizar la terapia transfusional, siendo rigurosos en la fenotipación de subgrupos Rh y antígenos menores eritrocitarios, para evitar aloinmunización, así como sospechar precozmente aloinmunización.
3. Existe poca evidencia en la bibliografía acerca del tratamiento y evolución de las infecciones por parvovirus en pacientes con hemopatías.
4. La indicación de TPH y/o esplenectomía continúa siendo controvertida e individualizada.

C0104 PARADA CARDIORRESPIRATORIA DURANTE LA INFUSIÓN DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS AUTÓLOGOS

Cristina Andrés, Sylvia Belda, María Prieto, Ara Almécija Muñoz

Hospital Doce de Octubre, Pediatría (Madrid) España

1 Objetivo

Descripción de parada cardiorrespiratoria como complicación infrecuente durante la infusión de progenitores hematopoyéticos autólogos y sus posibles causas.

2 Material y Método

Revisión de caso clínico.

3 Resultados

Niño de 2 años con Neuroblastoma estadio 4 que recibe tratamiento de inducción según protocolo HR-NBL-1.5, y posteriormente cuatro TVDs. Se realiza TPH autólogo. Durante la infusión de la primera bolsa presenta bradicardia extrema y desaturación que resulta en parada cardiorrespiratoria, precisando maniobras de reanimación avanzada. Tras estabilización, se completa la infusión 24 horas después, a menor ritmo y mayor temperatura, con monitorización invasiva de la tensión arterial en UCIP. Presenta nuevamente hipotensión grave y bradicardia requiriendo masaje cardíaco y adrenalina. Se finaliza la infusión de la segunda bolsa, estabilizándose el paciente pocas horas, sin presentar secuelas.

La celularidad total fue 3.78×10^6 CD34 y se criopreservó con DMSO al 10%. Las dos bolsas se descongelaron a 37°, durante 10 minutos la primera y 30 minutos la segunda. Se premedicó al paciente en ambas ocasiones con dexclorfeniramina y metilprednisolona. De la primera bolsa se infundieron 80 ml a un ritmo de 15cc/min y la totalidad de la segunda bolsa (150 ml) se infundió en una hora, con múltiples interrupciones, por inestabilidad hemodinámica.

Entre las posibles causas de parada cardiorrespiratoria, se planteó la bradicardia secundaria a baja temperatura del injerto, aunque el evento se repitió con mayor temperatura. El cuadro clínico y los valores de tripatasa normales son poco compatibles con reacción anafiláctica. Por último, planteamos el dimetilsulfóxido como agente etiológico, dados los efectos adversos descritos con su uso.

4 Conclusiones

La parada cardiorrespiratoria es una complicación rara, descrita durante la infusión de progenitores hematopoyéticos. En nuestro caso, ni la baja temperatura del injerto ni una reacción anafiláctica parecen explicarla. Es difícil saber si pudiera deberse al uso de DMSO o si las características del injerto y el receptor juegan algún papel.

C0105 TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN DOBLE O TRIPLE TÁNDEM EN EL TRATAMIENTO DE TUMORES SÓLIDOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Lucía Igual Estelles, Jose María Fernández Navarro, Adela Cañete Nieto

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Unidad Oncología Pediátrica (Valencia)

1 Objetivo

Revisamos nuestra experiencia en el tratamiento de tumores del sistema nervioso central (SNC) con doble o triple megaterapia y rescate con progenitores hematopoyéticos autólogos (tándem aTPH).

2 Material y Método

Estudio descriptivo retrospectivo. Incluimos pacientes diagnosticados de meduloblastoma, tumor neuroectodérmico primitivo (Pnet) y tumor de células germinales, tratados con tándem aTPH en nuestra unidad de Trasplante Infantil desde 2008 hasta enero de 2015. Se han registrado variables demográficas, clínicas y relacionadas con TPH.

3 Resultados

De 18 pacientes con tumores de SNC tratados con megaterapia seguida de aTPH, 16 recibieron tándem aTPH: 6 meduloblastomas de alto riesgo, 7 menores de 4 años con meduloblastoma/Pnet, un tumor rabdoide/teratoide atípico y 2 tumores de células germinales no germinoma. Los acondicionamientos fueron: doble megaterapia con Tiotepa (meduloblastoma alto riesgo), triple megaterapia con Carboplatino-Tiotepa (<4 años con meduloblastoma/Pnet) y Cisplatino-Etopósido-Ciclofosfamida a altas dosis (tumor de células germinales alto riesgo). La movilización se realizó con GCSF y en 5 caso incluyó Plerixafor. La mediana de CD34 infundidas por procedimiento fue $4,7 \times 10^6/\text{Kg}$. El aTPH en doble o triple tándem fue, en general, muy bien tolerado: toxicidad hematológica grado 3-4 (n=16), toxicidad cutánea 1-2 (n=15), infección grado 2 (n=14), mucositis grado 3-4 (n=8) y síndrome de prendimiento (n=4). No hubo fallos de implante leucocitario (mediana día +11) ni plaquetar. En el triple tándem aTPH la toxicidad aumentó ligeramente tras los sucesivos trasplantes. Del total de la serie, ningún paciente falleció por complicaciones relacionadas con el procedimiento. Diez pacientes permanecen vivos y libres de enfermedad. La supervivencia global de la serie es 81% y la supervivencia libre de eventos 62%.

4 Conclusiones

El tándem aTPH forma parte del tratamiento de primera línea de los tumores de alto riesgo de SNC más frecuentes. La tolerancia es óptima. Las complicaciones en procedimientos consecutivos no difieren de las previsibles en un procedimiento único.

C0106 PUESTA EN MARCHA DE PROGRAMA PIONERO EN ESPAÑA PARA PRESERVAR LA FERTILIDAD (PF) EN VARONES PREPÚBERES CON CÁNCER SOMETIDOS A TPH

Sofía García Williams¹, Jose María Fernández Navarro², Iván Povo Martínez³, Jose Vicente Medrano Plaza⁴, Maria del Mar Andrés Moreno²

¹Hospital La Fe, Unidad de Trasplante Infantil (Valencia) España

²Hospital La Fe, Oncología Pediátrica (Valencia) España

³Hospital La Fe, Urología Pediátrica (Valencia) España

⁴Instituto de Investigación La Fe, Grupo Acreditado en Fertilidad (Valencia) España

1 Objetivo

Los varones prepúberes han quedado excluidos de las técnicas de PF hasta la fecha. Sin embargo, en el tejido testicular inmaduro se encuentra gran número de células germinales o spermatogonial stem cells (SSC), con capacidad para mantener y regenerar la espermatogénesis. Estas células quedan especialmente dañadas en los niños sometidos a TPH.

Describimos la puesta en marcha de un programa específico de PF para estos pacientes, continuando el éxito conseguido en niñas y adolescentes en nuestro hospital.

2 Material y Método

Trabajo descriptivo del programa, activo en nuestro hospital desde Enero 2015: Criterios de selección, procedimiento quirúrgico, criopreservación de muestras y técnicas experimentales previstas.

3 Resultados

Las fases del programa son:

- Selección de varones prepúberes con alto riesgo de infertilidad: **Todos** los pacientes sometidos a TPH. Además pueden incluirse aquellos con altas dosis de agentes alquilantes, RT craneo-espinal o RT pélvica-testicular.
- Obtención de la muestra de tejido testicular inmaduro por biopsia coincidiendo con otro procedimiento que requiera anestesia.
- Criopreservación de la muestra para su mantenimiento a largo plazo y uso clínico del paciente, siguiendo el método de congelación lenta no controlado (Uncontrolled Slow Freezing, USF).
- Desarrollo de las distintas líneas de investigación:
 - o Espermatogénesis in vitro que permita la proliferación, diferenciación y maduración de las SSC del tejido testicular inmaduro para formar células haploides aptas para técnicas de reproducción asistida (ICSI).
 - o Proliferación, diferenciación y maduración de las SSC del tejido testicular inmaduro in vivo en otra especie animal (Modelo de xeno-injerto).
 - o Protocolo de trasplante autólogo del tejido criopreservado para el desarrollo de la espermatogénesis in vivo en el propio paciente.

4 Conclusiones

Dado el carácter experimental del programa, es una técnica a ofrecer en centros con experiencia en oncología pediátrica y fertilidad y sólo en pacientes muy seleccionados. Técnica quirúrgica sencilla por lo que el beneficio potencial compensa los riesgos e incertidumbres.

VIII CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS

21 AL 23 DE MAYO DE 2015 - Caixa Forum - BARCELONA

SEHOP
SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA
PEDIÁTRICAS

C0107 DREPANOCITOSIS: CASUÍSTICA DE NUESTRO CENTRO EN LOS ÚLTIMOS 9 AÑOS

José Emilio Martínez Rodríguez, Francisco Ángel Lendinez Molinos, María del Mar Galán Requena, Moises Leyva Carmona, María Ángeles Vázquez López

Hospital Torrecárdenas, Pediatría (Almería) España

1 Objetivo

Analizar las características clínicas, complicaciones y tratamiento de los pacientes pediátricos con drepanocitosis seguidos en nuestro centro.

2 Material y Método

Estudio transversal de pacientes diagnosticados de drepanocitosis en edad pediátrica atendidos en nuestro hospital en los últimos 9 años. Se revisaron las historias clínicas recogiendo datos epidemiológicos, características clínicas y analíticas, tratamientos recibidos, complicaciones y evolución de los enfermos.

3 Resultados

Se registraron un total de 16 pacientes (87,5% varones), con una edad media de $11,44 \pm 6,08$ años. El origen más frecuente fue Marruecos (53%). El 37,5% presentaba un rasgo falciforme, el 37,5% eran homocigotos (SS) y el 25% doble heterocigoto para betatalasemia (S β 0). La edad media al diagnóstico fue $4,38 \pm 4,71$ años. En un periodo de seguimiento medio de 47 ± 22 meses, el 87,5% requirió ingreso hospitalario, con una media de $6,31 \pm 5,75$ ingresos. Las complicaciones más frecuentes relacionadas con la enfermedad de base fueron crisis hemolíticas (68,8%) con necesidad transfusional (media de $3,56 \pm 4,66$ transfusiones recibidas por paciente), infecciones (87,5%) y dolor vasooclusivo (56,3%). Tres pacientes presentaron síndrome torácico agudo, el 50% presentaba hipertensión pulmonar, un paciente fue esplenectomizado por hiperesplenismo y el 25% de los pacientes presenta patología biliar. No se han registrado accidentes cerebro-vasculares ni patología renal. En solo un paciente se han detectado patología oftalmológica y una ecografía doppler craneal patológica. Todos los pacientes reciben tratamiento preventivo con penicilina y ácido fólico y 3 pacientes están actualmente en tratamiento con hidroxiurea.

4 Conclusiones

La gran variabilidad en las manifestaciones clínicas de estos pacientes requiere un seguimiento estrecho y un abordaje multidisciplinar, a veces difícil por la problemática social y económica que acompaña a la mayoría de los enfermos, como sucede en nuestro caso.

C0108 TRASPLANTE ALOGENICO CON ACONDICIONAMIENTO SECUENCIAL EN LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA REFRACTARIA O EN RECAIDA PRECOZ EN POBLACION PEDIATRICA

Antonia Isabel Pascual Martínez¹, Ana Isabel Rodriguez Jimenez², Rosario Prieto Bonilla², Alejandro Contento Gonzalo², Ana Isabel Heiniger Mazo³

¹Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Hematología-Hemoterapia (Málaga) España

²Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Materno Infantil, Hematología (Málaga) España

³Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Hematología (Málaga) España

1 Objetivo

El uso secuencial de quimioterapia y Alo-TPH con acondicionamiento de intensidad reducida permite mejorar los resultados de la LAM de alto riesgo. Presentamos nuestra experiencia con este esquema en pacientes con LAL de mal pronóstico.

3 Resultados

Caso 1: Varón de 11 años de edad con LAL-T 2ª RC y TMO familiar idéntico (Acondicionamiento: ICT+CFM). EMR positiva post-TPH por lo que inicia programa de ILD. Se detecta recaída en mo combinada (SNC) a los 6 meses postTPH. Se administra tratamiento secuencial con citarabina a altas dosis, fludarabina y TIT seguido de 3 días de descanso y TPH haploidéntico de sangre periférica de intensidad reducida (Tiotepa 10 mg/kg, Fludarabina 60 mg/m² y Busulfán iv X2) alcanzando 3º RC. Profilaxis de EICR: Ciclofosfamida día +3 y +4 y tacrolimus a partir del día +5. Como complicaciones presenta EICR agudo grado III (piel 2, intestino 3). Controles de EMR postTPH negativos. Ultimo seguimiento en el día +280 post-2ºTPH con quimera completa del donante permaneciendo en 3ª RC.

Caso 2: Niña de 6 años de edad con LAL-T refractaria tras bloque de Alto Riesgo del protocolo LAL/SEHOP-PETHEMA y tras administración protocolo de Refractarias (Clofarabina+Vepesid+Ciclofosfamida). Se indica quimioterapia de rescate con citarabina a altas dosis y fludarabina seguida de trasplante haploidéntico secuencial de sangre periférica (Tiotepa 10 mg/kg, Fludarabina 60 mg/m² y Busulfán iv x2) alcanzando 1ª RC. Profilaxis de EICR: Ciclofosfamida día +3 y +4 y tacrolimus a partir del día +5. Como complicaciones presenta síndrome de implante y EICH agudo grado II (piel 3). Control EMR en el día +30 negativo. En el día +72 se detecta recaída medular. Exitus por progresión.

4 Conclusiones

El tratamiento secuencial de quimioterapia y trasplante alogénico ofrece una oportunidad de curación a los pacientes con LAL refractarios o en recidiva precoz.

C0109 ANÁLISIS DE LA EXPERIENCIA Y RESULTADOS DEL TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN LA COMUNIDAD DE CASTILLA Y LEÓN

Ana Isabel Benito¹, Gabriel Mateos¹, Susana Riesco¹, Dolores Caballero²

¹Hospital Clínico Universitario Salamanca, Hemato-Oncología Pediátrica (Salamanca)

²Hospital Clínico Universitario Salamanca, Servicio de Hematología (Salamanca) España

1 Objetivo

Analizar la experiencia y resultados del TPH infantil en el Hospital Clínico Universitario de Salamanca (HCUS) a lo largo de los últimos 13 años.

2 Material y Método

Se realizó un análisis retrospectivo de los TPH realizados en pacientes pediátricos (>18 años) en la Unidad de Trasplante de Médula Ósea del HCUS entre enero de 2002 y diciembre de 2014. Se obtuvo la media o la mediana, el rango y la desviación estándar de las variables cuantitativas, y los valores absolutos y los porcentajes de las variables categóricas. La estimación de las supervivencias y de las curvas de recaída se realizó mediante los modelos de Kaplan–Meier y actuarial.

3 Resultados

Se realizaron 79 TPH en 70 pacientes (43 hombres y 35 mujeres) con edades comprendidas entre 0.4 y 17.9 años (media 10 años), siendo el 75% de ellos \leq 15 años. Treinta pacientes padecían una leucemia, 16 un linfoma, 11 una enfermedad hematológica no maligna (adquirida o congénita), 8 un tumor sólido (neuroblastoma, sarcoma de Ewing y meduloblastoma), 2 una enfermedad metabólica y 3 una inmunodeficiencia. Cincuenta y cinco TPH fueron alogénicos (27 no emparentados) y 23 autólogos. Tres pacientes recibieron un segundo trasplante por un fallo de injerto después de un TPH alogénico y 5 pacientes tras recaída de su enfermedad después de un autólogo. Un paciente recibió dos TPH autólogos en tándem. En todos los TPH autólogos y en 28 alogénicos los PH se obtuvieron de SP. Una de las 10 unidades de SCU provenía de un hermano HLA idéntico. La mayoría de los pacientes recibieron un acondicionamiento mieloablativo. La mortalidad relacionada con el trasplante fue del 4% al día 100. Recayeron el 32% de los pacientes y el 4% desarrolló un segundo tumor. La recaída o progresión de la enfermedad de base fue la causa del 71% de los fallecimientos mientras que la EICH y sus complicaciones fueron responsables en el de los casos. Con una mediana de seguimiento de 1013 días (22 – 4794), la probabilidad de supervivencia global fue del 64% (49% en los TPH autólogos y 72% en los alogénicos). Según la enfermedad de base, la supervivencia global fue del 81% en las enfermedades no malignas, del 58% en las hemopatías malignas y del 38% en los tumores sólidos.

4 Conclusiones

Se confirma la viabilidad y seguridad del TPH pediátrico en nuestro centro, con resultados similares a los publicados en otras series en cuanto a mortalidad relacionada con el trasplante y supervivencia.

C0110 SEIS AÑOS DE EXPERIENCIA EN PROGRAMA DE PRESERVACIÓN DE FERTILIDAD EN NIÑAS SOMETIDAS A TPH

Maria Del Mar Andrés Moreno¹, Sofía García Williams², Bárbara Torres Guerola³, Javier Gomez Chacón⁴, Jose María Fernández Navarro¹

¹Hospital La Fe, Oncología Pediátrica (Valencia) España

²Hospital La Fe, Unidad de Trasplante Infantil (Valencia) España

³Hospital La Fe, Unidad de Trasplante Infantil, Oncología Pediátrica (Valencia) España

⁴Hospital La Fe, Cirugía Pediátrica (Valencia) España

1 Objetivo

Describir nuestra experiencia en niñas y adolescentes sometidas a TPH a las que les fué realizada una criopreservación de corteza ovárica (CCO) por alto riesgo gonadotóxico.

2 Material y Método

Estudio retrospectivo, que incluye a pacientes que iban a recibir TPH entre octubre de 2008 –febrero de 2015 y a las que se les realizó CCO.

3 Resultados

En el período estudiado se sometieron a CCO 44 de 46 pacientes a las que se les propuso la técnica. En 27 casos (61%) la indicación fue que iban a recibir un TPH. Describimos de este grupo sus características: Mediana de edad al diagnóstico 8.43 años (2,13-14,81). Enfermedad de base: LLA (14), LMA (4), Sarcoma de Ewing (4), SMD (3), Meduloblastoma diseminado (1), Enfermedad granulomatosa crónica (1). En el 44% recibieron TPH autólogo y 56% alogénico.

Entre los acondicionamientos destacamos: 33% incluían Busulfan, 29% TBI, 8% Melfalan.

Técnica quirúrgica: laparoscopia en todas las pacientes y en la mayoría de casos ooforectomía parcial. En dos pacientes se asoció pexia del ovario contralateral (necesidad de irradiación pélvica). En 90% se colocó catéter venoso central en mismo acto quirúrgico. En ningún caso ha habido complicaciones quirúrgicas ni demora en el inicio del tratamiento oncológico previsto. Mediana de tiempo entre CCO y TPH en pacientes con Leucemia Aguda (día de la infusión): 17.7 días (10-37)

De las 27 pacientes, 66% procedían de nuestro centro y 34% de otros hospitales.

Situación actual: Remisión completa: 15 pacientes. Exitus 10. TPH pendiente: 1. Desconocida: 1 .

4 Conclusiones

La CCO en pacientes de alto riesgo se realizó de forma segura, sin demora del tratamiento previsto y en la mayoría de casos aprovechando otros procedimientos que requerían sedación. Gran aceptación por parte de las familias e interés creciente por el programa por parte de los compañeros dedicados a la oncología pediátrica en nuestro país.

C0111 TRATAMIENTO CON SIROLIMUS Y CÉLULAS MESENQUIMALES (CMM) DE TEJIDO ADIPOSO ALOGÉNICAS PARA ENFERMEDAD INJERTO CONTRA RECEPTOR (EICH) INTESTINAL REFRACTARIO

Cristina Blazquez Goñi, Eusebio Martín Chacón, Vicente Rubio Sanchez, Noelia Mulero Portilla, Sebastián Garzón López

Hospital de Jerez, Hematología (Cádiz) España

1 Objetivo

Las células mesenquimales (CMM) juegan un papel crucial en el desarrollo y diferenciación del sistema linfohematopoyético secretando factores de crecimiento y citoquinas reguladoras y promoviendo interacciones celulares e inhiben la proliferación de linfocitos por inhibición de la división celular. También inhiben *in vitro* la activación de linfocitos citotóxicos aloantígenos. Presentan propiedades inmunomoduladoras, antiapoptóticas, anti-inflamatorias y regenerativas.

2 Material y Método

INTRODUCCION: varón de 14 años diagnosticado de Leucemia Monoblástica con reordenamiento MLL. Alcanza RC1 tras un ciclo de inducción (esquema 3+7) y 2 consolidaciones con altas dosis de citarabina. Fue sometido a Trasplante Alogénico de DNE (varón 51 años, diferencia alélica (B), CMV-, incompatibilidad mayor grupo), acondicionamiento BUCY.

Complicaciones postTPH:

- Infección por CMV resistente a Ganciclovir, con respuesta a foscarnet.
 - Hiperglucemia esteroidea.
 - Microangiopatía ciclosporínica.
 - Colonización intestinal por *Klebsiella pneumoniae* productora de carbapenemasas, resistente a pautas de descontaminación.
 - Enfermedad injerto contra Receptor aguda cutánea grado clínico II con índice IBMTR C, refractaria a esteroides.
- Día +93: cuadro de náuseas, vómitos y diarrea, presentando volúmenes diarios de hasta 4 litros, sin productos patológicos. Los cultivos fueron negativos, y el estudio de diarrea secretora también. Con dieta famis, requirió nutrición parenteral y reposición electrolítica intensa. En una primera colonoscopia el diagnóstico fue de EICH intestinal y PCR CMV negativa. Se trató con esteroides a 2 mg/kg/día y micofenolato, octreotido y loperamida, sin respuesta, sustituyéndose por sirolimus al no alcanzar niveles adecuados de micofenolato tras dosis altas iv.

3 Resultados

Tras una segunda colonoscopia: "enteritis por CMV" con tratamiento completo con ganciclovir, se negativiza en sangre PCR CMV, por lo que solicitamos CMM alogénicas de tejido adiposo, cuatro dosis semanales con mejoría progresiva que permitieron suspender la NPT y posterior alta con ingesta normal.

4 Conclusiones

Las CMM aparecen como una opción de tratamiento de rescate para EICH refractaria a esteroides y segundas líneas; en el caso que presentamos, con buena tolerancia en cuanto a la ausencia de acontecimientos adversos y rápida respuesta.

C0112 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS DE DONANTE ALTERNATIVO: DE LA SELECCIÓN DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS CD34+ AL PURGADO DE MEGADOSIS DE LINFOCITOS T

Antonio Pérez Martínez¹, Ana Sastre Urgelles¹, Rebeca Rodríguez Pena², Mercedes Gasior Kabat³, Raquel de Paz Arias³

¹Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hemato-Oncología Infantil (Madrid) España

²Hospital Universitario La Paz, Unidad de Inmunología (Madrid) España

³Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hematología (Madrid) España

1 Objetivo

Más de dos terceras partes de los pacientes que precisan un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) no tienen un donante familiar HLA idéntico. El purgado de linfocitos T *ex vivo* mediante métodos inmunomagnéticos constituye una estrategia que contribuye a reducir la morbimortalidad asociada a la enfermedad injerto contra huésped (EICH) asociada a los TPH alternativos. Sin embargo enlentece la reconstitución inmune, incrementándose las infecciones, el fallo de injerto y las recaídas.

2 Material y Método

En este estudio comparamos en 43 trasplantes alternativos (38 haploidénticos, 1 familiar HLA no idéntico 8/10, 2 no familiares HLA idénticos, y 2 HLA no idénticos y no familiares) dos métodos diferentes de manipulación del inóculo: la selección positiva de CD34 (n=34) y el purgado de linfocitos T (n=9): purgado CD3/CD19 (n=2), purgado TCRab/CD19 (n=6) y purgado CD45Ra (n=1).

3 Resultados

El número de progenitores hematopoyéticos CD34+ obtenidos fue significativamente más alto en la selección positiva que en el purgado de linfocitos T ($1,76 \times 10^7/\text{kg}$ vs $6,52 \times 10^6/\text{kg}$, $p=0,002$). No se encontraron diferencias significativas en el número de linfocitos T residuales en el inóculo ($8,87 \times 10^4/\text{kg}$ vs $1,49 \times 10^5/\text{kg}$). Además el purgado de linfocitos T contuvo una media de $40 \times 10^6/\text{kg}$ de células NK, células dendríticas y monocitos/neutrófilos. El fallo de injerto fue mayor con la selección positiva que con el purgado negativo (39.4 vs 22.2%, $p=0.3$). La incidencia de infecciones fue mayor con la selección positiva que con el purgado negativo (84.4% vs 55.6%, $p=0.07$). La incidencia de EICH y recaída fue similar en ambos procedimientos (25 vs 27% y 39 vs 42%, respectivamente).

4 Conclusiones

Estos resultados preliminares sugieren que el inóculo obtenido mediante el purgado de linfocitos T contiene más celularidad, aunque con menos progenitores hematopoyéticos CD34+, que la selección positiva, pudiendo ser más ventajosos en cuanto a mejorar las tasas de injerto hematopoyéticos y disminuir las complicaciones infecciosas.

C0113 TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS DE DONANTE HAPLOIDÉNTICO CON PURGADO DE LINFOCITOS T TCR $\alpha\beta$ + Y LINFOCITO B CD19+

Antonio Pérez Martínez¹, Ana Sastre Urgelles¹, Sonsoles Sanroman¹, Rebeca Rodríguez Pena², Raquel de Paz Arias³

¹Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hemato-Oncología Infantil (Madrid) España

²Hospital Universitario La Paz, Unidad de Inmunología (Madrid) España

³Hospital Universitario La Paz, Servicio de Hematología (Madrid) España

1 Objetivo

La eliminación de los linfocitos T TCR $\alpha\beta$ +, preservando los linfocitos T TCRgd+, en el inóculo de los pacientes sometidos a un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) de donantes HLA no idénticos podría tener un efecto beneficioso en la evolución postrasplante.

2 Material y Método

Un total de 6 pacientes diagnosticados de LMA (n=2), LLA-T (n=1), aplasia (n=2) e inmunodeficiencia combinada severa (n=1), recibieron un TPH de donante haploidéntico mediante purgado de linfocitos T TCR $\alpha\beta$ + y de linfocitos B CD19+ en el producto de aféresis. En tres pacientes (LLAT, LMA y aplasia) fue el segundo TPH.

3 Resultados

La aféresis presentaba una media de $6,37 \times 10^{10}$ células mononucleares conteniendo una media de $1,44 \times 10^{10}$ TCR $\alpha\beta$ +, $3,12 \times 10^9$ CD19+ y $2,46 \times 10^7$ CD34+/kg. Tras el purgado inmunomagnético se obtuvieron una media de $3,3 \times 10^4$ células TCR $\alpha\beta$ /kg, $1,02 \times 10^5$ linfocitos CD19+/kg. El logaritmo de purgado de linfocitos TCR $\alpha\beta$ + fue de 4.46 y de linfocitos B fue de 3.53. La media de infusión de CD34+ fue de $6,86 \times 10^6$ /kg, constituyendo un 1.25% de todas las células infundidas. Todos los pacientes injertaron con una media >500 neutrófilos/mcL el día +12 y de >50.000/mcL plaquetas el día +10 postrasplante. Dos pacientes presentaron EICH>II. Un paciente, 1/6 (16%) falleció en los primeros 100 días debido a una sepsis tras un fallo de injerto secundario. Dos pacientes fallecieron después del día +100 como consecuencia de una infección sistémica por adenovirus y una neumonía hemorrágica por stenotrophomona. La supervivencia global fue de 3/6 pacientes (50%) con una mediana de seguimiento de 200 (52-356) días.

4 Conclusiones

Nuestros resultados preliminares sugieren como el purgado de linfocitos T TCR $\alpha\beta$ + y de linfocitos B CD19+ consigue una profunda eliminación de estas células del inóculo, preservando una elevada celularidad, que incluye $>5 \times 10^6$ /kg progenitores hematopoyéticos CD34+ y otras células inmunitarias, que facilitarían el injerto hematopoyético de manera muy precoz con una toxicidad aceptable.