

mapatía monoclonal con neuropatía periférica asociada, a lo que es necesario agregar otros datos clínicos, bioquímicos (Niveles séricos de VEGF) y radiológicos (Lesiones osteoescleróticas). Así mismo, el tratamiento ha evolucionado de forma similar que las demás discrasias de células plasmáticas, pero dada la baja frecuencia de esta patología es preciso contar con más evidencias para estandarizar su tratamiento.

Caso Clínico: Varón de 54 años con antecedente reciente de ECV isquémica parieto occipital derecha con buena recuperación funcional asociado a poliglobulia y ligera trombocitosis además de Gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI), tipo IgG lambda, estudio de la mutación V617F y del Exón 12 del JAK2 negativos. Posteriormente presenta sensación de parestesias en miembros inferiores, así como dificultad para caminar, con estudio neurofisiológico con electromiografía y electroneurografía que resultó compatible con polineuropatía sensitiva motora desmielinizante proximal de predominio motor que afecta en un grado acusado a los miembros inferiores. El TAC mostró lesiones líticas con borde escleroso en diferentes sitios. Por lo anterior solicitamos niveles del factor de crecimiento del endotelio vascular (VEGF), que muestra un valor superior a 1000 pg/ml.

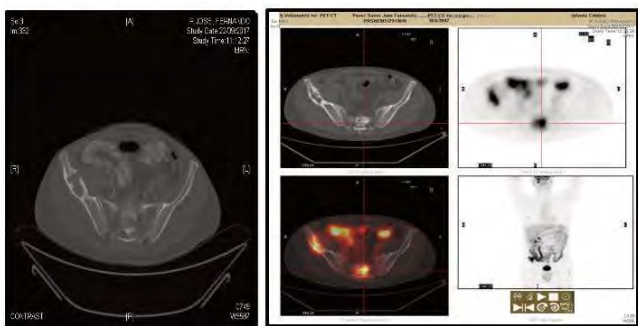


Figura 1.

Resultados: Se inició tratamiento con Lenalidomida/ DXM con descenso importante de los niveles de VEGF, pero con persistencia de enfermedad en PET-TC de reevaluación, por lo que se cambia tratamiento a Bortezomib-DXM, recibiendo tres ciclos, así como 20 sesiones de radioterapia en pala iliaca derecha (40Gy en total). En respuesta parcial, se decide realización de TASPE, con buena tolerancia. La reevaluación a los 3 meses postTASPE mostraba persistencia de enfermedad ósea y componente monoclonal ligeramente elevado. Se inició tratamiento de mantenimiento con Lenalidomida, con desaparición del componente monoclonal, aunque con persistencia de una tenue banda monoclonal en la inmunofijación, y con significativa disminución de los niveles de VEGF, todo ello acompañado de una evidente mejoría de los síntomas neurológicos en miembros inferiores.

Conclusiones: Llegar al diagnóstico de ésta entidad puede resultar ser un desafío, sin embargo una buena anamnesis, examen físico, seguido de pruebas diagnósticas consecuentes y un adecuado enfoque de diagnósticos diferenciales nos llevará razonablemente a él. Una vez realizado el diagnóstico; el tratamiento está basado en la terapéutica actual anti mieloma, teniendo en cuenta la neurotoxicidad de algunos de éstos fármacos así como el uso de radioterapia en caso de existir igual o menos a 2 lesiones osteoescleróticas. Las respuestas hematológicas son del 81%, la normalización del VEGF y la mejoría neurológica son del 100% a los 21 meses de inicio del tratamiento (La limitación de los estudios es el corto seguimiento, dado que los resultados a largo plazo aún no están disponibles).

PB-020

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL ESQUEMA BORTEZOMIB-LENALIDOMIDA-DEXAMETASONA EN PACIENTE EN HEMODIÁLISIS Y RECIENTE DIAGNOSTICO DE MIELOMA MÚLTIPLE NO CANDIDATO A TRASPLANTE

Martínez García AB¹, Martínez Redondo C¹, Cerezuela Martínez P¹, González Serna AD¹

¹H.U. Los Arcos del Mar Menor, Murcia

Introducción: La supervivencia de los pacientes con Mieloma Múltiple (MM) ha aumentado considerablemente en la última década gracias a dobles y tripletes de fármacos (inhibidores del proteosoma, inmunomoduladores, anticuerpos monoclonales). Esta mejoría también se ha observado en el subgrupo de pacientes con insuficiencia renal al diagnóstico, que asocian una mayor morbimortalidad. El tratamiento gold standard en estos pacientes continúa siendo el basado en Bortezomib. Otras moléculas también han demostrado eficacia y seguridad en casos de pacientes con MM y hemodiálisis. Exponemos nuestra experiencia con un paciente de estas características.

Métodos: Varón de 76 años con antecedente de Cardiopatía isquémica (SCASEST hace 4 años) y Enfermedad renal crónica estadio 5 de etiología no filiada que inició hemodiálisis hace 9 meses y rHu-EPO semanal. Se remite para estudio de trombopenia. En la analítica destaca VSG elevada, plaquetas $63 \times 10^3/uL$ y componente monoclonal (CM) IgA lambda 4g/dl. Ratio de cadenas ligeras k y λ (R k/ λ) <0.01. Se realiza estudio medular objetivando un 45% células plasmáticas. Por citometría se identifica población de células plasmáticas (6.58% del total), 99.1% de ellas con fenotipo aberrante/patológico CD45+debil/- CD38++ CD138+ CD56+ CD27- CD19- CD20- e IgCit monoclonal de tipo IgA/ λ . El estudio FISH mostraba trisomía de cromosomas (cr) 17, 9, 15, 11 y 16; monosomía cr 13 y rotura IgH. Cariotipo MO: 46, XY [20]. Se completa estudio con serie ósea en la que no se observan lesiones líticas y biopsia grasa que es negativa para Rojo Congo. Con el diagnóstico de Mieloma Múltiple IgA lambda ISS III DS II en paciente no candidato a trasplante en hemodiálisis, se decide iniciar tratamiento de primera línea con Bortezomib-Lenalidomida-Dexametasona, ante los buenos resultados reportados de ambos fármacos en pacientes con fallo renal.

Resultados: Se inicia tratamiento con Bortezomib (1.3 mg/m² días +1, +4, +8 y +11 ciclo 1; +1, +8 y +15 ciclos 2-9), Lenalidomida 5 mg días 1-21 y Dexametasona (40 mg semanal ciclos 1 y 2, 20 mg semanal ciclos 3-9) cada 28 días. Se inicia profilaxis antitrombótica con HBPM y profilaxis antivírica a dosis ajustadas por insuficiencia renal. Se ajusta el tratamiento por las siguientes incidencias:

- Reducción de Bortezomib a 1 mg/m² desde día +15 de 1er ciclo por neuropatía.
 - Reducción de Lenalidomida a días alternos desde 2º ciclo por trombopenia y sangrado.
 - Retraso de una semana de inicio de 7º ciclo por infección respiratoria.
- Completa un total de 9 ciclos. Al inicio de segundo ciclo CM 0.22 g/dl, sin CM y R k/ λ normal desde tercer ciclo. En la reevaluación tras finalizar tratamiento se confirma Enfermedad Mínima Positiva (0.1% células plasmáticas, 2.3% de ellas con fenotipo aberrante). Con un seguimiento de 90 días tras finalizar tratamiento, el paciente continúa en Respuesta Completa No estricta, presenta cifras de plaquetas $>100 \times 10^3/uL$ y ha disminuido el requerimiento de rHu-EPO a dosis mensual.

Conclusiones: El esquema Bortezomib-Lenalidomida-Dexametasona ha demostrado ser eficaz y seguro en los pacientes en hemodiálisis. La toxicidad que presentó nuestro paciente fue leve y fácilmente manejable.

PB-021

MIELOMA MÚLTIPLE EXTRA-ÓSEO, UN CASO CON MALA EVOLUCIÓN ¿ES LO USUAL?

Hernández Mata C¹, Badescu Pirvulescu EL¹, Gómez Martínez A¹, Martín-Consuegra Ramos S¹, Pinzón Mariño S¹, García Ortego A¹, Moreno Carbonell M¹, Civeira Marín M¹, González Gómez E¹, Delgado Beltran P¹, Godoy Molias A¹

¹Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: El mieloma extramedular (MEM) se presenta al diagnóstico en 3-18% de los casos y otro 10-30% lo padecerá en algún momento en la evolución. Esta presentación de MM se asocia a morfología inmadura, Cg de alto riesgo, escape de cadenas ligeras, disminución en la expresión

de CD56y aumento en la expresión de CD44 y CXCR4; con peor pronóstico pese a los avances en el tratamiento.

Metodología: Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de MM IgA K extra óseo con una evolución desfavorable. Diagnóstico inicial en Febrero 2014 ISS I, con plasmocitoma en V, VIII y IX arco costal, recibió tratamiento con VD por 6 ciclos alcanzando RC y posteriormente TASPE y consolidación con Velcade por 6 ciclos. Primer recaída en Ago 2016 con masa en pared torácica sin contacto óseo; escape a CLL K, tratamiento con VRD por 6 ciclos logrando RC y segundo TASPE y mantenimiento con R. Segunda recaída en Mayo 2018 con derrame pleural y ascitis maligna, tratamiento con DVd por 1 ciclo y progresión intratratamiento; cambio a Pomalidomida-Claritromicina-Dexametasona sin respuesta, desarrollo de insuficiencia respiratoria, fallo renal y hepático culminando en su fallecimiento en Agosto 2018.

Conclusiones: Acorde a lo reportado, la supervivencia de la paciente fue menor a lo esperado por escalas de riesgo (ER) habitual (ISS) y el grado de respuesta alcanzado con el tratamiento, la SG fue de 54 meses con SLP 31 meses, la supervivencia después de la segunda recaída fue de 3 meses, similar a lo ya descrito (6 meses). Acorde a un estudio realizado por Weinstock el MEM solo 1,32% de los MEM se manifestaron con enfermedad pleural y derrame, y 0,62% en peritoneo y ascitis (como en el caso). Al igual que lo reportado, la enfermedad de la paciente presentó liberación de cadenas ligeras. Si bien existe evidencia y acuerdo en el peor pronóstico de los pacientes con MEM independientemente de las ER y otros factores, no existen recomendaciones específicas sobre la elección de algún tratamiento en primera línea en particular, siguiendo, por ahora, las recomendaciones generales para el tratamiento del MM. El "How I Treat extramedullary myeloma" publicado en Blood en 2016 a modo de recomendación de experto, propone, en los pacientes candidatos a TASPE, triple terapia inicial, TASPE en tándem, consolidación con triple terapia y mantenimiento (3). En nuestro caso la paciente recibió tratamiento agresivo y TASPE en 2 ocasiones, además de fármacos de nueva generación en la segunda recaída (Daratumumab y Pomalidomida) sin embargo, el uso de estos nuevos fármacos en MEM no ha sido bien estudiado además de la menor eficacia en etapas tan avanzadas de la enfermedad. Es claro el mal pronóstico del MEM, por lo que debe plantearse un protocolo de acción local para el tratamiento agresivo mientras futuros estudios dan luz sobre el mejor esquema de tratamiento.

Referencias

1. Las cifras del cáncer en España 2018. SEOM
2. Bladé J, Fernández de Larrea C, Rosiñol L. Br J Haematol. 2015;169(6):763-5.
3. Touzeau C, Moreau P. Blood. 2016;127(8):971-6.
4. Kumar AK, Dakhil C, Teeka Satyan M, Haideri N. J Med Case Rep. 2014;8:299.
5. Usmani SZ, Heuck C, Mitchell A, et al. Haematologica. 2012;97(11):1761-1767.
6. Pour L, Sevcikova S, Greslikova H, et al. Haematologica. 2014;99(2):360-4.
7. Weinstock M, Aljawai Y, Morgan EA, et al. Br J Haematol. 2015;169(6):851-8.
8. Bladé J, Fernández de Larrea C, Rosiñol L, et al. J Clin Oncol. 2011;29(28):3805-12.
9. Dawson MA, Patil S, Spencer A. Haematologica. 2007;92(1):143-144.

PB-022

TRATAMIENTO SUBÓPTIMO ADAPTADO A LA SITUACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON MM DE NUEVO DIAGNÓSTICO CANDIDATOS A TRASPLANTE

Fonseca Santos M¹, Sobejano Fuertes E¹, Puig Moron N¹, González de la Calle V¹, García-Sanz R¹, Caballero Barrigón MD¹, Redondo Guijo AM¹, Zanabali J¹, Mateos Manteca MV¹, Leoz Allegretti P¹

¹Hospital Universitario de Salamanca

Introducción: El mieloma múltiple afecta a personas de entre 60 y 70 años, aunque se puede manifestar en personas más jóvenes. El tratamiento estándar para pacientes <65 años o <70 años con buena condición clínica es el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica (TASPE) en primera línea. La inducción consiste en tripletes: bortezomib y dexametasona, más talidomida, ciclofosfamida, doxorubicina o lenalidomida, durante 4 a 6 ciclos. Después se realiza el TASPE acondicionado con melfalán, seguido de mantenimiento con lenalidomida. Sin embargo, si el MM se presenta de forma muy agresiva y condiciona un deterioro clínico importante, no se puede optar por este tratamiento.

Método: Se presentan dos casos clínicos, un varón de 66 años y una mujer de 69 años diagnosticados de mieloma múltiple (MM) que reciben tratamiento en el Hospital Clínico de Salamanca

Resultados (presentación de los casos):

Paciente 1: varón de 66 años que presentó dolor cervical de 3 meses de evolución, pérdida de fuerza de extremidades superiores e inferiores, disfagia y disfonía. Se constató una radiculopatía sensitivo-motora cervical. Se realizó exéresis tumoral y fijación cervical. El examen histopatológico confirmó la sospecha de plasmocitoma. Tras la evaluación clínica completa, se diagnosticó un MM Bence-Jones R-ISS-2 con afectaciones CRAB (lesiones óseas y anemia), inmunoparesia y citogenética de alto riesgo (ganancia de 1q). Recibió 10 sesiones de radioterapia en C2 y VMP (9 ciclos) con lo que alcanzó MBRP. Actualmente recibe Rd (según GEM2010).

Paciente 2: mujer de 69 años, en seguimiento por una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) IgA lambda consultó por dolor cervical. En el PET-TC se describieron zonas de hipercaptación que incluían la región cervical. Acudió a Urgencias por empeoramiento del dolor y se objetivó fractura de C3. Se realizó corpectomía de C3, exéresis de lesión y fijación cervical. Tras el alta, reingresó por neumocéfalo post-quirúrgico, que fue drenado. Se confirmó la evolución de GMSI a MM IgA lambda R-ISS-2 que cursaba con CRAB (lesiones óseas), inmunoparesia y citogenética de alto riesgo (deleción de 17p). Recibió 10 sesiones de radioterapia en C3. Empezó tratamiento con VD y actualmente está el tercer ciclo. Antes de iniciar el tratamiento de inducción, ambos pacientes ingresaron en la UCI por parada respiratoria secundaria a un plasmocitoma en región cervical. Precisaron intubación orotraqueal y después traqueotomía. Presentaron disfonía (lesión del hipogloso) y disfagia, que se manejaron con una cánula traqueal con válvula fonatoria y sonda nasogástrica.

Conclusiones: Estos pacientes, por la edad y estatus previos al diagnóstico de MM, podrían ser candidatos a un TASPE. Sin embargo, debido a la presentación agresiva de los plasmocitomas en región cervical se optó por tratamientos considerados subóptimos según las recomendaciones actuales. Los tratamientos fueron adaptados a la fragilidad de los pacientes secundaria a la afectación sistémica importante del MM y pueden ser un puente al tratamiento con intención curativa, en el caso de que los pacientes recuperen su estatus basal.