

LEUCEMIA AGUDA CONGÉNITA

Zeltia García Suárez ¹, Elena Caballero Estupiñán ¹, Carlota Rodríguez Benítez ¹, Héctor Ageno Alemán ¹, Claudia Travieso Hermoso ¹, Celia Rúa-Figueroa Erausquin ¹, Cristina Perera Hernández ¹, Fernando Gómez Roda ¹, Eduardo Morales Espino ³, Gloria Mercedes Galán Henríquez ²

1. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil
2. Servicio de Neonatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil
3. Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil

INTRODUCCIÓN

La leucemia congénita es una entidad rara con rápida progresión y mal pronóstico. La mayoría son leucemias agudas mieloides, a diferencia de aquellas de aparición posterior que son predominantemente linfoides. Con frecuencia existe asociación con anomalías citogenéticas y síndrome de Down.

La presentación incluye hepatoesplenomegalia, anemia, trombopenia con hemorragias, equimosis y petequias, hiperleucocitosis, afectación cutánea (denominada leucemia cutis) e infiltración sistémica con afectación neurológica, cardíaca y respiratoria, siendo las causas principales de mortalidad las hemorragias, infecciones y afectación sistémica.

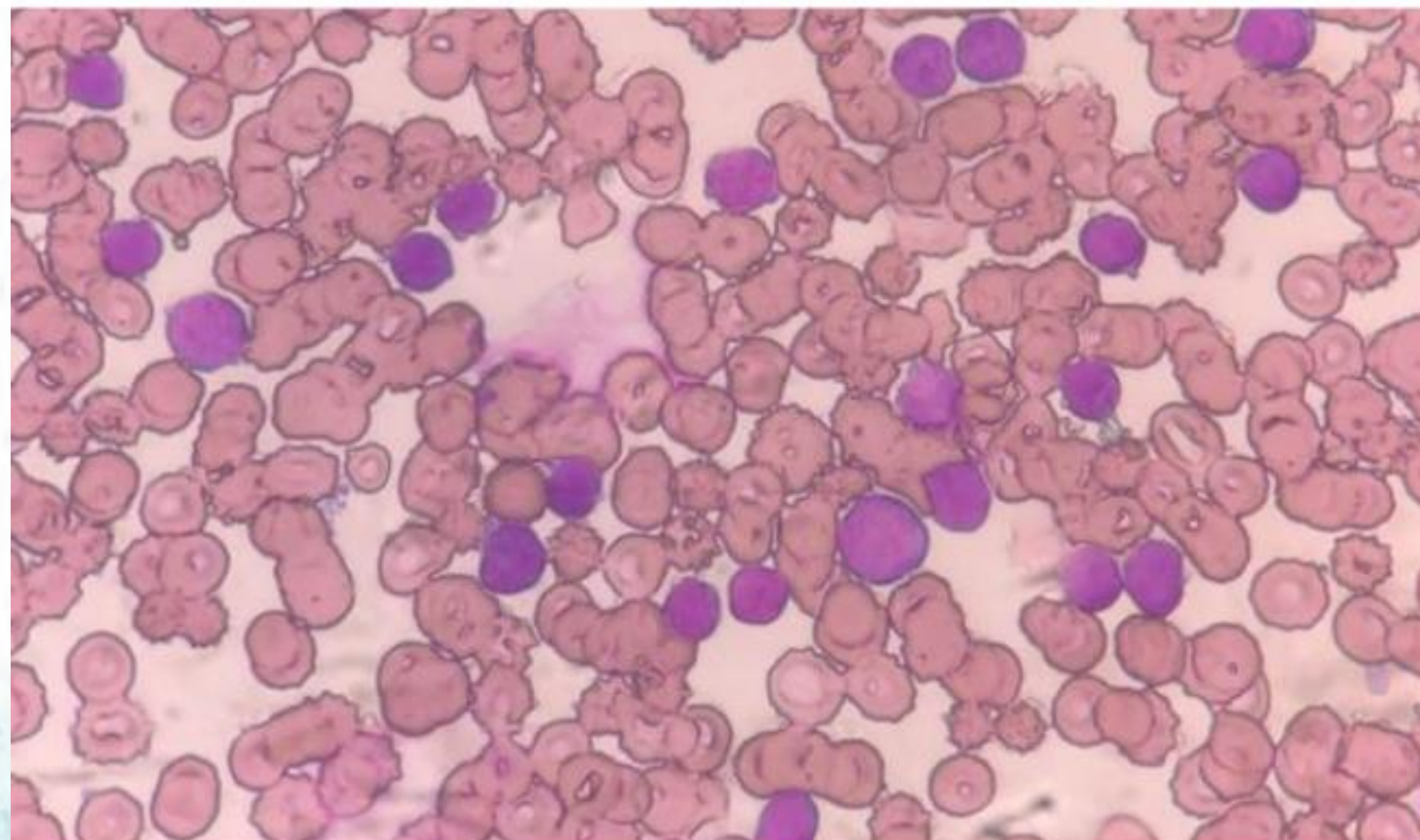
Presentamos el caso de una recién nacida con diagnóstico de leucemia congénita, su clínica y posterior evolución para describir una entidad muy poco frecuente y con mal pronóstico.

CASO CLÍNICO

Recién nacido femenino sin antecedentes familiares ni gestacionales de interés que nace a la semana 36+5 tras cesárea urgente por riesgo de pérdida de bienestar fetal (registro patológico e imposibilidad de realizar pH de calota). Presenta un APGAR 3/3/4, precisando intubación y expansión de volumen ante datos de shock hipovolémico. A la exploración destaca el mal aspecto general, palidez generalizada, petequias en cara y tórax, hepatoesplenomegalia, arreactividad y pupilas midriáticas escasamente reactivas con reflejos ausentes. Ante el cuadro de encefalopatía grave, pH<7 y registro cardiotocográfico se inicia protocolo de hipotermia.

En analítica inicial destaca anemia y trombopenia grave asociando leucocitosis de 455.000 leucocitos/uL, con coagulopatía grave que persiste a pesar de transfusión de plasma, por lo que se suspende la hipotermia en las primeras horas de vida. En el frotis se encuentran hallazgos compatibles con leucemia aguda linfoblástica proB. Presenta registro inactivo en el EEG y en la ecografía transfontanelar ausencia de flujo, asociado a datos clínicos de muerte encefálica.

Se realizan varias transfusiones de hemoderivados, antibioterapia profiláctica, citorreducción con corticoesteroides y prevención de síndrome de lisis tumoral con rasburicasa. No obstante, a pesar de las medidas descritas, persisten los datos de muerte cerebral y disfunción/fracaso multiorgánico, falleciendo al tercer día de vida.



Frotis de sangre periférica a 100x, tinción con hematoxilina y eosina. Se observan abundantes linfocitos de aspecto inmaduro, de talla pequeña y mediana, núcleo con cromatina laxa y escaso citoplasma basófilo.

CONCLUSIONES

La leucemia congénita es una enfermedad extremadamente infrecuente con pronóstico infausto.

La exploración física es imprescindible para el diagnóstico precoz apoyándose en el hemograma y frotis; aunque la presencia de células inmaduras en médula ósea confirma el diagnóstico.

La extensión sistémica es un factor pronóstico importante, como se presenta en nuestro caso, ya que la carga leucocitaria era muy elevada desde el nacimiento, existiendo desde entonces afectación del SNC en forma de encefalopatía grave.