

Complicaciones y manejo de un tipo de leucemia poco frecuente en pediatría

Àngela Vidal Bataller, Laura Ureña Horno, Eva M^a Canelo Torres, Andrea Juan Gisbert, Gabriel Suárez del Fuego, Regina de los Ángeles Penalva Pérez, F^{co} Javier González de Dios



Laboratorio Clínico. 2010;3:139-47

1. INTRODUCCIÓN

Las **leucemias agudas** son el cáncer infantil más frecuente. De ellas, el 85% corresponden a LLA y solo el 15% son LMA.

La **leucemia promielocítica aguda (LPA)** es un subtipo infrecuente de LMA en la edad pediátrica caracterizado por la detención de la maduración en la etapa promielocítica y la translocación **t(15; 17)** entre el gen PML (*promyelocytic leukemia*) y el gen RAR α (*retinoic acid receptor*) con formación de la proteína de fusión **PML/RAR α** . PML/RAR α funciona como una expresión aberrante del receptor retinoide bloqueando la diferenciación mieloide inducida por el ácido retinoico.

El tratamiento con **ácido transretinoico (ATRA)** induce la maduración de los blastos, y en combinación, ofrece resultados de supervivencia de hasta el 80%. No obstante, estos pacientes sin tratamiento precoz tienen un elevado riesgo de **coagulopatía grave y muerte**.

2. CASO CLÍNICO

Niño de 3 años natural de Perú, sin antecedentes de interés, derivado a Urgencias por **fiebre** de dos días que asocia **petequias** en piernas. En la exploración destaca taquicardia de 140 lpm (resto de constantes normales), palidez, exantema petequial citado y **esplenomegalia**. Analíticamente presenta **leucocitosis de 44170/ μ L con neutropenia, anemia de 6,2 g/dl y plaquetopenia de 30000/ μ L; PCR 7,75 mg/dl; ferritina 539 μ g/L y LDH 479U y coagulación normal**, resto anodino. El **estudio de sangre periférica** muestra infiltración masiva por promielocitos atípicos compatible con LAM-M3, ampliándose PCR para reordenamiento PML/RAR α positivo. Se extraen **cultivos** y se inicia **cefepime, transfusión de hemoderivados y profilaxis de lisis tumoral** con hiperhidratación y alopurinol. Se realiza urgentemente **punción de médula ósea**, y se comienza tratamiento según protocolo PETHEMA-LPA-2017, en grupo de alto riesgo por leucocitosis >10.000/ μ L, consistente en **ATRA, idarrubicina, prednisona e hidroxiurea**.

El paciente ha permanecido estable sin sangrados con controles de coagulación normales y transfundiéndose para conseguir recuento plaquetario > 30.000 / μ L. Actualmente se encuentra en 2º ciclo de consolidación y en la evaluación tras la inducción se ha objetivado remisión.



EMERGENCIA
ONCOLÓGICA

ATRA

3. CONCLUSIONES

- ☐ La LPA es un subtipo raro de LMA (del 5-20%) en Pediatría, más frecuente en raza hispana.
- ☐ Se caracteriza por promielocitos con t(15;17) y la proteína de fusión PML/RAR α .
- ☐ En su mayoría, presenta buena respuesta a ATRA en combinación con antraciclinas y trióxido de arsénico.
- ☐ Su diagnóstico y tratamiento es una emergencia médica por alto riesgo de coagulopatía, debiéndose iniciar ante la sospecha sin necesidad de confirmación. El tratamiento de soporte incluye controles seriados de coagulación y transfusión de plaquetas para mantener >30.000/ μ L