

Tema 20: Programa español de salud para personas con Síndrome de Down

Título: La leucemia aguda en el síndrome de Down. Casuística del Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada y aplicación del Programa Español de Salud en la Asociación Granadina de Síndrome de Down (Down Granada)

Autores: José Manuel Puerta Puerta, Pilar López Garrido y Carolina López López

Resumen:

INTRODUCCION.

Las personas con Síndrome de Down presentan mayor riesgo y predisposición a desarrollar leucemias agudas.

La leucemia aguda en el niño con Down tiene una incidencia de 10 a 20 veces mayor a la de la población general.

El pronóstico en estas personas es, a largo plazo, similar o incluso superior al de las personas sin esta cromosomopatía, con un porcentaje de curación aproximado del 70%.

Desde 1993, el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada, en colaboración con Granadown, realiza los estudios hematológicos de todos los asociados con Síndrome de Down de la provincia de Granada.

OBJETIVOS.

Destacar la importancia de la aplicación del programa español de salud para personas con Síndrome de Down, como método de detección precoz de patologías asociadas, con un estudio retrospectivo que presenta los casos de leucemias agudas en personas con Síndrome de Down diagnosticados en el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada desde 1993 hasta 2008.

RESULTADOS.

4 casos, 2 varones y 2 mujeres. 3 casos de LAL y un caso de LAM. Los 2 varones en remisión completa y en abstención terapéutica actualmente. Las 2 mujeres fallecieron en remisión de su proceso hematológico por casusas concomitantes no relacionadas con progresión de su enfermedad.

CONCLUSIONES.

El Síndrome de Down implica una inmunosupresión constitucional. Por eso llamamos la atención en no provocar una mayor inmunosupresión que favorezca una comorbilidad asociada, aumentando su predisposición a las infecciones, mermando así sus posibilidades de supervivencia.

LA LEUCEMIA AGUDA EN EL SÍNDROME DE DOWN. CASUÍSTICA DEL SERVICIO DE HEMATOLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DE LAS NIEVES DE GRANADA Y APLICACION DEL PROGRAMA ESPAÑOL DE SALUD EN LA ASOCIACION GRANADINA DE SÍNDROME DE DOWN (DOWNGRANADA).

José Manuel Puerta Puerta (1), Pilar López Garrido (1), Carolina López López (2).
(1) Servicio Hematología Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.
(2) S. U. A. P. de Jumilla.

INTRODUCCION Y FUNDAMENTO: Las personas con Síndrome de Down presentan mayor riesgo y predisposición a desarrollar procesos leucémicos agudos. En los últimos estudios se ha identificado la anomalía del gen GATA1, que produce una proteína incompleta que afecta su función de regulación, favoreciendo esta hemopatía.

La leucemia aguda en el niño con Síndrome de Down tiene una incidencia de 10 a 20 veces mayor a la de la población general, con un riesgo acumulado del 2,1% al llegar a los 5 años de edad.

La mayoría de los casos descritos se tratan de un tipo de leucemia aguda muy rara en la población general como es la leucemia aguda megacariocítica. Globalmente el pronóstico de las personas con Síndrome de Down afectos de leucemia aguda es, a largo plazo, similar o incluso superior al de las personas sin esta cromosomopatía, dependiendo del tipo de leucemia, pero con un porcentaje de curación aproximado del 70%.

Las leucemias mieloides y la mielopoyesis anormal transitoria tienen unas características muy peculiares, sin embargo las de tipo linfoblástico son bastante similares a los niños sin Síndrome de Down. No obstante, la leucemia aguda en el Síndrome de Down presenta un mayor número de complicaciones durante el tratamiento, quizás por una mayor sensibilidad al mismo.

Desde el año 1993, el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada, en estrecha colaboración con la Asociación Granadina de Síndrome de Down, lleva a cabo los estudios hematológicos de todos los asociados con Síndrome de Down de la provincia de Granada (España).



Células blásticas en leucemia aguda mieloide.



Células blásticas en leucemia aguda linfóide.

OBJETIVOS.

- Describir y dar a conocer la casuística de leucemias agudas en personas con Síndrome de Down diagnosticadas y tratadas por el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.
- Destacar la importancia de la aplicación del programa español de salud para personas con Síndrome de Down, como método de detección precoz de patologías asociadas.

PACIENTES, MATERIALES Y METODOS: Estudio descriptivo retrospectivo con el que presentamos los casos de leucemias agudas en personas con Síndrome de Down diagnosticados en el Servicio de Hematología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada desde el año 1993 hasta 2008.

4 casos de leucemias agudas, 2 varones y 2 mujeres con una mediana de edad de 18 años.

RESULTADOS: De los 4 casos diagnosticados, 2 fueron varones. Uno de 15 años con diagnóstico de LAL B común, tratado con esquema Pethema LAL B común de riesgo intermedio. El otro, de 13 años, se diagnosticó de LAM M1 tratado con protocolo LAM/Shop 2002. Ambos en remisión completa y en abstención terapéutica en la actualidad.

Los otros dos casos, fueron 2 mujeres de 22 y 26 años, diagnosticadas de LAL común L1. Las dos recibieron tratamiento quimioterápico según esquema Pethema 93 LAL alto riesgo, consiguiendo respectivamente remisión parcial y completa de su proceso hematológico. Se continuó el protocolo de tratamiento específico, falleciendo ambas por causas concomitantes, no relacionadas con progresión de su enfermedad.

CONCLUSIONES: Realizado el estudio, corroboramos las conclusiones del Dr. Arico de la Asociación Italiana de Hematología y Oncología pediátrica, en cuyo estudio realizado en 6237 pacientes con leucemia aguda linfoblástica sin Síndrome de Down y 120 casos con este síndrome, señala que "debemos mejorar nuestros tratamientos" con el fin de conseguir un equilibrio entre la toxicidad potencial y la efectividad de los mismos.

El Síndrome de Down implica constitucionalmente un estado de inmunosupresión. Por esta razón, se llama la atención en ser muy cuidadosos en no provocar una mayor inmunosupresión que favorezca una comorbilidad asociada, aumentando su predisposición a las infecciones, mermando así sus posibilidades de supervivencia. Recordamos, que 2 de nuestros 4 pacientes, fallecieron en remisión de su proceso hematológico, por causas concomitantes.

Por ello, cuanto más conozcamos la biología de la leucemia aguda y su especificidad en el Síndrome de Down, el hematólogo podrá aprender como tratar de forma más precisa esta enfermedad en este tipo peculiar de personas.