

## **SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVA TRANSITÓRIA ASSOCIADA À TRISSOMIA DO 21**

Glaucia S. Bortolon\*

Hospital Universitário Júlio Muller, Departamento de Pediatria, Unidade de terapia intensiva neonatal.

**Introdução:** Recém-nascidos com Síndrome de Down podem apresentar uma proliferação transitória de células imaturas no sangue periférico e medula óssea. A leucometria pode estar muito elevada, impossibilitando o diagnóstico diferencial com leucemia mielóide aguda. O objetivo deste trabalho é descrever um caso de Síndrome mieloproliferativa transitória em um recém-nascido com Síndrome de Down com evolução clínica favorável.

**Metodologia:** revisão de prontuário

**Resultado:** Filho de A.F.S., fáceis mongólica, de termo, adequado para a idade gestacional, APGAR 7 e 9, nascido de parto cesareano por apresentação pélvica. Antecedentes maternos: 48 anos, GXIII PXII A I, sorologia para TORCH negativas. Com 13 horas de vida apresentou petéquias em face, cianose central, hipoatividade, taquidispnéia moderada, ausculta cardíaca com hiperfonese de bulhas e hepatoesplenomegalia. Foi evidenciado ao Eco doppler cardiopatia congênita de hiperfluxo com hipertensão pulmonar. Hemograma: plaquetopenia, leucocitose e 49% de blastos. Imunofenotipagem: LMA/Síndrome mieloproliferativa transitória da síndrome de down. Cariótipo: trissomia do 21 – mosaico. Recebeu alta com 19 dias de vida, apresentou hemograma normal aos dois meses de vida e aos quatro meses correção cirúrgica da cardiopatia com boa evolução clínica.

**Conclusão:** Crianças com Síndrome de Down apresentam risco 10 a 20 vezes maior de desenvolverem leucemias do que as que não tem a síndrome. Aproximadamente 10% dos recém-nascidos com Síndrome de Down podem ser acometidos por uma curiosa forma de proliferação clonal, denominada Doença Mieloproliferativa Transitória que é indistinguível de um quadro de leucemia aguda, mas em geral evoluiu com remissão espontânea. Há, no entanto, relatos de que

25% das crianças que apresentaram Doença Mieloproliferativa Transitória no período neonatal podem desenvolver LMA-M7 num período de 2 a 3 anos, depois de ter ocorrido a remissão espontânea.