

MINICASOS

HEMATOPOYESIS CUTANEA EN EL RECIEN NACIDO

Mabel Avila Camacho, Isabelle Stas, Jorge Arrese, Géral E. Piérard

RESUMEN

Reportamos el caso de un recién nacido a término quien presentó una hematopoyesis cutánea como reacción a una anemia, secundaria a una transfusión sanguínea "hijo-madre" producida durante el parto. Explicamos la histoquímica y la inmunohistoquímica de la biopsia de la piel que permitieron hacer el diagnóstico de hematopoyesis cutánea.

INTRODUCCION

La hematopoyesis extramedular se puede presentar en la mayor parte de los órganos, en particular en el hígado, el bazo y los ganglios linfáticos. La hematopoyesis a nivel cutáneo tiene un carácter verdaderamente excepcional y ha sido reportada tanto en neonatos como en adultos. (1-5) En los recién nacidos ha sido atribuida principalmente a infecciones como manifestación secundaria a un amielofibrosis. (1-3)

Describimos éste caso debido al carácter infrecuente del compromiso cutáneo y principalmente a que la histopatología de las lesiones nos reveló el diagnóstico.

CASO CLINICO

Recién nacido a término (39 semanas), de sexo femenino, producto de un embarazo normal, hospitalizado en el servicio de neonatología por presentar una anemia importante acompañada de discretas lesiones purpúricas en piel. Parto por cesarea (DCP) que transcurrió dentro de límites normales excepto por transfusión sanguínea "hijo-madre" informada por el personal de pediatría. Madre primigestante de 30 años de edad, grupo sanguíneo "O" positivo, sin antecedentes particulares y con controles serológicos normales para rubeola, toxoplasmosis, HIV Y CMV.

Al examen físico se observó un recién nacido eutrófico con marcada palidez mucocutánea quien presentaba pequeñas máculas eritematopurpúricas en tronco y regiones proximales de extremidades.

Los paraclínicos evidenciaron Hb 6.7 gr/dl y la presencia de gran cantidad de eritroblastos en sangre periférica. El resto de examen físico y de laboratorios fueron negativos incluyendo las pruebas para hepatitis B, HIV, Herpes, CMV, rubeola, toxoplasmosis, hepatitis C y Sífilis. Se decidió realizar una biopsia de las lesiones cutáneas cuyo resultado se explicará a continuación.

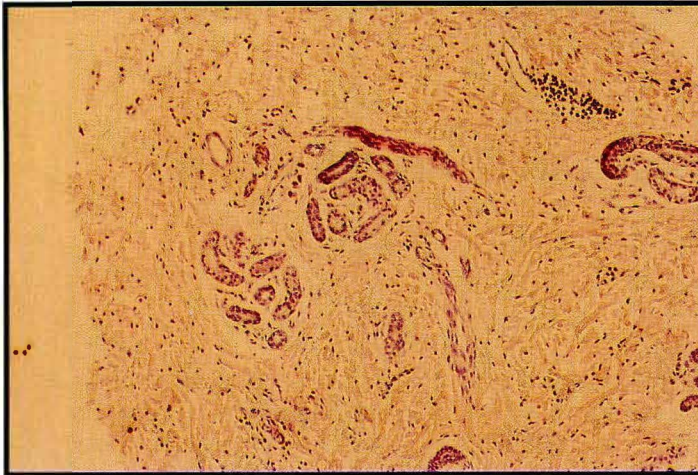


Figura 1: Discreto infiltrado de predominio perianexial, consistente en células de talla variable, forma irregular, con núcleos hiper cromáticos y voluminosos.

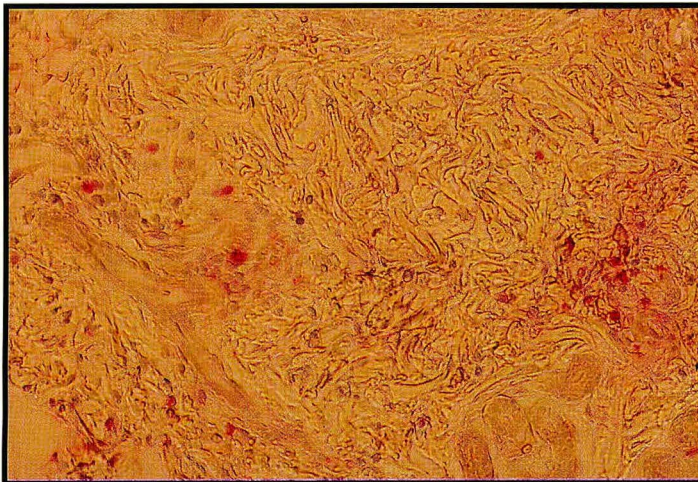


Figura 2: A la inmunohistoquímica se evidencia positividad de células atípicas para el Factor XIIIa, indicando que pueden corresponder a monocitos y/o a megacariocitos.

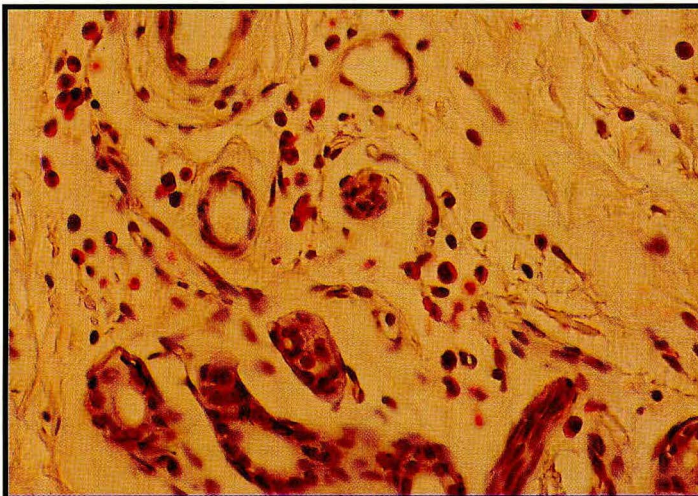


Figura 3: La coloración cloroacetato esterasa es positiva. Se observan diferentes células precursoras de la línea mieloide: Monocitos, mastocitos y polimorfonucleares.

RESULTADOS

A bajo aumento (25 X), la histopatología de la biopsia cutánea era prácticamente normal sin evidencia histopatológica que explicara las lesiones purpúricas. A mayor aumento (800 X), se observaba un discreto infiltrado principalmente perianexial, consistente en células de talla variable, forma irregular, con núcleos hiper cromáticos y voluminosos (figura 1)

A la inmunohistoquímica se evidenció positividad de las células atípicas para el Factor XIIIa indicando que podían corresponder a monocitos y/o a megacariocitos (figura 2). A la coloración cloroacetato esterasa se observó neta positividad de células en diferentes estados de maduración, las cuales fueron identificadas por la forma redonda, lobulada o segmentada de sus núcleos (figura 3).

DISCUSIÓN

La hematopoyesis es el conjunto de mecanismos que aseguran el reemplazo continuo y regular de las diferentes células sanguíneas de las líneas mieloide, eritroide y megacariocitoide, a partir de células madres pluripotentes. En el hombre adulto la hematopoyesis se realiza en la médula ósea. En el curso de la ontogénesis, el hígado y el bazo son órganos hematopoyéticos transitorios (5).

La célula madre pluripotente da origen a las células madres precursoras de las líneas linfóide y mieloide. La célula madre precursora de la línea linfóide dará origen a los linfocitos T y B. La célula madre precursora de la línea mieloide dará origen a las células medulares precursoras de monocitos, megacariocitos, eritrocitos y polinucleares (neutrófilos, eosinófilos y basófilos). La célula madre mieloide puede, eventualmente, dar origen a células precursoras de linfocitos B (5). Bajo condiciones especiales la hematopoyesis extramedular puede presentarse en la mayoría de los órganos, principalmente en el hígado, el bazo y los ganglios linfáticos. Se puede encontrar infrecuentemente en la pleura, el pericardio, el tejido adiposo, el timo, los riñones, el peritoneo y el tracto

digestivo. (5) El compromiso cutáneo tiene un carácter excepcional (1,2,5). La hematopoyesis cutánea es un fenómeno fisiológico en el curso de la embriogénesis hasta las semanas 36 a 38 de gestación. Puede igualmente manifestarse de manera patológica en el recién nacido y en el adulto. Desde el punto de vista clínico se evidencian máculas, pápulas, o nódulos eritematovioláceos, purpúricos, localizados principalmente en cabeza, cuello y tronco cuando se trata de un recién nacido y en forma generalizada cuando se presenta en un adulto. En el neonato generalmente las lesiones desaparecen entre la tercera a sexta semana de vida (2,3,4). En el caso que presentamos el RN tenía una edad gestacional de 39 semanas y presentaba en tronco y regiones proximales de extremidades pequeñas máculas eritematovioláceas que comenzaron a desaparecer a partir del cuarto día de vida.

Las principales causas de hematopoyesis cutánea en el RN son las infecciones virales congénitas (como rubeola, CMV, herpes y coxaquie B2) por lo cual fueron debidamente descartadas. También puede presentarse secundariamente a trastornos hematológicos como son la hemólisis por incompatibilidad AB ó RH, la esferocitosis hereditaria y los trastornos de transfusión intergemelar intrauterina. Se considera que los virus serían responsables de una "persistencia" de la hematopoyesis a nivel de la piel (2,3).

En el RN que describimos, la hematopoyesis cutánea se presentó como respuesta a un cuadro anémico agudo del neonato, secundario a transfusión sanguínea "hijo-madre" durante la cesarea lo cual se corroboró por la palidez mucocutánea y la Hb de 6,7 gr/dl.

Las causas conocidas de hematopoyesis cutánea en el adulto son la mielofibrosis y la leucemia mieloide crónica, las cuales serían responsables de una "reexpresión" de la hematopoyesis a nivel de la piel, indicando siempre un mal pronóstico.

El tratamiento tanto en el RN como en el adulto depende, naturalmente, de la causa subyacente (1,2). Desde el punto de vista histopatológico, el infiltrado no es siempre idéntico pues puede revelar una sola línea celular ó la asociación de dos de ellas (mieloide y eritroide o mieloide y megacariocitoide). Infrecuentemente se encuentran las tres líneas celulares (mieloide, eritroide y megacariocitoide). (1,2,3,5).

Según la literatura, la erupción en los neonatos generalmente se caracteriza histopatológicamente por la presencia de elementos eritroides pudiéndose encontrar también precursores mieloides (2). En éste paciente los precursores eritroides no fueron encontrados en la biopsia cutánea pero se encontró gran cantidad de eritoblastos a nivel de sangre periférica. En la biopsia se observaron algunas células de gran talla que mostraron positividad para el Factor XIIIa sugiriendo que se trata de elementos de la línea megacariocítica y/o monocítica. Gracias a la coloración cloroacetato esterasa se confirmó la presencia de precursores de la línea mieloide (monocitos, mastocitos y polimorfonucleares neutrófilos) en sus diferentes estados de maduración (1,6). Cuando un recién nacido presenta lesiones purpúricas se recomienda realizar los siguientes paraclínicos: cuadro hemático, morfología eritrocitaria, reticulocitos, recuento plaquetario, pruebas hepáticas, IgM (Sangre cordón umbilical), IgG materna y del RN (Toxoplasmosis, CMV, rubeola y herpes), hemocultivos y cultivos virales (nasofaringe, recto y orina) (2,3). Igualmente se debe realizar una biopsia de las lesiones cutáneas la cual desempeña un rol clave en la elucidación de cuadro clínico (2,3).

Como diagnósticos diferenciales se deben tener en cuenta las otras causas de lesiones purpúricas como son: leucemia congénita, vasculitis, coagulopatías, trombocitopenia, histiocitosis X, discrasias hematológicas, neuroblastoma y erupciones medicamentosas (2).

REFERENCIAS

1. **Piérard GE.** Hématopoièse cutanée et myélofibrose. *Ann Pathol* 1987; 1,73-75.
2. **Bradford Bowden J, Hebert A, Rapini R.** Dermal Hematopoiesis in neonates: Report of five cases. *J Am Acad Dermatol* 1989;1104-1110.
3. **Patell BM, Su WP, Perniciaro C, Gertz MA.** Cutaneous extramedullary hematopoiesis. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32; 805-807.
4. **Kaddu S, Beham-Schmid C, Soyer HP, Hodl S, Beham A, Kerl H.** Extramedullary hematopoiesis in pilomatricomas. *Am J Dermatopathol* 1995; 17, 26-130.
5. **Vainchenker W.** Hématopoièse. En Bernard Dreyfus F. *Hématologie* 3e ed. Publ. Flammarion, Paris, 1992, 3-29.
6. **Leder Ld.** The chloroacetate esterase reaction. *Am J Dermatopathol* 1979; 1, 39-42.