

SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO EN UN NEONATO CON SÍNDROME DOWN EN EL HOSPITAL REGIONAL LAMBAYEQUE.

Lilian Raquel Sánchez-Vásquez¹· Víctor Hugo Díaz-Silva².

RESUMEN

Las alteraciones hematológicas son frecuentes en los pacientes con síndrome Down (SD) destacando el síndrome mieloproliferativo transitorio (SMPT). Se presenta el caso de un neonato de 35 semanas con SD atendido en el Hospital Regional Lambayeque que presenta ictericia, esplenomegalia y leucocitosis con blastos mieloides. El SMPT se reporta en recién nacidos con SD caracterizado por la presencia de blastos mieloides en más del 10%, hepatomegalia o esplenomegalia, lesiones vesículo-papulares múltiples y la presencia del gen GATA-1 mutado. La conducta más recomendable es la observación clínica debido a la posibilidad de remisión espontánea en la mayoría de los casos.

Palabras clave: neoplasia, células progenitoras mieloides, recién nacido, síndrome de Down

TRANSIENT MYELOPROLIFERATIVE SYNDROME IN A NEONATE WITH DOWN SYNDROME AT THE HOSPITAL REGIONAL LAMBAYEQUE

ABSTRACT

Hematological alterations are frequent in patients with Down syndrome (DS), specially the transient myeloproliferative syndrome (TMS). We present the case of a 35-week-old newborn with DS attended at the Hospital Regional Lambayeque who presents jaundice, splenomegaly and leukocytosis with myeloid blasts. The TMS is reported in neonates with DS characterized by the presence of myeloid blasts in more than 10%, hepatomegaly or splenomegaly, multiple vesicular-papular lesions and the presence of the mutated GATA-1 gene. The most recommendable behavior is clinical observation due to the possibility of spontaneous remission in most cases.

Keywords: *Transient Myeloproliferative Disorder of Down Syndrome, new-born*

¹Médico Residente de Pediatría del Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo, Chiclayo, Perú.
²Médico Asistente de Hematología del Hospital Regional Lambayeque, Chiclayo, Perú.

Correspondencia: Víctor Hugo Díaz Silva Correo: vhdiazs@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones hematológicas son frecuentes en los pacientes con síndrome Down (SD). Los hallazgos más comunes son neutrofilia, trombocitopenia, poliglobulia. Sin embargo, hay algunos cuadros importantes por su riesgo de mortalidad: leucemia aguda y el síndrome mieloproliferativo transitorio (SMPT). La trisomía 21 se relaciona con procesos hematológicos benignos y malignos⁽¹⁾.

El SMPT es un trastorno onco-hematológico que afecta a los neonatos con SD. Se presenta entre el 5 a 30% de los casos. El SMPT es producto de una proliferación clonal transitoria de las células precursoras megacariocíticas o eritroblásticas del hígado fetal. Este síndrome tiene una probabilidad de transformación a leucemia aguda en un tercio de los casos⁽²⁾. El SMPT es una condición pre-neoplásica que se presenta en neonatos con síndrome Down.

La presente comunicación tiene por objetivo presentar el primer caso de un recién nacido con características morfológicas compatibles con síndrome Down que cursa leucocitosis y blastos en sangre periférica nacido en el Hospital Regional Lambayeque; con la finalidad de describir la evolución clínica y la conducta terapéutica administrada.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un recién nacido producto de un embarazo único con controles prenatales adecuados y de una madre de 40 años, con una edad gestacional de 35 semanas según test de Capurro, un peso al nacimiento de 3122 gramos y rasgos fenotípicos compatibles con SD. A las 24 horas de vida, se observó ictericia leve-moderada y leve esplenomegalia; no se encontró lesiones muco-cutáneas ni linfadenopatías generalizadas.

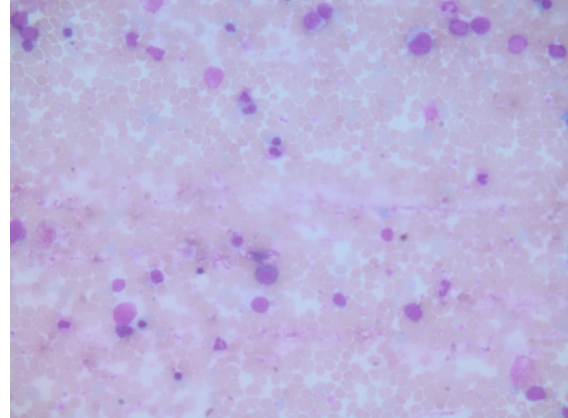
Los resultados del estudio de hemograma evidenciaron leucocitosis con presencia de blastos mieloides y trombocitosis. Se solicitaron pruebas de bioquímica renal y hepática revelando una hiperbilirrubinemia indirecta (tabla 1 y figura 1). Las pruebas de hormonas tiroideas fueron normales. La ecografía abdominal completa evidenció una leve esplenomegalia.

Tabla 01: Resultados de los análisis de laboratorio de caso de recién nacido con síndrome Down y SMPT atendido en el Hospital Regional Lambayeque.

Prueba / Fecha	17/06/18	19/06/18	30/6/18
Hematocrito (%)	47,3	50,7	38,7
Hemoglobina (g/dl)	15,7	16,7	13,7
Leucocitos (mm ³)	36 135	33,400	18 900
Linfocitos (%)	23	21%	30
Segmentados (%)	30	26 %	38
Plaquetas (mm ³)	835 000	874 000	1094 000
Blastos (%)	43	52	29
Lámina periférica	Blastos grandes, cromatina laxa. Eritroides nucleados 45% Plaquetas gigantes.		
Creatinina (mg/dl)	0,58		
TP (seg)	16,8		
Bilirrubinas total (mg/dl)	7,98		6,16
Bilirrubina indirecta (mg/dl)	7,18		5,46
Grupo Sanguíneo	O/Rh +		

El recién nacido evolucionó favorablemente durante su hospitalización sin evidencia de proceso infeccioso ni trastorno metabólico. Las evaluaciones por las especialidades mostraron una cardiopatía congénita no compleja, leve retinopatía del prematuro, ausencia de hemorragia intraventricular. Desde la perspectiva hematológica se planteó un síndrome mieloproliferativo transitorio del recién nacido con síndrome Down.

Figura 01: Extendido sanguíneo inicial del caso de recién nacido con síndrome Down y SMPT atendido en el Hospital Regional Lambayeque.



Se observa un extendido de sangre periférico con una leucocitosis a predominio de precursors mieloides inmaduros con escasos blastos.

DISCUSIÓN

El SMPT se reporta en recién nacidos con SD y se caracteriza por la presencia de blastos mieloides en más del 10%, hepatomegalia o esplenomegalia y lesiones vesículo-papulares en diferentes áreas del cuerpo. Además, el SMPT se presenta asociado a la mutación del gen GATA-1 en aquellos con trisomía 21^(2,3); aunque también se describe en neonatos sin la trisomía⁽⁴⁾.

Nuestro paciente tuvo criterios clínicos de SMPT. Los hallazgos de fenotipo compatible con síndrome Down, la presencia de esplenomegalia, leucocitosis moderada con blastos en más del 10% de aspecto mieloides y trombocitosis sugieren la presencia de este trastorno hematológico; a pesar de carecer de lesiones vesículo-papulares y de no contar con el resultado del gen GATA-1. La favorable evolución clínica y del recuento de leucocitos del paciente descartan la presencia de una leucemia aguda congénita y soportan el diagnóstico SMPT⁽⁵⁾. El cuadro clínico-laboratorial coincide con un SMPT.

El SMPT presenta una evolución a leucemia mieloides aguda en un 20% aproximadamente; mientras que un 15 a 23% tienen un riesgo de muerte. El gen GATA-1 se considera como factor de riesgo de evolución a leucemia aguda; mientras que la leucocitosis mayor a 100 mil, prematuridad, hepatomegalia e ictericia son factores de riesgo de muerte⁽²⁾. El presente caso posee condiciones que pueden vincularse a muerte prematura; sin embargo, la evolución clínica es adecuada debido a que carece de daño hepático o de signos que comprometan la vida⁽⁶⁾. En tal sentido, se recomienda la observación del caso⁽⁷⁾.

En conclusión, el presente caso tiene hallazgos compatibles con un síndrome mieloproliferativo transitorio en un neonato con SD y con algunos criterios de riesgo de mortalidad que no afectan su buena condición clínica actual; pero que obligan a una vigilancia clínica estricta sin quimioterapia al momento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Avellón H, Mata C, Pescador I, Menárquez J. Anomalías hematológicas asociadas al síndrome de Down: síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal y leucemia mieloblástica congénita. *Acta Pediatr Esp* 2008; 66 (9): 459–63
2. Tunstall O, Bhatnagar N, James B, Norton A, O'Marcaigh AS, Watts T, et al. Guidelines for the investigation and management of Transient Leukaemia of Down Syndrome. *Br J Haematol* 2018; (182): 200–11.
3. Gialesaki S, Mahnken AK, Schmid L, Labuhn M, Bhayadia R, Heckl D, et al. GATA1s exerts developmental stage-specific effects in human hematopoiesis. *Haematologica* [Internet]. 2018 Mar [cited 2018 Aug 3];103:[about 30p.]. Available from: <http://www.haematologica.org/content/early/2018/03/16/haematol.2018.191338>
4. Bertrums EJ, Buijs A, Van Grotel M, Dors N, De Rooij JD, De Haas V, et al. A neonate with a unique non-Down syndrome transient proliferative megakaryoblastic disease. *Pediatr Blood Cancer* 2017; 64 (3): e26230.
5. Sajid N, Ahmed N, Mahmood S. Clinicopathological features of transient myeloproliferative syndrome and congenital leukaemia. *J Coll Physicians Surg--Pak* 2010; 20 (9): 576–80.
6. Gamis AS, Alonzo TA, Gerbing RB, Hilden JM, Sorrell AD, Sharma M, et al. Natural history of transient myeloproliferative disorder clinically diagnosed in Down syndrome neonates: a report from the Children's Oncology Group Study A2971. *Blood* 2011; 118 (26): 6752–9.
7. Salvatori G, Foligno S, Sirloto P, Genovese S, Russo S, Coletti V, et al. Sometimes it is better to wait: First Italian case of a newborn with transient abnormal myelopoiesis and a favorable prognosis. *Oncol Letter* 2016; 13 (1): 191–5.