



**Cánceres
hermatologicos:
leucemia, linfoma
y mieloma.**

GUIA DE CONTENIDO

1. CÁNCERES HEMATOLÓGICOS: LEUCEMIA, LINFOMA Y MIELOMA

1.1. Clasificación

2. LEUCEMIA

2.1. ¿Qué es?

2.2. Causas

2.3. Síntomas

2.4. Tipos

2.5. Diagnóstico

2.6. Prevención

2.7. Tratamientos

3. LINFOMA

3.1. Qué es

3.2. Tipos

3.3. Causas

3.4. Tratamientos

3.5. Síntomas

3.6. Prevención

3.7. Pronóstico

4. MIELOMA MÚLTIPLE

4.1. Los síntomas y su diagnóstico

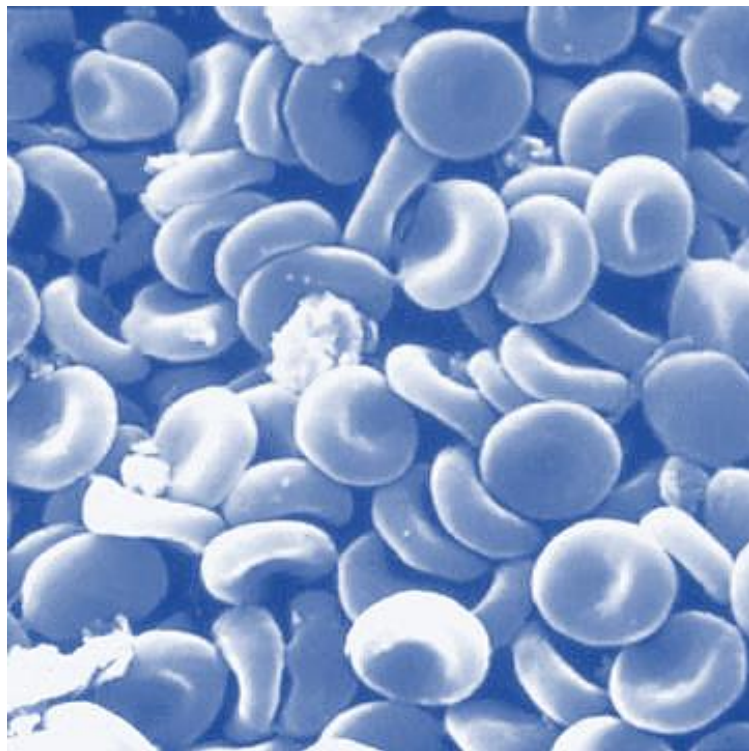
4.2. Su pronóstico

4.3. Su tratamiento

CÁNCERES HEMATOLÓGICOS: LEUCEMIA, LINFOMA Y MIELOMA

Los cánceres hematológicos (cánceres de la sangre, de la médula ósea y de los ganglios linfáticos) comprenden la leucemia, el linfoma y el mieloma. En el 2014 (el año más reciente del que se tienen estadísticas), se diagnosticaron más de 61 000 casos de cánceres hematológicos y aproximadamente 30 000 personas murieron a causa de estos cánceres.

En los niños y los adolescentes menores de 20 años de edad, la leucemia es el cáncer más común y la causa principal de muerte por cáncer.



Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Clasificación

Las neoplasias malignas incluyen:

Leucemia:

Leucemia linfoide aguda (LLA) o Leucemia linfoblástica aguda

Leucemia linfoblástica precursora aguda de células B

Leucemia linfática crónica (LLC)

Leucemia mieloide aguda (LMA)

Leucemia mieloide crónica (LMC)

Tricoleucemia

Linfoma:

Enfermedad de Hodgkin (cuatro subtipos)

Linfoma no-Hodgkin (varios subtipos)

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Mieloma múltiple

Otros trastornos relacionados que no se consideran, por lo general, como formas de cáncer incluyen:

Síndrome mielodisplásico (SMD) - que puede culminar en una LMA

Síndrome mieloproliferativo:

Policitemia vera (PV, PCV o también policitemia rubra vera - PRV)

Trombocitosis esencial (ET)

Mielofibrosis

la hematología nos indica que existen personas que pueden presentar trastornos sanguíneos en diferentes campos que se establece en líneas celulares llamadas eritroides.

Diagnóstico

Para el análisis de una sospecha de malignidad hematológica, un recuento sanguíneo completo y un frotis de sangre son esenciales, como las células malignas pueden mostrar de manera característica en la microscopia de luz.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Cuando hay linfadenopatía, una biopsia de un ganglio linfático se realiza generalmente con cirugía.

En general, una biopsia de médula ósea es parte de la obra "arriba" para el análisis de estas enfermedades.

Todas las muestras se examinan al microscopio para determinar la naturaleza de la malignidad.

Algunas de estas enfermedades se pueden clasificar por citogenética (AML, CML) o un inmunofenotipo (linfoma, mieloma, LLC) de las células malignas.

Tratamiento

El tratamiento puede consistir en ocasiones de "espera vigilante" (por ejemplo, en la LLC) o un tratamiento sintomático (por ejemplo, transfusiones de sangre en MDS).

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Las formas más agresivas de la enfermedad requieren tratamiento con quimioterapia, radioterapia, inmunoterapia y en algunos casos un trasplante de médula ósea.

LEUCEMIA

¿Qué es?

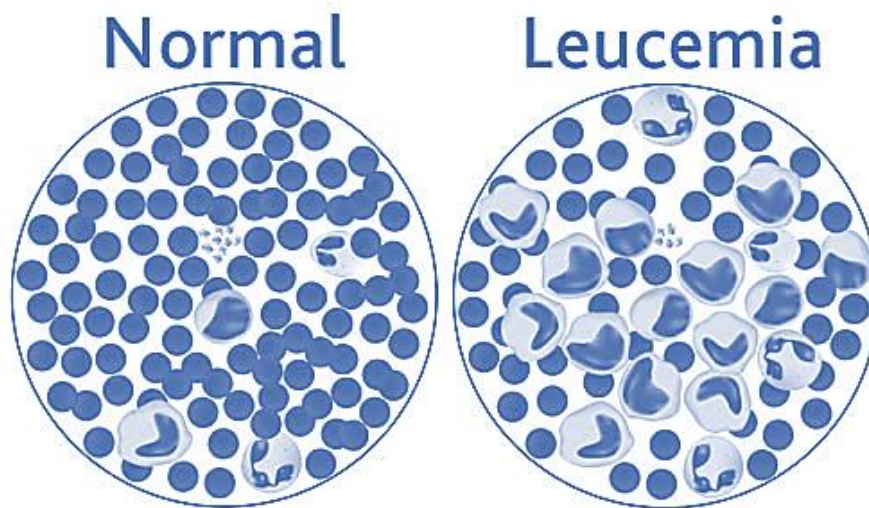
La leucemia es una enfermedad de la sangre por la cual la médula ósea produce glóbulos blancos anormales, denominadas células blásticas leucémicas o células de leucemia.

Estas células se dividen reproduciéndose a sí mismas, lo que genera una proliferación neoplásica de células alteradas que no mueren cuando envejecen o se dañan, por lo que se acumulan y van desplazando a las células normales.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Esta disminución de células sanas puede ocasionar dificultades en el transporte del oxígeno a los tejidos, en la curación de las infecciones o en el control de las hemorragias.

Por tratarse de una proliferación de células inmaduras y anormales en la sangre, la leucemia se considera un "cáncer de la sangre".



Causas

En la mayor parte de los casos de leucemia, no se puede establecer una causa identificable. Sin embargo, está demostrado que no es un padecimiento hereditario o contagioso.

Existen, sin embargo, una serie de factores de riesgo:

- ❖ **Historia previa de tratamiento para otras enfermedades cancerosas:** Haber recibido quimioterapia o radioterapia puede provocar una alteración o daño celular que derive en lo que se conoce como una leucemia secundaria.
- ❖ **Padecer un trastorno genético:** Enfermedades como el síndrome de Down incrementan la posibilidad de una persona de padecer leucemia.



- ❖ **Exposición a agentes tóxicos:** El contacto con determinados agentes tóxicos, ya que sean ambientales, profesionales o asociados a hábitos como el tabaquismo, aumentan el riesgo de leucemia.

- ❖ **Historia familiar:** En casos minoritarios, tener antecedentes familiares de leucemia puede ser un factor de riesgo.

Síntomas

Otros síntomas generales son dolor en los huesos, como resultado de la multiplicación de las células leucémicas en el sistema óseo, o la aparición de anemia, cuyas características son palidez, cansancio y poca tolerancia al ejercicio, fruto de la disminución de glóbulos rojos.

A consecuencia de la enfermedad también se produce una bajada en el número de glóbulos blancos (leucocitos), situación que repercute en las defensas del enfermo frente a las infecciones.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

La reducción del número de plaquetas que conlleva la leucemia provoca asimismo la aparición de manchas en la piel (petequias) y hemorragias esporádicas.

Las más comunes son a través de nariz, boca o recto y las más graves son las que pueden producirse en el cerebro, a raíz de una caída severa del número de plaquetas.

Tipos

En función de la velocidad de progresión de la enfermedad, se puede distinguir entre leucemias agudas (tienen un proceso muy rápido; las células anormales aumentan su número de forma considerable en poco tiempo y no hacen las funciones de los glóbulos rojos normales) y leucemias crónicas (su procedimiento es lento; las células alteradas trabajan perfectamente como glóbulos blancos normales).

Otra clasificación existente atiende a la estirpe celular en la que se origina la leucemia. Las leucemias mieloides (o mieloblásticas) dan comienzo en los mielocitos, mientras que las leucemias linfoides (o linfoblásticas) aparecen en las células linfoides y pueden acumularse en los ganglios linfáticos, como explica el Instituto Nacional del Cáncer en [Lo que usted necesita saber sobre la leucemia](#).

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Así, teniendo en cuenta ambos criterios, se establecen en total cuatro tipos de leucemia:

- ❖ Leucemia Mieloide Aguda (LMA).
- ❖ Leucemia Mieloide Crónica (LMC).
- ❖ Leucemia Linfocítica Aguda (LLA).
- ❖ Leucemia Linfocítica Crónica (LLC).

La célula madre linfoide se transforma en una célula linfoblástica y esta se transforma a su vez en uno de estos tres tipos:

- Linfocitos B, que producen anticuerpos para ayudar a combatir las infecciones.
- Linfocitos C, que ayudan a los linfocitos B a fabricar los anticuerpos.
- Linfocitos citolíticos naturales, que atacan a las células cancerosas y los virus.

❖ **Leucemia Linfoblástica Aguda.**

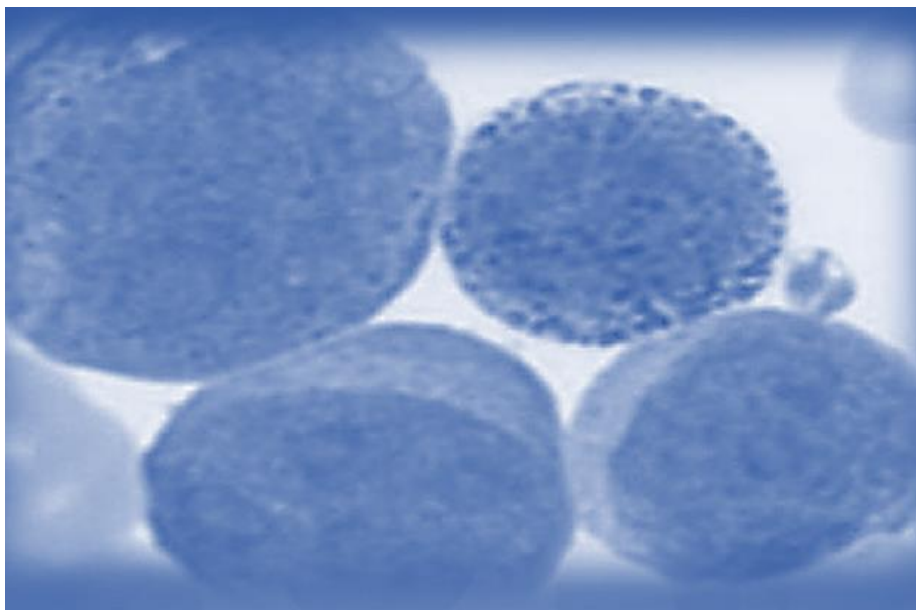
La leucemia linfoblástica aguda (LLA; también llamada leucemia linfocítica aguda) es un cáncer de la sangre y de la médula ósea.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

En la LLA hay demasiadas células madre que se convierten en linfoblastos o linfocitos.

Estas células también pueden llamarse células leucémicas. Estas células leucémicas no son capaces de comportarse normalmente contra las infecciones.

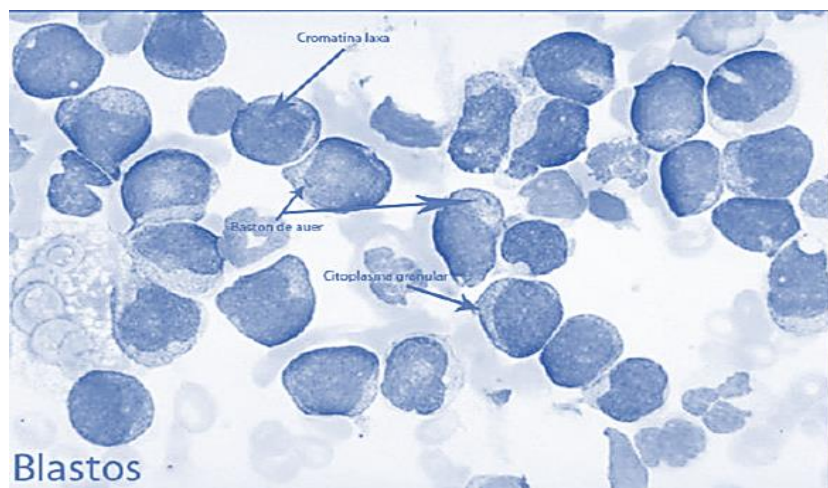
Además, a medida que el número de células leucémicas aumenta en la sangre y en la médula ósea, hay menos lugar para los glóbulos blancos, los glóbulos rojos y las plaquetas sanas.



❖ Leucemia Mieloide Aguda.

La leucemia mieloide aguda (LMA) en adultos es un cáncer de la sangre y la médula ósea. La LMA se conoce también como leucemia mielógena aguda, leucemia mieloblástica aguda, leucemia granulocítica aguda y leucemia no linfocítica aguda.

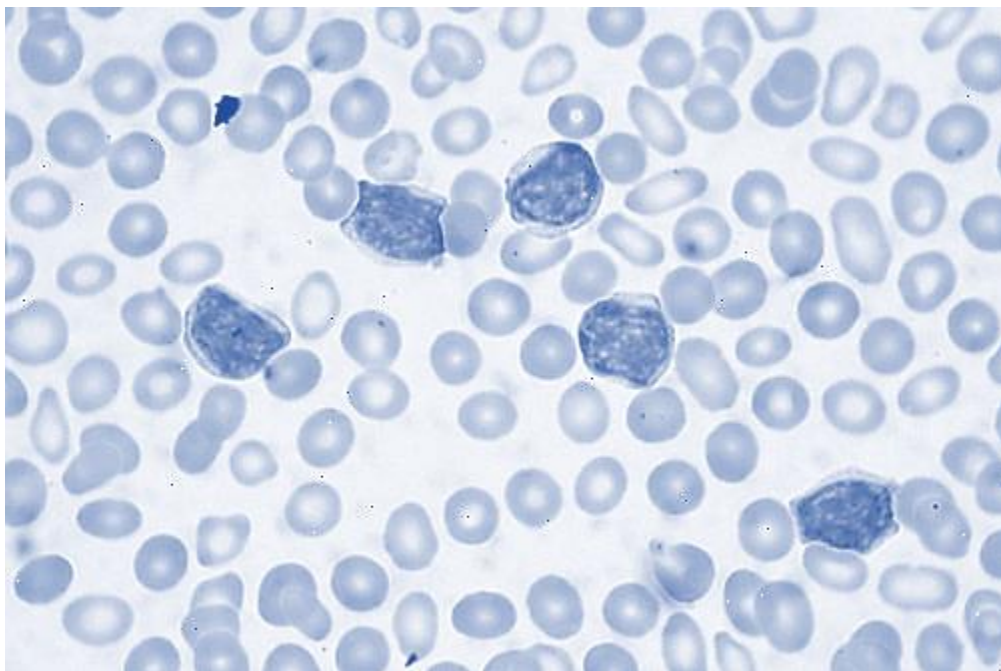
En la LMA, las células madre mieloides generalmente se transforman en un tipo de glóbulos blancos inmaduros llamados mieloblastos o (blastocitos mieloides). Los mieloblastos en la LMA son anormales y no se convierten en glóbulos blancos sanos. En la LMA, a veces hay demasiadas células madre que se desarrollan y convierten en glóbulos rojos o plaquetas anormales. Estos glóbulos blancos, glóbulos rojos o plaquetas anormales también se llaman células o blastocitos leucémicos. Las células leucémicas se acumulan en la médula ósea y la sangre y dejan menos lugar para los glóbulos blancos, glóbulos rojos y plaquetas sanos. Cuando esto ocurre, se puede presentar infección, anemia o sangrado fácil. Las células leucémicas pueden propagarse fuera de la sangre a otras partes del cuerpo, como el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal), la piel y las encías.



❖ Leucemia Linfocítica Crónica.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

La leucemia linfocítica crónica (LLC) es un tipo de cáncer en el cual la médula ósea produce demasiados linfocitos. Este tipo de leucemia a diferencia de la LLA se agrava lentamente y los linfocitos anormales son capaces de trabajar aunque no tan bien como deberían.

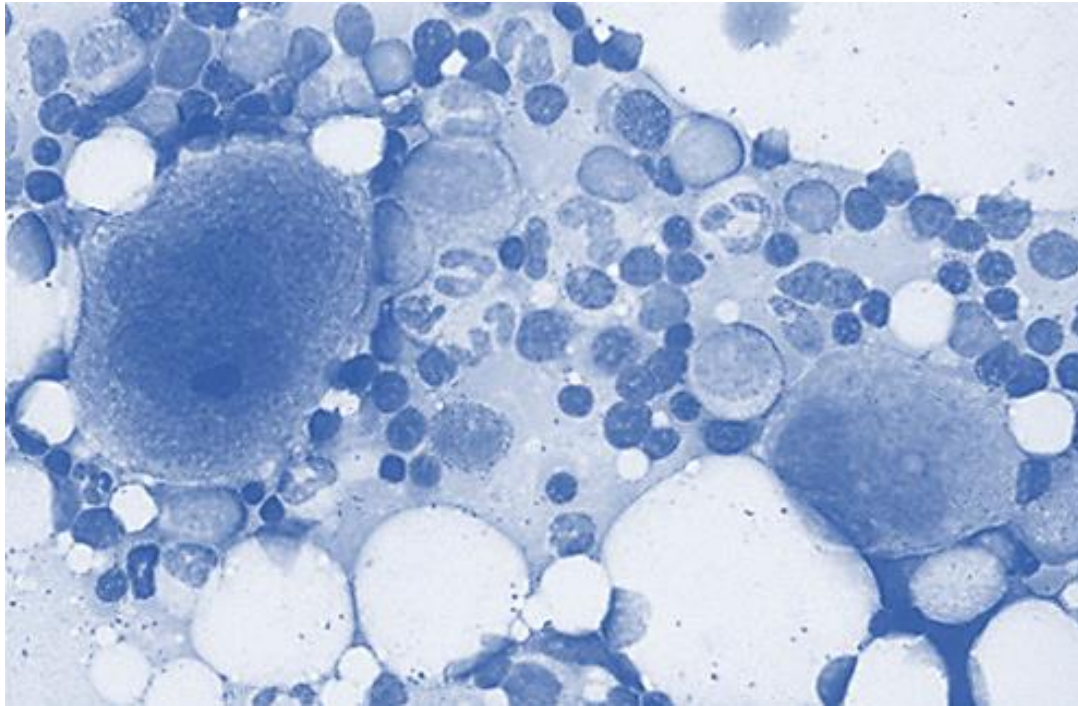


❖ Leucemia Mielógena Crónica.

La leucemia mielógena crónica (LMC) o leucemia granulocítica crónica es una enfermedad de la sangre y la médula ósea de lento crecimiento que suele presentarse durante o después de la edad madura.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

En la LMC, hay demasiadas células madre que se convierten en un tipo de glóbulo blanco llamado granulocito. Estos granulocitos son anormales y no se convierten en glóbulos blancos sanos.



Síndromes Mielodisplásicos.

Los síndromes mielodisplásicos son un grupo de enfermedades por las cuales la médula ósea no produce un número suficiente de células sanas.

En los síndromes mielodisplásicos, las células madres sanguíneas no maduran y no se convierten en glóbulos rojos, glóbulos blancos o plaquetas sanas. Las células sanguíneas inmaduras, llamados blastocitos, no funcionan normalmente y mueren en la médula ósea o poco después

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

de ingresar en la sangre.

En definitiva los síndromes mielodisplásicos tienen un número demasiado bajo de uno o más tipos de células sanguíneas sanas en la médula ósea o la sangre. Los síndromes mielodisplásicos comprenden:

- Anemia refractaria: El número de glóbulos rojos en la sangre es demasiado bajo y el paciente padece de anemia. La cantidad de glóbulos blancos y plaquetas es normal.

- Anemia refractaria al tratamiento con sideroblastos en anillo. El número de glóbulos rojos en la sangre es demasiado bajo y el paciente padece de anemia. Los glóbulos rojos tienen demasiado hierro. La cantidad de glóbulos blancos y plaquetas es normal.

- Anemia refractaria al tratamiento con exceso de blastocitos: El número de glóbulos rojos en la sangre es demasiado bajo y el paciente padece de anemia. Entre 5% y 19% de las células en la médula ósea son blastocitos y hay un número normal de blastocitos en la sangre. También se pueden presentar cambios en los glóbulos blancos y las plaquetas. La anemia refractaria con exceso de blastocitos puede evolucionar y convertirse en Leucemia mieloide aguda.

- Anemia refractaria con exceso de blastocitos en transformación: el número de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre es demasiado bajo y el paciente padece de anemia. Entre 20% y 30% de las células de la médula ósea son blastocitos y más de 5% de las células de

la sangre son blastocitos. La anemia refractaria con exceso de blastocitos en transformación a veces se llama leucemia mieloide aguda.

- Citopenia refractaria con displasia multilineal: en ella el número de por lo menos dos tipos de blastocitos es demasiado bajo. Menos de 5% de las células de la médula ósea son blastocitos y menos de 1% de las células de la sangre son blastocitos. Si los glóbulos rojos están afectados, pueden tener una cantidad extra de hierro. La citopenia refractaria puede evolucionar y convertirse en leucemia aguda.

- Síndrome mielodisplásico relacionado con una anomalía aislada del cromosoma del (5q). En éste, el número de glóbulos rojos en la sangre es demasiado bajo y el paciente padece de anemia. Menos de 5% de las células de la médula ósea y la sangre son blastocitos. Hay un cambio específico en el cromosoma.

- Síndrome mielodisplásico no clasificable. Aquí la cantidad de un tipo de células sanguíneas es demasiado baja. El número de blastocitos en la médula ósea y la sangre es normal, y la enfermedad no es una de los otros síndromes mielodisplásicos.

Diagnóstico

Es difícil lograr el diagnóstico de la leucemia cuando ésta inicia, ya que sus primeros síntomas son parecidos a los de otras enfermedades típicas de la niñez.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Estos síntomas son: cansancio, falta de apetito o fiebre intermitente.

Es debido a esta situación que los padres suelen culparse por la demora en el diagnóstico, cuando incluso para el médico resulta complicado reconocer esta situación en su primera etapa.

Prevención

Hasta la fecha no se conoce ninguna forma de prevenir la leucemia. Los expertos aconsejan llevar una vida saludable y sin hábitos tóxicos, recomendaciones válidas también para la prevención de otras enfermedades oncológicas y que ayudarían, además, a afrontar en mejores condiciones el tratamiento que requiere este tipo de cáncer, en el caso de que llegue a desarrollarse.

Tratamientos

El tratamiento recomendado en este tipo de padecimiento es la quimioterapia.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

En ésta se emplean diversos medicamentos especiales destinados a destruir las células leucémicas. Dicho tratamiento tiene tres fases: la de inducción a la remisión, la de consolidación y la de mantenimiento.

En la fase de inducción a la remisión, cuya duración es de cuatro a cinco semanas, se intenta destruir la mayor cantidad de células malignas.

Cuando ocurre la remisión, es decir el control temporal de la afección, el niño suele lucir normal, ya que los síntomas de la leucemia desaparecen.

En ciertas ocasiones la remisión es apenas parcial, por esta razón algunos síntomas no desaparecen del todo. Sólo un pequeño porcentaje de los parientes no logra entrar en remisión.

La fase de consolidación dura de dos a tres semanas, mientras que la de mantenimiento debe llevarse a cabo hasta completar tres años de tratamiento.

LINFOMA

Qué es

Un linfoma es una **proliferación maligna de linfocitos** (células defensivas del sistema inmunitario), generalmente dentro de los nódulos o ganglios linfáticos, pero que a veces afecta también a otros tejidos como el hígado y el bazo.

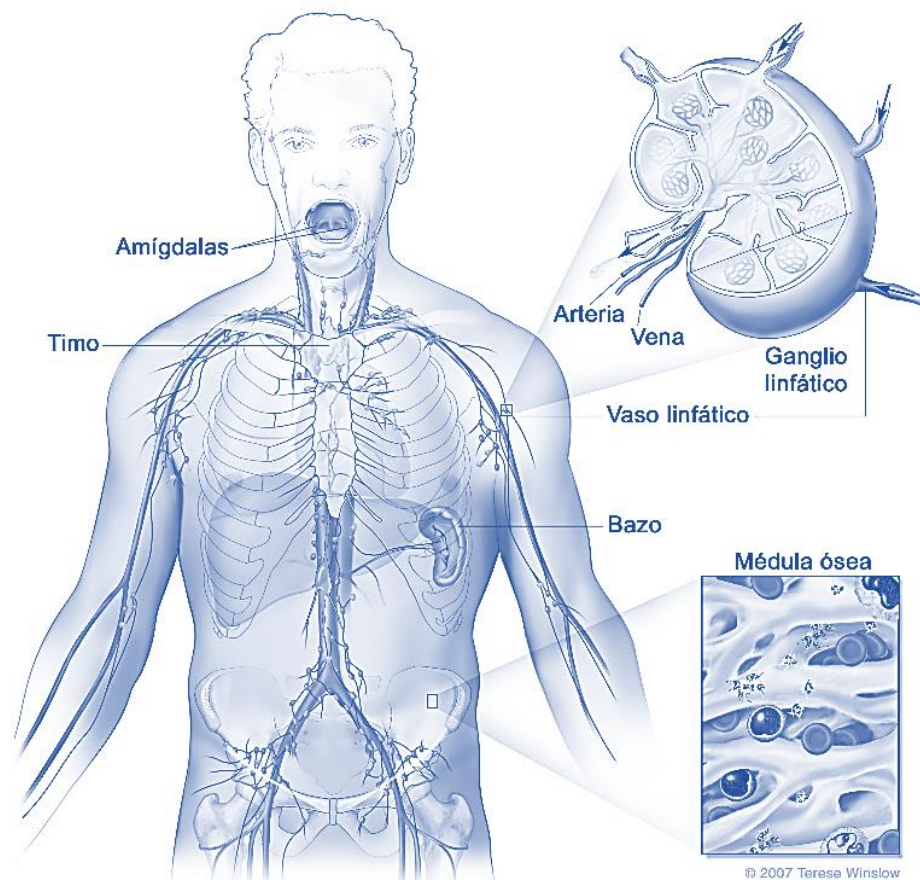
Dicho de otra forma, es un cáncer que se inicia en el tejido linfático.

Durante el desarrollo de esta enfermedad se produce una merma en el funcionamiento del sistema inmunitario (las células encargadas de la defensa del organismo) que puede ser más severa cuanto más se haya diseminado la enfermedad.

Además, si la médula ósea se ha visto afectada pueden producirse anemia u otros cambios en las células de la sangre.

El linfoma afecta a entre tres y seis personas por cada 100.000 habitantes cada año. La edad media en la que suele aparecer esta enfermedad es de 60 años.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma



Tipos

El tratamiento de un linfoma depende de los siguientes factores:

el pronóstico, la edad y el estado general del paciente, la respuesta al tratamiento de rescate y la filosofía de cada centro.

Existen dos tipos principales de linfoma.

El **linfoma de Hodgkin** o enfermedad de Hodgkin. Todos los demás tipos de linfoma se denominan **linfomas no Hodgkin**. Una vez

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

determinado el tipo de linfoma, éste se clasifica según su pronóstico (probabilidad de recuperación) por grados: bajo, intermedio y alto.

Sin embargo, un sistema más nuevo, denominado sistema REAL, divide los tipos de linfoma de acuerdo con su comportamiento clínico en tres categorías: indolente, agresivo y altamente agresivo:

- **Los linfomas indolentes** tienden a crecer de forma lenta.

Aun sin ningún tratamiento, los pacientes con este tipo de linfoma con frecuencia viven muchos años sin presentar problemas a causa de la enfermedad.

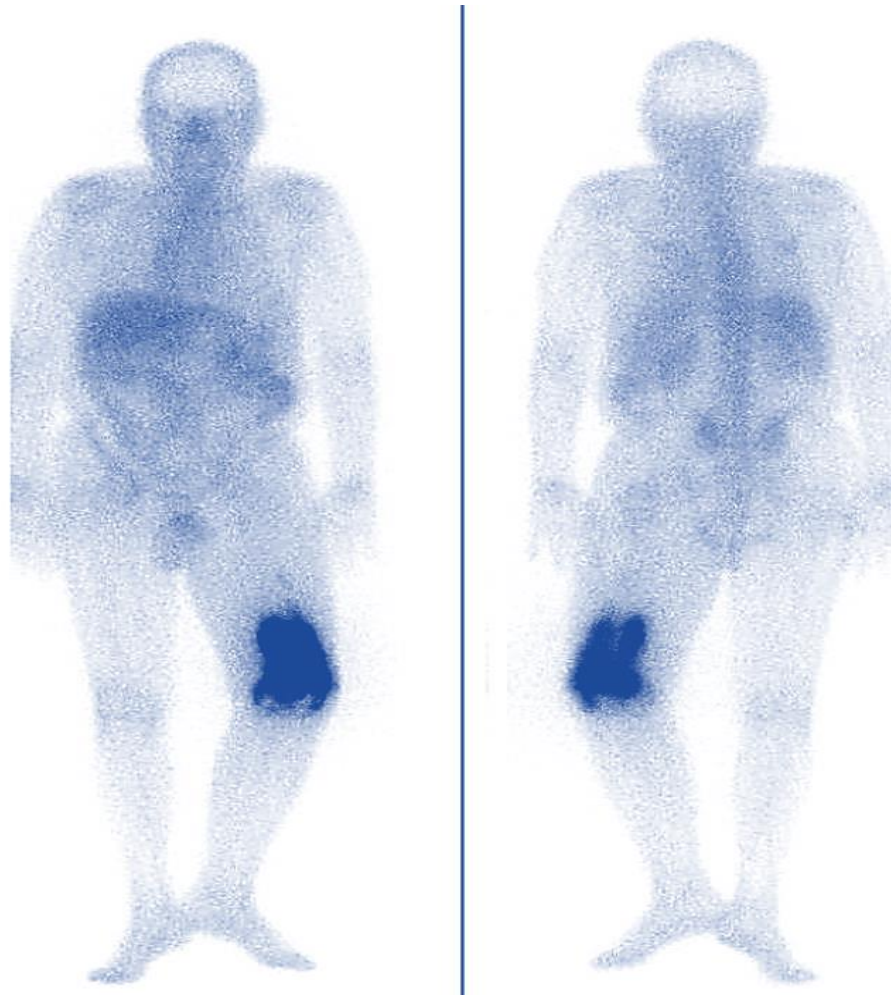
Para algunos de estos pacientes, no se recomienda ningún tratamiento hasta que se desarrollen síntomas.



- **Los linfomas agresivos** y altamente agresivos crecen más rápidamente.

Sin tratamiento, la esperanza de vida de estos pacientes es de semanas o meses.

Afortunadamente, la mayoría de los linfomas agresivos y altamente agresivos responden bien a la quimioterapia y muchos de ellos se curan.



Causas

Hasta la fecha se desconocen las causas que desencadenan un linfoma salvo algunos casos en los que asocia con una **infección originada por bacterias** como *helicobacter pylori* y *borrelia* o por virus como el Epstein-Barr (EBV).

Los expertos asocian también el linfoma a factores como los **tintes del cabello**, los **insecticidas** y las **radiaciones ionizantes**, sin que se hayan podido extraer evidencias concluyentes.

Diagnóstico

Para diagnosticar un linfoma se procede a la **exploración de las adenopatías** y a la realización de una **biopsia ganglionar**.

Esta prueba se efectúa por medio de la punción del ganglio aparentemente afectado para extraer y analizar una muestra de tejido.

En función de los resultados de la biopsia y de la historia clínica del paciente, el especialista podría indicar también otras pruebas diagnósticas como un **análisis de sangre** que incluya hemograma y perfil bioquímico, serologías (hepatitis y **sida**), radiografía de tórax y/o TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis.

Además, es posible que también se recomiende una tomografía por emisión de positrones (PET) o una biopsia de médula ósea.

Los resultados obtenidos de estas pruebas permitirán al hematólogo determinar qué tipo de linfoma presenta el paciente y cuál es el tratamiento más indicado en cada caso.

Determinar la etapa en la que se encuentra la enfermedad es clave para ello.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

El sistema Ann-Arbor diferencia cuatro estadios diferentes de la enfermedad:

- **Estadio I:** El linfoma afecta a un único territorio ganglionar o a una sola localización extralinfoide.
- **Estadio II:** Se encuentran afectadas dos o más territorios ganglionares o estructuras linfoides en el mismo lado del diafragma.
- **Estadio III:** El paciente presenta afección de territorios ganglionares o estructuras linfoides a ambos lados del diafragma.
- **Estadio IV:** Es el más grave.

El paciente muestra una afección diseminada de una o más localizaciones extralinfáticas (hígado, piel, médula ósea, etcétera), con o sin afección ganglionar.

Tratamientos

Es muy importante realizar un diagnóstico preciso y un buen **estudio de extensión de la enfermedad**, que permitan tener todos los datos necesarios para decidir el tratamiento más adecuado.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

En la actualidad, el conocimiento de los linfomas es cada vez mayor, así como la investigación con nuevas moléculas y otras modalidades terapéuticas que ofrecen expectativas alentadoras.

Estos son los tratamientos más empleados:

- Agentes alquilantes: atacan directamente al ADN para evitar la reproducción de las células cancerosas.
- Rituximab: es un tipo de anticuerpo monoclonal indicado para Linfoma No Hodgkin de células B de novo o en recaída, **leucemia** linfocítica crónica-B y mieloma múltiple, entre otras patologías.
- Quimioterapia convencional.
- Radio - Quimioterapia.
- Trasplante hematopoyético.

Una vez concluido el tratamiento, pueden darse tres escenarios:

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

- El paciente es refractario: el tratamiento no funciona y el enfermo debe pasar a un tratamiento de rescate.
- Se produce una respuesta parcial al tratamiento.
- El paciente presenta una respuesta total al tratamiento.

Síntomas

Por regla general los linfomas, se presentan como ganglios linfáticos aumentados de tamaño que, cuando aparecen en **zonas accesibles como el cuello, las axilas o la ingle** se pueden palpar evidenciando su tamaño aumentado.

Estos bultos (adenopatías) no suelen ser dolorosos.

Cuando aparecen en zonas menos accesibles (abdomen, mediastino...) **pueden pasar desapercibidos**, por lo que el diagnóstico es más difícil y sólo se consigue cuando aparecen otros síntomas que obligan a realizar estudios más exhaustivos.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Estos síntomas pueden ser fiebre superior a los 38 grados, sudoración nocturna profusa hasta llegar a empapar la ropa y pérdida inexplicable de peso (superior al 10 por ciento en seis meses).

Asimismo, los pacientes pueden experimentar otras manifestaciones locales como adenopatías periféricas o agrandamiento del bazo, lo que se conoce como esplenomegalia.



Prevención

No existe ningún modo de prevenir el desarrollo de un linfoma.

Los expertos coinciden en destacar en que llevar un **estilo de vida saludable** podría reducir el riesgo de presentar este tipo de cáncer, aunque no se ha podido establecer una relación directa.

En general, los especialistas recomiendan evitar la **obesidad**, el tabaquismo y los **factores de riesgo cardiovascular**, si bien no tanto porque estos factores puedan prevenir la aparición de un linfoma, sino porque, en caso de desarrollarlo, un paciente sin coormobilidades tiene más posibilidad de éxito de superar un tratamiento tan agresivo como la quimioterapia.

Pronóstico

En términos generales, **el 60 por ciento de los linfomas se cura**, si bien el pronóstico depende de una serie de factores como la edad y el estado general del paciente, el estadio en que se encuentre la patología en el momento del diagnóstico y, especialmente, el tipo de linfoma del que se trate.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

- El linfoma folicular es incurable mediante terapia pero evoluciona de forma muy lenta (es indolente); la esperanza media de vida en estos pacientes es de 16 años desde el momento de la detección.
- El linfoma de Burkitt se cura con quimioterapia en el 80 por ciento de los casos.
- El linfoma de Hodgkin responde positivamente al tratamiento con quimioterapia y radioterapia el 80 por ciento de las veces.
- El linfoma HALT, causado por una bacteria que afecta a la mucosa del estómago, se cura de forma sencilla con antibióticos.
- El linfoma del manto es el que peor pronóstico presenta y no puede curarse salvo que el paciente se someta a un trasplante.

MIELOMA MÚLTIPLE

¿Qué es el mieloma múltiple y a quién afecta?

El mieloma múltiple (MM), es un tipo de cáncer de la sangre que afecta a las células plasmáticas, un tipo de glóbulo blanco que se localiza preferentemente en la médula ósea.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Está catalogado dentro de las gammopatías monoclonales, un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una producción anormal de inmunoglobulinas y la aparición de tumores de células plasmáticas.



Las células plasmáticas producen inmunoglobulinas (Ig), o anticuerpos, sustancias que circulan por la sangre con el objetivo de defender al individuo, atacando toda materia extraña que entre en el organismo.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Cada Ig consta de 2 cadenas pesadas: gamma (IgG), alfa (IgA), mu (IgM), delta (IgD), o épsilon (IgE) y dos cadenas ligeras (kappa o delta).

Las gammapatías monoclonales incluyen un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación clonal de células plasmáticas que producen un único tipo de cadena ligera y/o pesada (componente monoclonal).

En el mieloma múltiple las células plasmáticas producen grandes cantidades de una Ig monoclonal que pueden detectarse en sangre y/o orina.

Estas Ig en exceso interfieren en diversas propiedades de la sangre, en el normal funcionamiento de los riñones, y favorecen el desarrollo de infecciones (ya que no se producen el resto de Ig).

Además, el exceso de células plasmáticas puede lesionar los huesos que contienen médula ósea (hecho que comporta dolores óseos y posibles fracturas) y llegar a desplazar a las células normales de la médula ósea (hecho que dificulta la producción normal de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas).

El mieloma múltiple constituye la neoplasia de células plasmáticas más frecuente.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Suele afectar predominantemente a personas de edad avanzada, siendo la media de edad 65 años.

Sólo el 15% y el 2% de los pacientes tienen menos de 50 años y 40 años, respectivamente.

En España, su incidencia anual en adultos es de 40 nuevos casos por millón de habitantes y año, cifra que representa el 1% de todos los cánceres y el 10% de los cánceres de la sangre.

Los síntomas y su diagnóstico

El principal síntoma son los dolores óseos, que presentan el 75% de los pacientes. Pueden aparecer en cualquier localización pero los más frecuentes son los que se inician en la columna vertebral y en las costillas.

Otras posibles manifestaciones del mieloma múltiple son consecuencia de la falta de glóbulos rojos (cansancio, debilidad, palpitaciones, mareos) o de la alteración del normal funcionamiento de las plaquetas (fácil aparición de hematomas, sangrado de nariz o encías).

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Además, pueden existir pérdida de peso, infecciones frecuentes, fracturas óseas sin una causa evidente y, en ocasiones, la aparición de verdaderos tumores de células plasmáticas (plasmocitomas).

El 80% de los pacientes de mieloma múltiple presentan osteoporosis, osteólisis (cuando se desgastan y disminuyen una o más áreas de un hueso), o fracturas óseas en el momento del diagnóstico.

Las regiones afectadas con más frecuencia son: el cráneo, la columna vertebral, las costillas, el esternón, la pelvis y los huesos largos como el fémur.

Una cuarta parte de los pacientes con mieloma múltiple presenta insuficiencia renal en el momento del diagnóstico.

El diagnóstico de mieloma múltiple se basa en la demostración de una cantidad anormalmente elevada de una determinada inmunoglobulina en la sangre o en la orina y un exceso de células plasmáticas en médula ósea.

Para ello deberán efectuarse diversas extracciones de sangre y de médula ósea (mediante punción del esternón o del hueso de la cadera y aspiración con una jeringa).

De igual modo deberá analizarse la orina de 24 horas para valorar si la mencionada inmunoglobulina anómala está presente y en qué cantidades.

Finalmente, deberán efectuarse radiografías de todos los huesos del esqueleto para ver si han sido dañados por la enfermedad. Otras alteraciones analíticas frecuentes en esta enfermedad son el aumento de la creatinina (insuficiencia renal) y del calcio plasmático, anemia y plaquetopenia moderadas.

Estos hallazgos no siempre son diagnósticos de mieloma múltiple.

Así los pacientes con un aumento muy moderado de inmunoglobulinas y de células plasmáticas en medula ósea, en ausencia de cualquier otro dato de los datos mencionados tiene una Gammopatía Monoclonal de Significado Incierto (GMSI), forma minor de mieloma que representa el 70% de las gammopatías monoclonales, que suele permanecer estable durante décadas sin requerir tratamiento.

La probabilidad de transformación de la GMSI a mieloma es del 12%, 25% y 30% a los 10, 20 y 25 años respectivamente.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Otra forma minor de mieloma es el mieloma quiescente.

Estos pacientes cumplen criterios de mieloma (por el aumento de inmunoglobulinas y de células plasmáticas) pero no tienen ninguna otra manifestación clínica o analítica de la enfermedad.

Estos pacientes no deben de ser tratados si no se produce una progresión de la enfermedad, progresión que suele producirse a los 2-4 años del diagnóstico.

Su pronóstico

El pronóstico de los pacientes afectos de mieloma múltiple varía sustancialmente en función de la edad del paciente, del estadio en la detección de la enfermedad, del estado general del paciente, de la presencia de determinadas alteraciones citogenéticas, de si presentan insuficiencia renal grave y, sobretodo, de si responden al tratamiento.

Antes de utilizarse la quimioterapia, el promedio de supervivencia era de unos 7 meses, pero con la introducción de la quimioterapia, el pronóstico mejoró significativamente, dándose un promedio de supervivencia de 3 a 5 años.

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

Esta posibilidad aumentó considerablemente con la instrucción del trasplante de médula ósea autogénico o autólogo en el arsenal terapéutico del mieloma.

Aunque más de la mitad de los pacientes pueden alcanzar la remisión completa tras someterse a un tratamiento de quimioterapia, con o sin trasplante, las recaídas al cabo de uno o dos años son frecuentes y los sucesivos tratamientos ofrecen periodos de remisión cada vez más cortos.

En la actualidad el empleo de nuevos agentes como bortezomib, lenalinomida o talidomida en los esquemas de tratamiento de primera línea o de rescate ha permitido aumentar considerablemente la duración de las respuestas.

Con todo, ninguno de estos procedimientos tiene capacidad curativa. En esta enfermedad la curación tan sólo es alcanzable mediante la práctica de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (de donante).

Su tratamiento

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

En la actualidad existe consenso en que un paciente con mieloma múltiple sólo debe tratarse si existen alguno de los siguientes: hipercalcemia, insuficiencia renal, anemia o lesiones óseas.

Con todo, es frecuente que existan ensayos clínicos que valoren nuevos fármacos aplicados en fases más precoces de la enfermedad, pero fuera de los mismos no está indicado el tratamiento.

En caso de requerir tratamiento, en los pacientes de menos de 70 años de edad éste se basará en quimioterapia intravenosa clásica, asociada o no a uno o varios de los nuevos agentes (bortezomib, lenalinomida o talidomida), y seguida de un trasplante autólogo (que ha pasado a formar parte del tratamiento estándar de esta enfermedad).

En los pacientes mayores de 70 años el tratamiento deberá de ser muy personalizado pudiendo beneficiarse de esquemas de tratamiento clásicos por vía oral, también muy efectiva y menos tóxica.

La finalidad del tratamiento es siempre frenar la evolución de la enfermedad y mejorar los síntomas ya que, lamentablemente, ninguno de ellos permite su curación.

De todas maneras, más de la mitad de los pacientes logra la desaparición de todos los síntomas (remisión completa) o bien de parte de ellos

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

(remisión parcial) con alteraciones analíticas que pueden mantenerse controladas muchos meses o años.

El único tratamiento del mieloma múltiple con posibilidades curativas es el trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (a partir de un donante compatible).

Lamentablemente, la avanzada edad de la mayoría de los pacientes y la elevada toxicidad del procedimiento, hacen que pueda emplearse en contadas ocasiones.

Los mejores resultados se están obteniendo con una nueva modalidad de trasplante alogénico mucho menos tóxica, los trasplantes de intensidad reducida. Estos trasplantes, en especial cuando son realizados unos meses después del trasplante autólogo inicial (trasplante en tándem), y estando el paciente en respuesta completa, están ofreciendo resultados esperanzadores.

La radioterapia es muy efectiva para el tratamiento de los dolores óseos y las formas localizadas de la enfermedad.

Como medida complementaria, los bifosfonatos (etidronato, pamidronato, clodronato, celedronato) son agentes que inhiben la

Cánceres hematológicos: leucemia, linfoma y mieloma

actividad de los osteoblastos, células responsables de la destrucción ósea, y favorecen la recalcificación del hueso.

Por ello, suelen administrarse una vez al mes y de forma prolongada a todos los pacientes con mieloma.