

CASOS CLINICOS

LEUCEMIA CONGENITA

Caso Clínico

Drs. ROBERTO PEDEMONTE L. y KURT FREISTAD

Hospital E. Deformes. Servicio de Puericultura. Valparaiso.

Alrededor de 22 casos han sido publicados hasta la fecha de este cuadro hematológico, constituyendo hasta el presente una incógnita su etiología. Agregaremos a esta pequeña serie un nuevo caso que por su rareza es digna de mención, aunque nada pueda aportarse ni en su tratamiento ni en su etiología.

Aunque existe la Leucemia familiar (Wintrobe)¹, no está comprobado en cambio la leucemia hereditaria. En ningún caso de los descritos hasta ahora se ha comprobado la leucemia en los padres. Es curioso el hecho descrito de asociación de leucemia con Mongolismo como en nuestro caso. Esto podría indicar cierta participación endocrina en la etiología del cuadro.

La asociación de leucemia con malformaciones congénitas (cardíacas, anomalías de los huesos) sugiere que el trastorno se produce en los primeros meses del embarazo. La etiología viral no está demostrada. El papel que juegan las radiaciones parece ser de importancia. Simpson y col. encuentran una mayor incidencia de leucemia en niños irradiados que en un grupo similar no irradiado. Sin embargo, entre los casos de leucemia congénita descritos hasta la fecha no se menciona el antecedente de irradiación.

Potter² hace mención igualmente sobre la rareza de este cuadro. Ha observado tres casos, dos de ellos a los dos meses de edad y uno a los dos días de edad. La enfermedad es siempre de carácter agudo y de etiología desconocida. Hay gran aumento de las células inmaduras en la circulación y amplia infiltración de estas células inmaduras en la circulación y amplia infiltración de estas células en todos los tejidos del cuerpo. Las células corresponden más a la serie mieloide que linfóide y a veces son tan primitivas que es difícil su identificación. El recién nacido observado por ella en el Chicago Lying in Hospital nació de un parto normal, hijo

de madre sana, sin antecedentes patológicos durante el embarazo ni antecedentes de leucemia familiar. Al nacer presentaba numerosas infiltraciones planas de la piel, algunas con carácter hemorrágico. En la sangre había 369.000 elementos nucleados por cm^3 en su gran mayoría células mononucleadas de gran núcleo y citoplasma basófilo. Este niño falleció al 2º día de vida y la autopsia confirmó el diagnóstico. A continuación exponemos nuestro caso:

Obs. Clínica Nº 56/11537.

Antecedentes: Madre sana. Edad: 45 años. Reacción Kahn (—) R. H. (+).

Múltipara de 13 con 13 partos de término. 9 hijos vivos sanos. 4 muertos durante la lactancia.

Embarazo último normal. Parto normal el 19 de Noviembre de 1956 con niño vivo. Sexo masculino. Peso: 3.100 grs.

Examen del recién nacido (20 horas después de nacido): Buenas condiciones generales. Facies mongólica. Ictericia (++). Cardiopulmonar (—). Abdomen abultado. Hígado a 4 traveses de dedo bajo el reborde. Bazo palpable. Cordón umbilical normal.

Evolución: A las 48 horas de edad presenta melena. Ictericia de mayor intensidad (+++). A las 72 horas está grave. Existen petequias en la cara y tronco. Fallece horas después.

Exámenes de Laboratorio:

HEMOGRAMA

Eritrocitos: 5.100.000.

Hb. 17.50 grs. (120%).

Eritroblastos:

basófilos 5

poliromat. 20

ortocromat. 19

total: 44 (30,5%)

Reticulocitos: 2,5% con predominio de las formas inmaduras (grado 2).

Curva de Price Jones: cúspide, 8 micrones; base entre 5,6 y 9,6 micrones.

Recuento indirecto de plaquetas: 5.000.
Células nucleadas: 275.000.
Leucocitos: 182.000.

Fórmula leucocitaria

Basófilos	1,5
Células indiferenciadas	5
Eosinófilos	0
Mieloblastos	70
Promielocitos	3
Mielocitos	1
Juveniles	0,5
Baciliformes	2,5
Segmentados	10,5
Linfocitos	10,5

Leucocitosis marcada con marcado aumento de los mieloblastos.

Conclusión: Leucemia leucémica mieloblástica.

MIELOGRAMA

Mieloblastos		60
Promielocito	N.	5
Promielocito	E.	—0
Mielocito	N.	2
Mielocito	E.	0
Mielocito	B.	0,5
Juvenil	N.	0
Juvenil	E.	0
Baciliforme	N.	3,5
Baciliforme	E.	0
Segmentado	N.	3
Segmentado	B.	0
Total		74

Densidad: muy aumentada.

Reticulocitos	11,5%	
Megacariocitos	0,01	
Hemocitoblasto	0,5	
Proeritroblasto	0,5	
Eritroblasto bas.	0,5	
Eritroblasto pol.	21	
Eritroblasto ort.	3	
Total		25

Serie granulocítica: Hiperplasia muy marcada de los mieloblastos. Asíncronismo núcleo citoplasmático. Algunos mieloblastos con nucleolos monstruosos. Detención de la maduración.

Serie Eritroblástica: Normoplasia relativa Hiperplasia absoluta con predominio de las formas de la segunda fase.

Serie Agranulocítica: Dentro de los límites normales.

Serie Megacariocítica: Elementos disminuidos, sin alteraciones de la proporción de madurez.

Conclusión: Leucemia mieloblástica.

INFORME: ANATOMO-PATOLOGICO

Recién nacido. Sexo: masculino. Peso: 3 Kg. Long.: 50 cm.

Fascias mongólica. Ictericia generalizada. Cartilago de conjunción extremidades tibiales; normales.

Encéfalo: Pesa 400 grs. Coágulos sanguíneos adherentes a las meninges blandas en relación con punción venosa del seno longitudinal.

Organos del cuello: Normales. *Pulmones:* Contienen aire. *Corazón:* Miocardio pálido. *Bazo:* Firme. Peso: 22 grs. *Hígado:* Peso: 200 grs. Tinte icterico. No se reconoce estructura. Colédoco permeable. *Páncreas y suprarrenales:* Normales. *Riñones:* Lóbulos pálidos. No se encuentran ganglios linfáticos lumbo-aórticos.

HISTOLOGIA

Hígado: Se aprecia disociación de las trabéculas celulares hepáticas. El tejido retículoendotelial aparece hiperplasiado observándose células grandes con núcleos hiperromáticos monstruosos que se semejan a células tumorales. Existen numerosas células que corresponden a diferentes grados de la gama leucocitaria, observándose hasta células inmaduras.

Bazo: Se observan numerosas células grandes de citoplasma claro y núcleo vesiculosos con múltiples nucleolos que corresponden a mieloblastos.

Cerebro (Región talamo óptico y núcleo caudado): No se aprecia pigmento icterico. Se encuentra gran vascularización capilar y congestión.

Resumen: Los infiltrados celulares del parénquima hepático y bazo corresponden a lo que vemos en la leucemia.

RESUMEN

1. Se presenta un caso de Leucemia Congénita en un recién nacido con mongolismo, hijo de madre sana, sin antecedentes familiares de leucemia.

2. El cuadro clínico presenta las características de una ictericia grave precoz acompañado de manifestaciones hemorrágicas (melena, petequias).

3. El diagnóstico es confirmado por el examen hematológico y por la anatomía patológica.

4. La ictericia puede ser explicada en el presente caso por la grave alteración hepática producida por la leucemia.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—MILA I. PIERCE. — The acute leukemia of childhood. *Pediatrics Clinics of North America*. Año 57. May. P. 500.
- 2.—E. L. POTTER. — Pathology of the fetus and the new born. Pág. 550.
- 3.—H. PILKENSTEIN. — Tratado de las enfermedades del lactante. 1941.
- 4.—MAXWELL M. WINTROBE. — Clinical hematology. 1956.