



TRASTORNOS MIELOPROLIFERATIVOS CRONICOS EN LA INFANCIA. INCIDENCIA EN CINCO AÑOS

Dra. Ania Hernandez Cabezas*, Dr. Roberto Silva Aguiar*

* Instituto de Hematología e Inmunología Ciudad de la Habana Cuba CUBA

Resumen

Los síndromes mieloproliferativos crónicos (SMPC) en la infancia son infrecuentes. El objetivo de este trabajo fue conocer la frecuencia de los mismos en nuestra institución. Se revisaron los archivos de biopsias entre 1999-2004 para establecer la casuística de los pacientes con SMPC en menores de 20 años. Encontramos un total de 298 casos correspondiendo a adultos 259, representando los niños un 15.05%. Treinta casos correspondieron a Leucemia Mieloide Crónica, con edades entre 3 y 20 años y de ellos solo 10 fueron diagnósticos de debut. Al tipo común correspondieron 10 enfermos, de los cuales 4 tenían incremento de megacariocitos, 6 incremento de blastos y de estos 3 presentaron incremento del retículo. El resto se encontraba en remisión. Dos casos correspondieron a Policitemia Vera, ambos de 9 años y de ambos sexos. La Mielofibrosis Primaria se encontró en 3 casos distribuidos en un rango de edad entre 3 y 20 años, en esta enfermedad predominó el sexo masculino. Como síndrome Mieloproliferativo Crónico no clasificado se encontraron 4 pacientes entre 2 y 20 años de edad con un predominio femenino. No registramos Trombocitemias Esenciales. Pese a la infrecuencia de estas entidades en la edad pediátrica, numerosos enfermos fueron diagnosticados. Este hallazgo puede estar en correspondencia con el carácter terminal y especializado de la institución.

Introducción

Los trastornos mieloproliferativos crónicos son desórdenes clonales del stem cell caracterizados por proliferación en la médula ósea de una o más de las líneas mieloides (granulocítica, eritrocítica y megacariocítica). La proliferación está asociada con una maduración relativamente normal que es efectiva resultando un incremento del número de granulocitos, células rojas de la sangre y/o plaquetas en sangre periférica en contraste con la inefectiva hematopoyesis encontrada en la mielodisplasia. Los mieloproliferativos crónicos son enfermedades primarias de adultos con un pico frecuente en la 5ta a 6ta década de la vida, su incidencia es aproximadamente 6-9 por 10⁶ en la población anual, en los niños estas entidades son infrecuentes y es nuestro propósito conocer la casuística en nuestro Instituto.

Material y Métodos

MATERIAL Y METODO

Se revisaron los archivos de los últimos cinco años (1999-2004) de Anatomía Patológica del Instituto de Hematología e Inmunología. Seleccionamos los pacientes con diagnóstico de síndrome mieloproliferativo crónico; tomamos como valor de corte la edad de 20 años y recogimos los datos generales (edad, sexo), Se revisó la literatura e hicimos comparaciones.

Resultados

Encontramos un total de 298 casos, correspondiendo a adultos 259, representando los niños sólo un 15.05%. Treinta casos correspondieron a Leucemia Mieloide Crónica (LMC) con un rango de edad entre 3 y 20 años y de ellos sólo 10 fueron diagnósticos de debut, todas LMC tipo común. 4 de estos enfermos tenían incremento de megacariocitos y 6 incremento de blastos.

La LMC es el más frecuente de los mieloproliferativos crónicos puede ocurrir a cualquier edad, pero el diagnóstico es más frecuente en la 5ta o 6ta década de la vida con un débil predominio del sexo masculino. Esto último difiere del predominio del sexo femenino encontrado en nuestro trabajo. No hubo debut de ningún caso en fase blástica.

La Policitemia Vera estuvo representada por dos casos con 9 años, femenino y masculino. La edad de presentación de este trastorno es aproximadamente 60 años, la incidencia por debajo de 20 años es muy baja y aunque la literatura refleja un ligero predominio masculino en nuestra casuística no lo encontramos.

La mielofibrosis crónica idiopática es un trastorno mieloproliferativo crónico clonal con proliferación principalmente de elementos granulocíticos y megacariocíticos asociados con depósito de tejido conectivo y hematopoyesis extramedular. La incidencia de esta enfermedad es desconocida pero se estima 0.5-1.5 por 10^6 individuos por año; la edad de presentación habitualmente es la 7ma década afectando por igual a los dos sexos. En nuestra revisión encontramos tres casos entre 3 y 20 años de edad con un predominio del sexo masculino.

Dentro de la categoría de mieloproliferativo crónico no clasificable tuvimos cuatro pacientes con una edad comprendida entre 2 y 20 años, y un predominio femenino. La incidencia exacta es desconocida. Reportes indican que el porcentaje es de un 10-20% de todos los mieloproliferativos crónicos.

En nuestro trabajo no tuvimos ningún caso de Trombocitemia esencial.

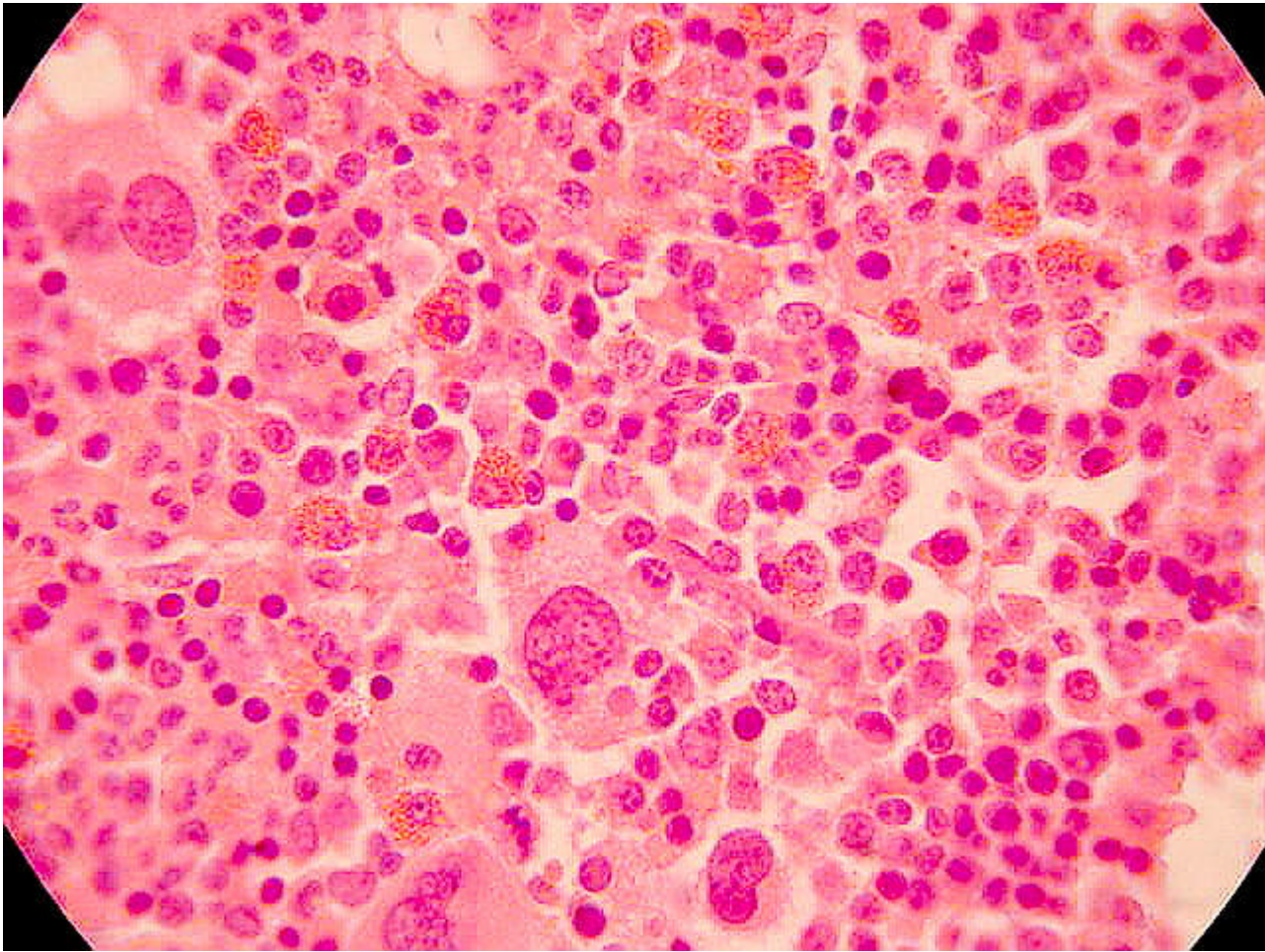


FIGURA 1: POLICITEMIA VERA. H/E MO 100

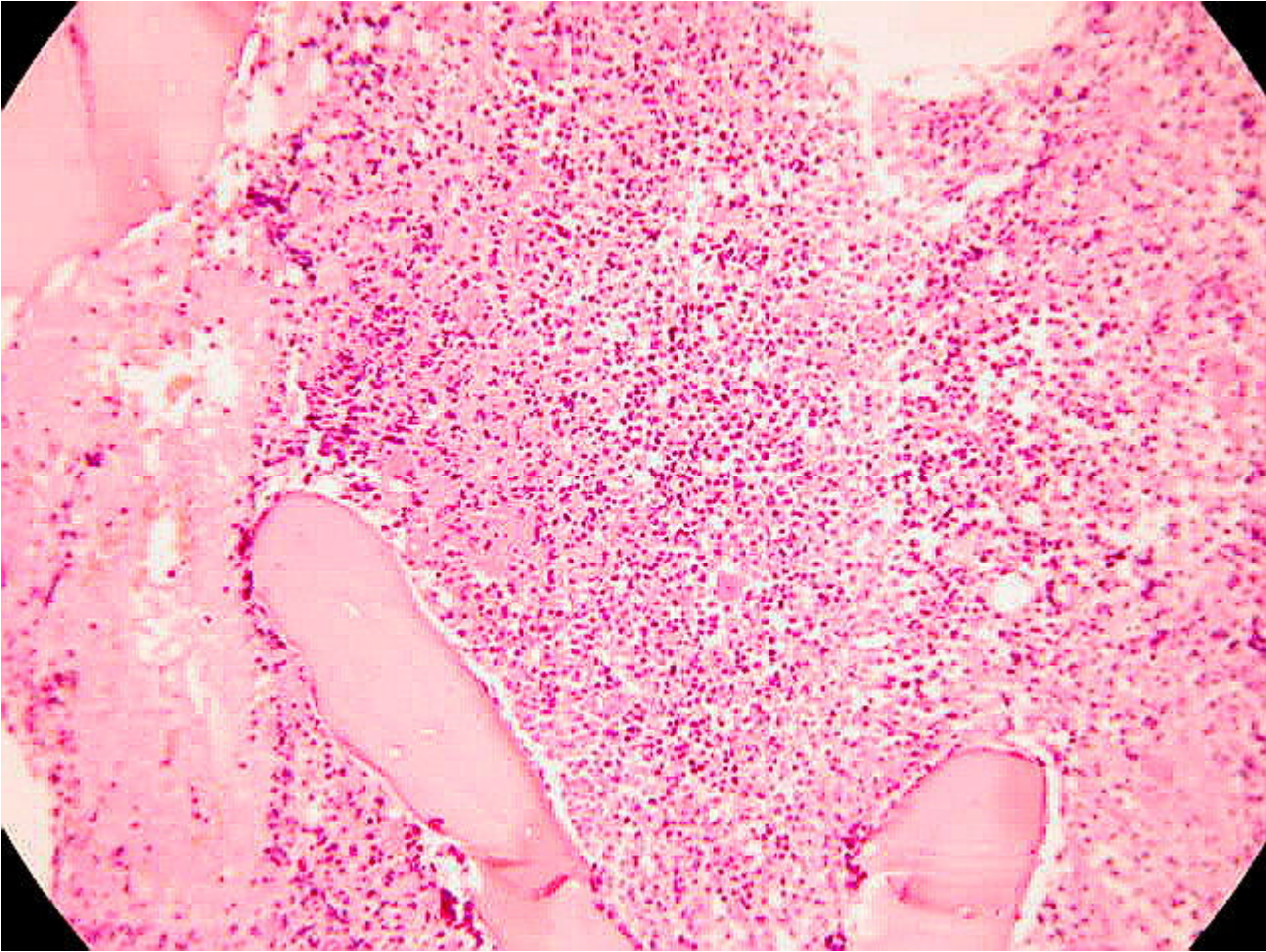


FIGURA 2: TRASTORNO MIELOPROLIFERATIVO CRONICO NO CLASIFICADO. H/E MO 40

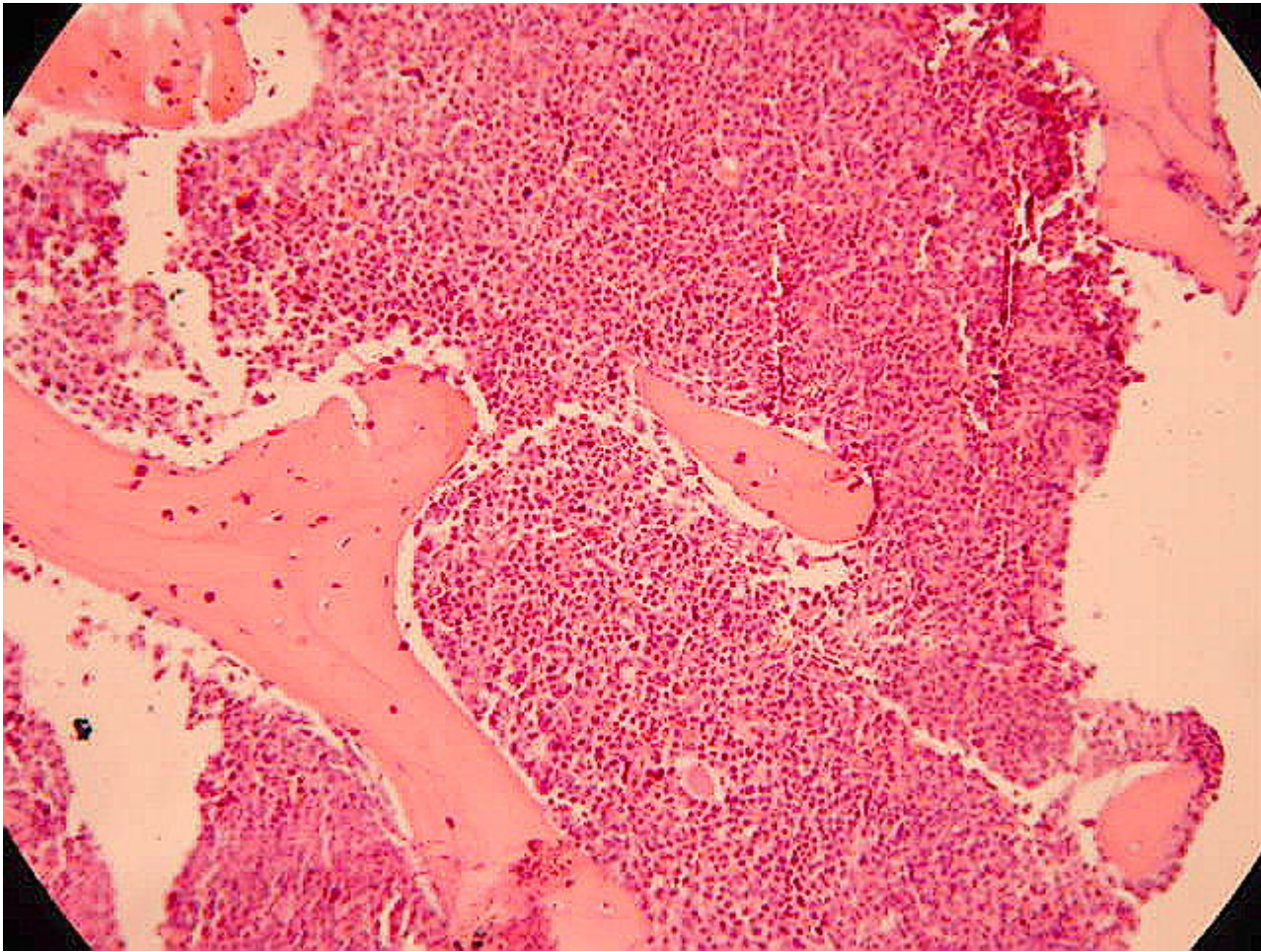


FIGURA 3: LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA. H/E MO 40

Conclusiones

- Los trastornos mieloproliferativos crónicos constituyen desórdenes infrecuentes en la infancia.
- Hubo un predominio notable de la Leucemia Mieloide Crónica coincidiendo con la literatura revisada .
- La Policitemia Vera y la Mielofibrosis Primaria aunque son trastornos infrecuentes en edades pediátricas. Encontramos 2 y 3 casos respectivamente.
- Los Mieloproliferativos Crónicos no clasificados fueron 4.
- No registramos casos de Trombocitemia Esencial.
- El sexo se comportó de forma variable aunque no mostró diferencias significativas con la literatura.
- Nuestros resultados están en relación con el carácter nacional y terminal de nuestro centro.

Bibliografía

- 1-Cervantes F, Lopez Guillermo A, Bosch F, Terol MJ, Rozman C, Monserrat E 1996. An assesment of the clinicohematological criteria for the accelerated phase of chronic myeloid leukaemia. Eur J Haematol 57:286 -291
- 2-Faderl S, Talpaz M, Estrou Z, Kantarjian HM 1999. Chronic myelogenous leukaemia: Biology and therapy. Ann Intern Medic

131:207-219

3-Georgii A, Buesche G, Kreft A. The histopathology of chronic myeloproliferative diseases 1998. *Baillieres Clin Haematol.* 11 (4):721-49

4-Georgii A, Buhr T, Buesche G, Kreft A, Choritz H 1996. Classification and staging of Ph-negative myeloproliferative disorders by histopathology from bone marrow biopsies. *Leuk Lymphoma* 22 Suppl 1:15-29

5-McIntyre KJ, Hoagland HC, Silverstein MN, Pettitt RM 1991. Essential thrombocythemia in young adults. *Mayo Clin Proc.* 66 (2):149-54

6-Mesa RA, Silverstein MN, Jacobsen SJ, Wollan PC, Tefferi A 1999. Population-based incidence and survival figures in essential thrombocythemia and agnogenic myeloid metaplasia: an Olmsted County Study, 1976-1995. *Am J Hematol.* 61(1):10-5

7-Modan B 1965;. An epidemiological study of polycythemia vera. *Blood* 26(5):657-67.

8-Randi ML, Putti MC, Fabris F, Sainati L, Zanesco L, Girolami A. Features of essential thrombocythaemia in childhood: a study of five children. *Br J Haematol.* 2000 Jan;108(1):86-9.

Web mantenido y actualizado por el Servicio de informática uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28