

Hidrops fetal causado por leucemia congénita

Ernesto Núñez M.¹; Sonia Varela A.²; Katari Cervilla S.³; José Shalper P.⁴

Congenital leukemia and hydrops fetalis

A term female infant of hydropic aspect was born from an A II Rh positive mother who had not submitted herself to prenatal medical controls. From delivery the newborn showed evidence of hydrops, tendency to bleed from needle puncture sites and poor respiratory effort, therefore it was necessary to support her with mechanical ventilation, but she died three hours after birth. Autopsy findings included proliferation of immature white blood cells of myeloid type with reduction of red blood cell precursors and megakaryocytes at the bone marrow. The same immature cell forms also infiltrated liver, spleen, lungs and adrenal glands. Leukemia is seldom seen in the neonatal period and it has been described in only rare occasions associated to non-immunological fetal hydropsy.

(Key words: hydrops fetalis, leukemia, congenital.)

Desde el descubrimiento y uso de la gammaglobulina anti-Rh, la mayor parte de los hidrops son de etiología no inmune. Entre las numerosas causas de esta afección¹⁻¹¹ aparecen pocas publicaciones de casos asociados a leucemia congénita¹², motivo por el que creemos interesante presentar la paciente que sigue.

Caso Clínico

Niña nacida el 26 de junio de 1989. Embarazo de término no controlado. Madre de 35 años, grupo sanguíneo A II, factor Rh positivo, había tenido 6 embarazos anteriores: un aborto el año 1983 y un mortinato de término en febrero de 1988, ambos en relación con síndrome hipertensivo asociado al embarazo. Padre de 38 años, alcohólico. Había meconio en el líquido amniótico. La calificación Apgar de la recién nacida fue 2 al minuto y 3 a los cinco minutos, tenía edema generalizado, ascitis a tensión y no mostraba malformaciones visibles; su peso era 2.750 g, talla 50 cm, grupo sanguíneo O IV, factor Rh positivo. Poco después del nacimiento se extrajeron, mediante paracentesis, 90 ml de líquido ascítico con caracteres de exudado y 8.460 leucocitos por mm³. La radiografía de tórax mostraba

importante cardiomegalia. La punción pericárdica dio resultados negativos. En la sangre arterial el pH era 6,98; Pa CO₂ 67 mmHg y Pa O₂ 33 mmHg. Hematocrito 24%, hemoglobina 7,1 g/dl y recuento de leucocitos 172.000/mm³. A los cuarenta y cinco minutos de vida fue necesario conectarla a ventilador mecánico. Evolucionó con tendencia al sangramiento en todos los sitios de punción y falleció a las 3 horas de vida.

En la necropsia todos los órganos eran de forma y disposición normal. En el encéfalo había edema intenso, ventrículos laterales, tercero y cuarto llenos de sangre líquida y coágulos, impregnación hemorrágica de leptomeninges basales, cardiomegalia moderada, mucosa gástrica muy congestiva, erosionada y cubierta con sangre, hepatoesplenomegalia acentuada.

En el examen microscópico de la médula ósea obtenida de un cuerpo vertebral la cantidad de células estaba levemente disminuida en algunas áreas y se observaba proliferación de células blásticas de tipo mielóide, con las cuales estaban también infiltrados el hígado, el bazo, los pulmones y las glándulas suprarrenales, disponiéndose dichas células en acúmulos, siendo más numerosas en los dos primeros órganos.

La placenta pesaba 930 g, su diámetro era 16 cm y el espesor 6,5 cm. Por la cara fetal, la placa coriónica era de color blanquecino-azulado con vasos sanguíneos de calibre normal. Las membranas ovulares, parcialmente desgarradas, eran blanquecinas, delgadas y firmes. El cordón umbilical tenía una implantación central y medía 30 cm de longitud por 1,8 cm de diámetro, con algunas áreas hemorrágicas. En el examen microscópico de la placenta las vellosidades coriales estaban levemente edematosas, con moderada formación de nudos trofoblásticos y degeneración hialina, la placa coriónica y membranas ovulares tenían moderada infiltración leucocitaria, polimorfonucleares y en el cordón umbilical había áreas hemorrágicas en la gelatina de Wharton.

1. Servicio de Pediatría, Hospital Higuera, Talcahuano.
2. Becada de Pediatría, Hospital Higuera, Talcahuano.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Higuera, Talcahuano.
4. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Higuera, Talcahuano.

Discusión

El hidrops fetal no inmunológico fue descrito por Potter, quien lo definió como "edema generalizado del feto no asociado a eritroblastosis fetal"². Ocurre en 1:2.500 a 1:3.500 partos^{2, 3} y se asocia a mortalidad perinatal de 50 a 98%^{2, 3, 5}. La causa principal de muerte es la insuficiencia respiratoria por hipoplasia pulmonar^{3, 6, 13}.

En la patogenia del hidrops fetal no inmunológico participarían factores que causan aumentos de la presión hidrostática intracapilar, disminución de la presión coloidosmótica del plasma debida a hipoproteinemia o daños de los capilares periféricos y de la integridad vascular^{2, 13} como, por ejemplo, la anemia severa y la insuficiencia cardíaca congestiva⁵. El ultrasonido es la técnica con mejor rendimiento para hacer el diagnóstico prenatal^{2, 3, 6, 13} que, de acuerdo al criterio de Mahoney y col.², se basa en el hallazgo de piel gruesa (≥ 5 mm) y dos o más de los siguientes parámetros: derrame pericárdico, derrame pleural, placenta edematosa (mayor o igual a 6 cm), ascitis.

El hidrops fetal no inmunológico está asociado a diversas enfermedades o malformaciones congénitas importantes, en su mayoría incompatibles con la vida. En algunos casos en que se ha realizado el diagnóstico prenatal de arritmia fetal o insuficiencia cardíaca congestiva, asociadas a hidrops fetal, la administración de derivados digitálicos a la madre ha resultado en resolución del hidrops^{3, 6}. También hay trabajos que indican que la inyección de albúmina dentro del abdomen fetal *in utero* podría ser efectiva en salvar la vida de fetos con hidrops fetal y derrame pleural¹³.

En las numerosas revisiones efectuadas acerca de este trastorno hemos encontrado sólo una publicación de leucemia congénita asociada a hidrops fetal no inmunológico¹². La leucemia congénita es rara; se han descrito alrededor de 100 casos. La forma mieloblástica aguda es 9 veces más frecuente que la linfoblástica. Entre los signos clínicos de leucemia neonatal, destacan: la palidez, hemorragias, hepatoesplenomegalia, infiltraciones nodulares de la piel, firmes, solitarias y muy móviles, de 0,2 a 0,3 cm de diámetro. El recuento de leucocitos en sangre periférica es superior a 100.000/mm³, con gran cantidad de formas leucocitarias inmaduras. En la médula ósea se encuentran casi todas las for-

mas primitivas leucocitarias y escasa cantidad de precursores eritrocitarios y megacariocitos¹⁴⁻¹⁶.

La leucemia congénita es de curso rápido y progresivo, con muerte fetal o del neonato en corto plazo (excepcionalmente alcanzan una sobrevivida de 6 meses), falleciendo por hemorragias o infecciones¹⁶.

En el tratamiento de la leucemia congénita puede usarse la exanguinotransfusión para disminuir la leucocitosis y el riesgo de hemorragia cerebral. La radiografía de cráneo no está indicada y la quimioterapia rara vez es tolerada en buena forma¹⁶.

Resumen

Se presenta un caso de hidrops fetal no inmunológico asociado a leucemia congénita en una niña nacida de un embarazo no controlado, en malas condiciones generales, con aspecto hidrópico, tendencia al sangramiento y escaso esfuerzo respiratorio, por lo que fue necesario conectarla a ventilación mecánica, falleciendo a las 3 horas de vida. En el examen de médula ósea se encontró proliferación de células blásticas de tipo mielode que también infiltraban hígado, bazo, riñones, pulmones y glándulas suprarrenales, concluyéndose que sufría de leucemia mieloblástica aguda. La leucemia congénita es poco frecuente, es raro que se exprese como hidrops fetal no inmunológico y, cuando esto ocurre, el pronóstico es malo.

(Palabras clave: hidrops fetal, leucemia, congénita.)

Referencias

1. Guy, G.; Coady, D.; Jansen, V.; Snyder, J.; Zinberg, S.: α -Thalassemia hydrops fetalis: Clinical and ultrasonographic considerations. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 153: 500-504.
2. McGillivray, B.; Hall, J.: Noimmune Hydrops fetals. *Pediatr Rev* 1987; 9: 197.
3. Castillo, R.; Devoe, L.; Hadi, H.; Martin, S.; Geist, D.: Noimmune hydrops fetals: clinical experience and factors related to a poor outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155: 812-816.
4. Novy, M.: El lactante de alto riesgo. En: Behrman, R., ed. *Tratado de Neonatología. Enfermedades del Feto y del Recién Nacido*. Ed. Panamericana, 1976; 38.
5. Wallace, N.; Weber, T.; Semons, J.: Hydrops fetalis associated with midgut volvulus. *J Pediatr Surg* 1985; 2: 177-178.

6. *Bliff, P.; Nicholls, J.; Keeling, J.; Gough, J.*: Non-immunologic hydrops fetalis: a review of 27 cases. *Arch Dis Child* 1983; 58: 979-982.
7. *Nelson, A.; Peterson, L.; Frampton, B.; Sly, W.*: Mucopolysaccharidosis VII (β -glucuronidase deficiency) presenting as nonimmune hydrops fetalis. *J Pediatr* 1982; 101: 574-576.
8. *Gillan, J.; Path, M.; Lowden, J.; Gaskin, F.; Cutz, E.*: Congenital ascites as a presenting sign of lysosomal storage disease. *J Pediatr* 1984; 10: 225-231.
9. *Binder, N.; Buckmaster, J.; Benda, G.*: Outcome for fetus with ascites and cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 1988; 82: 100-103.
10. *Aditi, A.; Gray, E.; Brow, T.; Clewley, J.; Cohen, B.*: Human parvovirus infection in pregnancy and hydrops fetalis. *N Engl J Med* 1987; 3: 183-186.
11. *Woodall, D.; Birken, G.; Williamson, K.; Lobe, T.*: Isolated fetal-neonatal abdominal ascites: a sign of intrauterine intussusception. *J Pediatr Surg* 1987; 6: 506-507.
12. *Las Heras, J.; Leal, G.; Haust, D.*: Congenital leukemia with placental involvement. *Cancer* 1986; 58: 2278-2281.
13. *Hiroshi, S.; Kenji, H.; Hirotsuka, M.; Shingo, M.; Takashi, K.; Hitoo, N.*: Intrauterine treatment of idiopathic hydrops fetalis. *J Perinat Med* 1988; 16: 133-138.
14. *Andrew, M.; Kelton, J.*: Trombocitopenia neonatal. Trastornos infiltrativos. *Clin Perinatol Ed. Interamericana*, 1984; 2: 393.
15. *Sallan, S.; Weinstein, H.*: Childhood leukemia. *Congenital leukemia. En: Hematology of infancy and childhood.* Nathan P. 2da. Ed. W.B. Saunders, 1981; 2: 1010-1011.
16. *Nelson, W.; Vaughan, V.; McKay, R.*: Las leucemias. *Tratado de Pediatría.* 6ª Ed. Edit. Salvat Mexicana de Ediciones, 1979; 2: 1108.

AVISO A LOS AUTORES

Por acuerdo del Comité Editorial, la Revista Chilena de Pediatría devolverá sin tramitar todos los trabajos que no den estricto cumplimiento al Reglamento de Publicaciones, que se edita en cada número, y a las Instrucciones a los Autores, que aparecen en los números 3 y 6 de cada volumen desde 1986.