



Leucemia mieloide crónica en paciente pediátrico: Reporte de caso.

Oscar Navarrete Espinoza ^{ID 1*}, María Auxiliadora Pulla Armijos ^{ID 2}, Robinson Ramírez ^{ID 1*}, Karla Calderon Salvalarria ^{ID 2}

1. Postgrado de Pediatría, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Ecuador.

Recibido: Noviembre 22, 2023.

Aceptado: Diciembre 16, 2023.

Publicado: Diciembre 28, 2023.

Editor: Dr. Francisco Xavier Jijón Letort.

Membrete bibliográfico:

Ramírez R, Pulla M, Navarrete O, Calderin K. Leucemia mieloide crónica en paciente pediátrico: Reporte de caso. Revista Ecuatoriana de Pediatría 2023;24(3):267-271.

DOI: <https://doi.org/10.52011/221>

SOCIEDAD ECUATORIANA DE PEDIATRÍA

e-ISSN: 2737-6494

 Copyright 2023, Oscar Navarrete Espinoza, María Auxiliadora Pulla Armijos, Robinson Ramírez, Karla Calderon Salvalarria. This article is distributed under the terms of the [Creative Commons CC BY-NC-SA 4.0 Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), which permits non-commercial use and redistribution provided the source and the original author are cited.

Resumen

Introducción: La leucemia mieloide crónica (LMC) es una patología infrecuente en la infancia y representa el 2-3% de las leucemias diagnosticadas en niños y adolescentes, con una incidencia de 0.6 a 1.2/millón de niños/año, la cual va aumentando con la edad.

Caso clínico: Se informa el caso de un niño de 11 años, que debuta dolor abdominal secundario a apendicitis aguda, con persistencia de leucocitosis durante su internación.

Evolución: Fue valorado por hematología, quienes realizan diagnóstico y derivado a entidad especializada, quienes realizan prueba de RT-PCR para BCR-ABL1 con resultado positivo, siendo este estudio confirmatorio para esta enfermedad.

Conclusiones: Se debe sospechar de leucemia mieloide crónica en pacientes pediátricos que presenten hiperleucocitosis acompañado de trombocitosis y esplenomegalia sin causa alguna, sobre todo en etapa de la adolescencia que es la edad más frecuente de aparición de dicha patología.

Palabras claves:

DeCS: Leucemia Mieloide de Fase Crónica, Apendicitis, Informes de Casos, Niño.

* Autor para correspondencia.

Chronic myeloid leukemia in a pediatric patient: A case report.

Abstract

Introduction: Chronic myeloid leukemia (CML) is a rare pathology that occurs in childhood and represents 2-3% of leukemias diagnosed in children and adolescents; the incidence of CML ranges from 0.6 to 1.2/million children/year, and the incidence of CML increases with age.

Clinical case: The case of an 11-year-old boy who presented with abdominal pain secondary to acute appendicitis with persistent leukocytosis during his hospitalization is reported.

Evolution: He was evaluated by hematology. He was diagnosed with this disease and referred to a specialized entity. An RT-PCR was performed for BCR-ABL1, and the results were positive, confirming the findings of this study.

Conclusions: Chronic myeloid leukemia should be suspected in pediatric patients who present with hyperleukocytosis accompanied by thrombocytosis and splenomegaly without any cause, especially during adolescence, which is the most common age at which this pathology appears.

Keywords:

MESH: Leukemia, Myeloid, Chronic-Phase; Appendicitis; Case Reports; Child.

Introducción

La leucemia mieloide o también denominada granulocítica crónica es un desorden clonal heterogéneo de la célula madre pluripotente caracterizado por la presencia de una anomalía citogenética que comprende la traslocación recíproca del cromosoma 9 y 22 (cromosoma Philadelphia), creando un gen de fusión (BCR-ABL), el mismo que codifica una proteína (p210), la cual tiene una función de tirosina cinasa no controlada. Es una enfermedad infrecuente en niños y adolescentes. La edad media de presentación en países desarrollados es de 60-65 años. En la infancia representa el 2% [1] de todas las leucemias en menores de 15 años y el 9 % en adolescentes, con una incidencia anual de 1 a 2.2 casos por millón en estos dos grupos, respectivamente. Se describen tres formas de presentación clásicas de la enfermedad: fase crónica, en transformación y crisis blástica. El diagnóstico definitivo se establece al demostrar el cromosoma Philadelphia en la médula ósea, su sospecha diagnóstica, se puede presentar con datos de laboratorio que reporten leucocitosis y trombocitosis, y el hallazgo en frotis sanguíneo

periférico de células inmaduras (normoblastos, metamielocitos y mieloblastos), así como también abundantes basófilos y eosinófilos. Los niños con LMC presentan características más agresivas que los adultos con la misma enfermedad, lo que condiciona a optimizar su diagnóstico precoz, y consecuente tratamiento [2].

Reporte de caso

Historia clínica

Escolar masculino de 11 años, debuta con cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal en fosa iliaca derecha, acompañado de vómito, diarrea y alza térmica no cuantificada. En el examen físico se presenta con palidez importante, se palpa esplenomegalia por debajo del reborde costal.

Taller diagnóstico

En los exámenes de abordaje inicial se observó hiperleucocitosis de 67,480 u/ul, anemia con hemoglobina 8 g/dl, hematocrito 27% y trombocitosis de 5'070,000 u/ul, PCR 5.16 mg/l.

La ecografía abdominal reportó la presencia de imágenes sugestivas de apendicitis aguda con

evidencia de imagen en fondo de saco ciego aperistáltica de 12 milímetros que corresponde apéndice cecal.

Resolución del abdomen agudo

El paciente fue valorado por cirugía pediátrica, por la presencia de abdomen agudo. Fue sometido a una apendicectomía laparoscópica. Como hallazgo se encontró un apéndice gangrenado con un coprolito en el punto de corte del apéndice, con escaso líquido inflamatorio periapendicular. Recibió cobertura antibiótica con triple esquema con ceftriaxona, metronidazol y amikacina ([Figura 1](#)).



Figura 1. Ecografía que muestra Apendicitis gAguda

Evolución post operatoria

A pesar del tratamiento clínico-quirúrgico, persiste con leucocitosis (63,080 u/ul), por lo que fue interconsultado al servicio de hematología pediátrica quienes realizaron un Frotis Sanguíneo Periférico (FSP) con el siguiente resultado: Serie Roja: Normal, Serie Blanca: Leucocitos 50.000 u/ul, Neutrófilos: 42 %, cayados: 30 %, Linfocitos: 23 %, Eosinófilos: 2 % Monocitos: 3%, Plaquetas: 500.000 u/ul, con impresión diagnóstica de leucocitosis reactiva con presencia de

cayados asociado a proceso infeccioso activo. Como abordaje inicial se solicitaron estudios complementarios para descartar la presencia de un foco infeccioso activo: la ecografía abdominal reportó hepatoesplenomegalia y el ecocardiograma fue normal. Los policultivos fueron negativos, sin crecimientos de microorganismos.

Ante persistencia de leucocitosis y sin datos de respuesta sistémica, se realizó una punción y aspirado de médula ósea con el reporte del mielograma: médula ósea con buena maduración y diferenciación tanto en serie eritroide como mieloide, se encuentra reactiva, hiperplasia de serie mieloide, no infiltrada. Ante la mejoría de cuadro clínico fue dado de alta del servicio de cirugía y se mantiene asintomático, con palidez generalizada.

Segundo ingreso

El paciente acudió a un seguimiento ambulatorio por Hematología y fue revalorado con estudios de laboratorio con resultados de hiperleucocitosis con 104.070 u/ul, anemia moderada (hemoglobina 9.9 gr/dl, Hematocrito 28.6 %), trombocitosis con Plaquetas de 510.000 u/ul. Un reporte en frotis de sangre periférica determinó leucocitos: >120,000 u/ul, mielocitos: 22 % metamielocitos: 5 %, bandas: 16 %, neutrófilos: 41 %, linfocitos: 15 %, eosinófilos: 3 %, plaquetas: 700,000 u/ul en la mayoría agregadas, por lo que se realizó una nueva hospitalización para realizar estudios de especialidad incluido biología molecular (BCL-ABL-1/Cromosoma Filadelfia), citogenética e inmunofenotipo. Al examen físico, llama la atención hepatoesplenomegalia. Se realizó una tomografía de tórax en la que se observó la presencia de una masa peribronquial derecha y retrocardiaca paravertebral derecha, con varios conglomerados ganglionares.

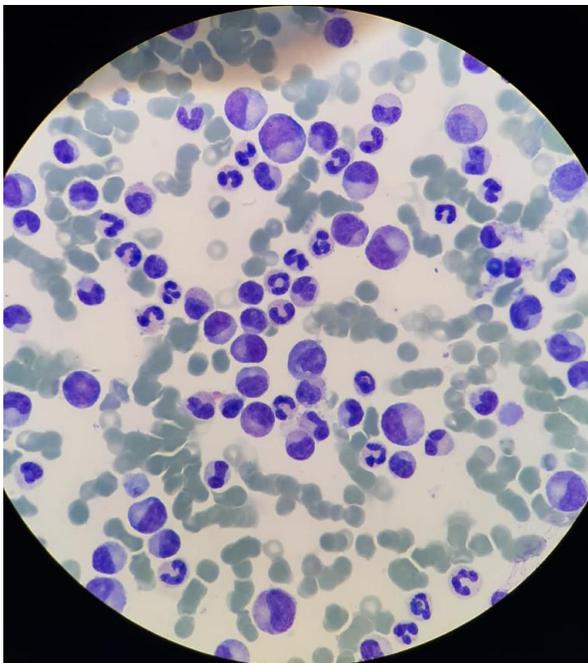
Diagnóstico, manejo y tratamiento

Los estudios bioquímicos y de electrolitos fueron negativos para lisis tumoral, se inició terapia de hiperhidratación, punción y aspirado de médula ósea,

con reporte de mielograma: médula Hipercelular, heterogénea con presencia de Megacariocitos juveniles productores de plaquetas. La serie eritroide: normoblastos 11 %, Serie Mieloide: Mieloblastos: 20 %, Promielocitos 16 %, Mielocitos: 12 %, Metamielocitos: 20 %, bandas: 51 %, Segmentados: 47 %, linfocitos 15 %, Eosinófilos: 15 %, se cuentan 200 células, con impresión diagnóstica: Hiperplasia de Serie Mieloide compatible con una Leucemia mieloide crónica, siendo referido a servicio de oncología, para tratamiento correspondiente, con sospecha de encontrarse en fase crónica del curso de la enfermedad ([Figura 2](#)).

El reporte de biología molecular fue la presencia de TRASLOCACION (9:22) CUANTITATIVA, con detección del Gen de fusión BCR-ABL1. Se inició el tratamiento específico con Imatinid e Hidroxiurea a dosis terapéuticas y mejoría del estado general, con un último reporte de control con FISH 9 22 (q34; q11.2) BCR/ABL en un 5%.

Figura 2. Aspirado de médula ósea



Discusión

La LMC enfermedad es de poca incidencia en pediatría, la edad media al diagnóstico en los registros

internacionales es de alrededor de los 11 años [3], además de la sintomatología inicial que fue dolor abdominal y astenia, coincidiendo con nuestro caso clínico. Asimismo, la esplenomegalia, cifras elevadas de leucocitos, anemia y trombocitosis son uno de los signos más característicos de esta enfermedad [4]. Es fundamental para el diagnóstico, al igual que en adultos, detectar la traslocación t (9;22) (q34; q11), que da lugar al gen de fusión BCR-ABL. Este gen codifica una proteína de 210 kd, siendo los principales reordenamientos b3a2, en el 51 % de pacientes pediátricos, y b2a2, en el 40 % [5]. El 92 % de los niños son diagnosticados en fase crónica, mientras que un 6 % lo son en fase acelerada y el 2 % restante en crisis blástica [6]. En el presente caso fue diagnosticado en fase crónica para su posterior terapéutica con inhibidor de la proteína tirocina kinasa y hidroxycarbamida. Durante los últimos 7 años (2013 – 2020), solo se han reportado 2 casos de los cuales se han reportado en el Hospital Roberto Gilbert de Guayaquil, manteniéndose en tratamiento, en seguimiento ambulatorio.

Conclusiones

En el presente caso se sospechó de leucemia mieloide crónica en el paciente pediátrico por la presencia de hiperleucocitosis acompañado de trombocitosis y esplenomegalia sin causa alguna, sobre todo en etapa de la adolescencia que es la edad más frecuente de aparición de dicha patología, para un diagnóstico precoz e inicio oportuno de su terapéutica.

Abreviaturas

LMC: Leucemia mieloide crónica.

Información suplementaria

No se declara materiales suplementarios.

Agradecimientos

No declarados.

Contribuciones de los autores

Oscar Navarrete Espinoza: Conceptualización, Curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, metodología.

María Auxiliadora Pulla Armijos: Curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación.

Robinson Ramírez: administración del proyecto, análisis formal, Recursos, Software, Supervisión, redacción – revisión y edición.

Karla Calderon Salvalarria: Validación, Redacción – borrador original.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

Financiamiento

Los autores del presente artículo financiaron los gastos de esta investigación.

Disponibilidad de datos y materiales

Los datos fueron recolectados de los archivos médicos, no están disponibles públicamente debido a la confidencialidad del paciente, pero están disponibles a través del autor de correspondencia bajo una solicitud académica claramente justificada.

Referencias

1. Suttorp M, Eckardt L, Tauer JT, Millot F. Management of chronic myeloid leukemia in childhood. *Curr Hematol Malig Rep.* 2012 Jun;7(2):116-24. doi: [10.1007/s11899-012-0113-6](https://doi.org/10.1007/s11899-012-0113-6). PMID: 22395816.
2. Romero-Guerra AL, Salas-Cosio MJ, Bautista-Martínez BA, Castillo-Rodríguez SA, Landa Juárez S, Hernández-Piñon Z, Saldaña Sánchez IDR, Núñez-Enríquez JC. Priapism and chronic myeloid leukemia in an adolescent. Rare debut presentation. A case report. *Arch Argent Pediatr.* 2023 Oct 26:e202310068. English, Spanish. doi: [10.5546/aap.2023-10068.eng](https://doi.org/10.5546/aap.2023-10068.eng). Epub ahead of print. PMID: 37871128.
3. Ford M, Mauro M, Aftandilian C, Sakamoto KM, Hijiya N. Management of Chronic Myeloid Leukemia in Children and Young Adults. *Curr Hematol Malig Rep.* 2022 Oct;17(5):121-126. doi: [10.1007/s11899-022-00673-5](https://doi.org/10.1007/s11899-022-00673-5). Epub 2022 Aug 3. PMID: 35920965; PMCID: PMC9499901.

Declaraciones

Aprobación de comité de ética y consentimiento para participar

La aprobación de un comité de ética no es requerida para casos clínicos. Los autores obtuvieron el asentimiento por parte de los tutores para publicar el presente caso.

Consentimiento de publicación

Los autores cuentan con el permiso de publicación de imágenes, radiografías y estudios específicos por parte de los tutores de la paciente.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Información de los autores

No declarada.

4. Hijiya N, Millot F, Suttorp M. Chronic myeloid leukemia in children: clinical findings, management, and unanswered questions. *Pediatr Clin North Am.* 2015 Feb;62(1):107-19. doi: [10.1016/j.pcl.2014.09.008](https://doi.org/10.1016/j.pcl.2014.09.008). PMID: 25435115.
5. Gotesman M, Raheel S, Panosyan EH. Chronic Myeloid Leukemia in Children and Adolescents. *Adv Pediatr.* 2023 Aug;70(1):145-155. doi: [10.1016/j.yapd.2023.04.002](https://doi.org/10.1016/j.yapd.2023.04.002). Epub 2023 May 12. PMID: 37422292.
6. Seth R, Singh A. Leukemias in Children. *Indian J Pediatr.* 2015 Sep;82(9):817-24. doi: [10.1007/s12098-015-1695-5](https://doi.org/10.1007/s12098-015-1695-5). Epub 2015 Feb 15. PMID: 25680783.

DOI: Digital Object Identifier. PMID: PubMed Identifier. SU: Short URL.

Nota del Editor

La Revista Ecuatoriana de Pediatría permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.