



ORIGINAL BREVE

Transformación de síndrome mielodisplásico a leucemia linfoblástica aguda: 2 casos nuevos

M. Guillén^{a,*}, L. Madero^a, L. Parra^b, C. Hernández^a, B. Herrero^a, F. Carceller^a, A. Lassaletta^a y J. Sevilla^a

^a Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^b Hospital La Moraleja, Madrid, España

Recibido el 19 de julio de 2012; aceptado el 3 de octubre de 2012

Disponible en Internet el 21 de noviembre de 2012

PALABRAS CLAVE

Síndrome mielodisplásico;
Citopenia refractaria;
Anemia refractaria con exceso de blastos;
Leucemia mieloblástica aguda;
Leucemia linfoblástica aguda

KEYWORDS

Myelodysplastic syndromes;
Refractory cytopenia;
Refractory anemia with excess of blasts;
Acute myeloid leukemia;
Acute lymphoblastic leukemia

Resumen Los síndromes mielodisplásicos (SMD) son desórdenes clonales de las células hematópoyéticas, con riesgo variable de transformación a leucemia mieloblástica aguda. La evolución a leucemia linfoblástica aguda (LLA) es extremadamente rara, con muy pocos casos pediátricos. Este artículo describe 2 nuevos casos de SMD que progresaron a LLA, junto a una revisión de la literatura, observando un pronóstico similar a los adultos.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Transformation of myelodysplastic syndrome to acute lymphoblastic leukemia: 2 new cases

Abstract Myelodysplastic syndromes (MDS) are clonal disorders of hematopoietic stem cells, with a variable risk of transformation to acute myeloid leukemia. Progression into acute lymphoblastic leukemia (ALL) is an extremely rare event, with very few cases published in children. In this report, we describe two cases of myelodysplastic syndromes that progressed to ALL. Moreover, we review previously reported cases of MDS transformation to acute lymphoblastic leukemia in the pediatric population whose prognosis seems to be similar to that for adults.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria.guillen@salud.madrid.org (M. Guillén).

Introducción

Los síndromes mielodisplásicos (SMD) representan una hemopatía clonal mielóide con gran variedad de presentaciones. Los principales problemas clínicos son derivados de las citopenias y la posibilidad de transformación a LMA en un 30% de los casos. La progresión a LLA es muy rara, con muy pocos casos pediátricos publicados. Presentamos 2 casos diagnosticados inicialmente de SMD: niña de 5 años con AREB y niño de 2 años con CR y trisomía 8, que desarrollaron una LLA-B común.

Caso 1

Niño de 2 años que acude a urgencias por fiebre de 5 días de duración. Exploración física (EF): adenopatías laterocervicales 25 mm. Analítica de sangre (AS): hemoglobina 9,7 g/dl, leucocitos $3,3 \times 10^9/l$ (neutrófilos $0,063 \times 10^9/l$, linfocitos $3,06 \times 10^9/l$, monocitos $0,12 \times 10^9/l$) y plaquetas $479 \times 10^9/l$. Extensión de sangre periférica: no blastos. Biopsia de médula ósea (BMO): hipocelularidad marcada, serie blanca y roja menor del 5%. Estudio citogenético: trisomía cromosoma 8 (trisomía 8), única alteración de 20 metafases analizadas. Serologías y hemocultivos negativos. Con el diagnóstico de fiebre neutropénica, inicia tratamiento antibiótico por vía intravenosa, mejorando la sintomatología.

Al mes consulta por fiebre y bicitopenia (neutropenia y anemia). EF: inespecífica. AS: hemoglobina 6,1 g/dl, leucocitos $6,1 \times 10^9/l$ (neutrófilos $0,061 \times 10^9/l$), plaquetas $528 \times 10^9/l$. BMO: blastos 5%. Estudio citogenético: confirma trisomía 8. Resto de los parámetros, normales. Se diagnostica de SMD: CR con trisomía 8, pautando tratamiento antibiótico intravenoso para su fiebre neutropénica.

Tres meses después consulta por pancitopenia. EF: adenopatías laterocervicales, inguinales y submandibulares; esplenomegalia. AS: hemoglobina 8,4 g/dl, leucocitos $3 \times 10^9/l$ (neutrófilos 0, linfocitos $2,97 \times 10^9/l$), plaquetas $22 \times 10^9/l$; bioquímica normal. BMO: 30% blastos mieloperoxidasa-, disminución de megacariocitos, eritrocitos y maduración mielóide. Inmunofenotipo: blastos TdT+, CD10+; marcadores mieloides-, células T-. Con el diagnóstico final de LLA-B, se inicia el protocolo estándar para LLA-B según PHETEMA BR/2001. Actualmente, está libre de enfermedad al año de haber finalizado el tratamiento.

Caso 2

Niña de 5 años que consulta en urgencias por fiebre de 3 semanas de duración y pancitopenia. Inicialmente diagnosticada de otitis media, que no mejoraba con antibioterapia. EF: normal. AS: hemoglobina 7,6 g/dl, leucocitos $1,8 \times 10^9/l$ (neutrófilos $0,53 \times 10^9/l$, linfocitos $0,49 \times 10^9/l$, monocitos $0,1 \times 10^9/l$), plaquetas $76 \times 10^9/l$. Extensión de sangre periférica: no blastos. Aspirado de médula ósea (AMO): hipocelular, serie mielóide (24%), linfóide (54%) y roja (15%), con severa anisocitosis y ovalocitosis; ausencia de megacariocitos, algunos histiocitos con signos de hemofagocitosis y 7% blastos. BMO: alteración de la celularidad, disminución de maduración mielóide, células blásticas de localización atípica, mieloperoxidasa+, megacariocitos displásicos, lobulados e hiper cromáticos, fibrosis medular y aumento de

Tabla 1 Clasificación de los síndromes mielodisplásicos y los desórdenes mielodisplásicos/mieloproliferativos en la infancia

Desórdenes mielodisplásicos/mieloproliferativos
Leucemia mielomonocítica juvenil
Leucemia mielomonocítica crónica, solo secundaria
Leucemia mielóide crónica BCR-ABL negativo (LMC Ph)
Síndromes mielodisplásicos
Citopenia refractaria: SP blastos 2-19% o MO blastos 5-19%
Anemia refractaria con exceso de blastos: SP blastos 2-19% o MO blastos 5-19%
AREB en transformación: SP o MO blastos 20-29%
MO: médula ósea; SP: sangre periférica.

eritrocitos algunos con localización inusual. Inmunofenotipo: blastos CD20+, CD3+, CD34+. Estudio citogenético y de roturas cromosómicas: normal. Serologías: parvovirus B19 IgG+.

Se diagnostica de SMD: AREB, iniciando tratamiento antibiótico por vía intravenosa por fiebre neutropénica, cediendo a la semana. Durante el ingreso recibió un concentrado de hematíes.

Dos meses después consulta por neutropenia. AS: hemoglobina 11 g/dl, leucocitos $2,8 \times 10^9/l$ (neutrófilos $0,47 \times 10^9/l$, linfocitos $0,141 \times 10^9/l$, monocitos $0,02 \times 10^9/l$), plaquetas $233 \times 10^9/l$; bioquímica normal. BMO: hipocelular e hipoplásica, serie mielóide (19%), linfóide (15%), roja (8%) y 58% blastos, mieloperoxidasa-. Inmunofenotipo: blastos TdT+, CD79a+, CD10+, CD20+, CD19+, CD34+; marcadores mieloides-, células T-. Con el diagnóstico final de LLA-B común CALLA, inicia el protocolo estándar para LLA-B según PHETEMA BR/2001. Actualmente, se mantiene en remisión completa (RC) tras 5 años de haber finalizado el tratamiento.

Discusión

Los SMD representan un 4% de las hemopatías malignas en menores de 14 años, con una incidencia anual 1,8 por millón¹⁻³. La evolución es muy variable, siendo el trasplante de progenitores hematopoyéticos el único tratamiento capaz de conseguir la curación en un 60%³⁻⁵.

La primera clasificación de los SMD fue en 1982 por el Grupo Francés-Americano-Británico. En el 2000, la Organización Mundial de la Salud, publicó una nueva clasificación, adaptada posteriormente a la población pediátrica^{2,6,7} (tabla 1).

La CR es el subtipo más frecuente en la infancia. Debutan con síntomas relacionados con su pancitopenia: anemia, infecciones y tendencia al sangrado. A diferencia de los adultos, son más frecuentes la neutropenia y la trombopenia. A la exploración suelen estar ausentes las adenopatías y la hepatoesplenomegalia, aunque pueden presentar alteraciones congénitas en diferentes órganos². Nuestros pacientes fueron inicialmente diagnosticados de fiebre neutropénica secundaria a infección, teniendo uno de ellos esplenomegalia.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4141733>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4141733>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)