ANOMALÍAS MORFOLÓGICAS DE LOS LEUCOCITOS EN EL NIÑO

ASPECTO EN EL FROTIS

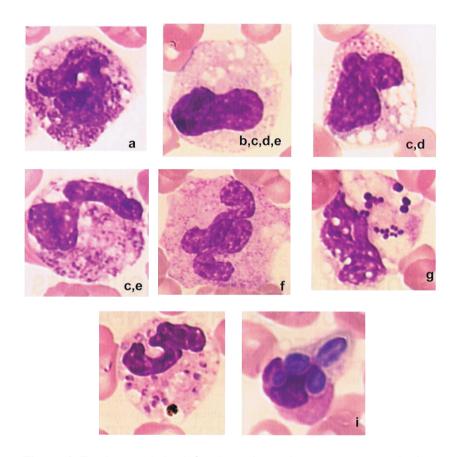


Figura 1. En el curso de las infecciones bacterianas severas, cualquiera que sea la edad, los polinucleares neutrófilos presentan anomalías citoplasmáticas diversamente asociadas: granulaciones tóxicas, fortalecimiento de las granulaciones o al contrario desgranulación (b), presencia de cuerpos de Döhle (espacio basófilo) (c), de vacuolas (d), así como anomalías nucleares (déficit de segmentación (e) o hipersegmentación, núcleos dobles (f), gigantismo.

Gérmenes (g), y también parásitos (merozoitos de *Plasmodium falcipa-rum*) (h), levaduras (i) pueden ser observadas en los polinucleares neutrófilos.

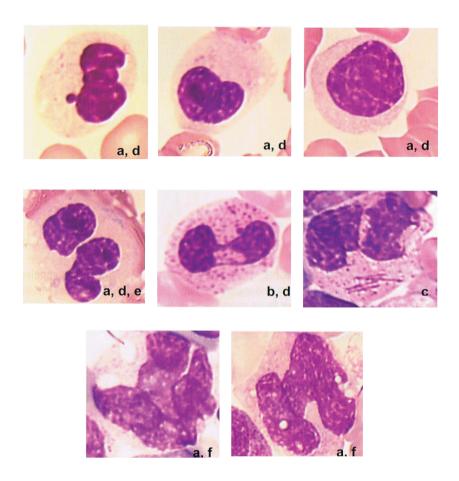


Figura 2. Las mielodisplasias en el niño son escasas. Las anomalías morfológicas de los polinucleares son idénticas a las observadas en el adulto: desgranulación (a) o granulación anormal (b), a veces bastoncillos de Auer (c), defecto de segmentación (d), dobles núcleos, núcleo en cinta (f).

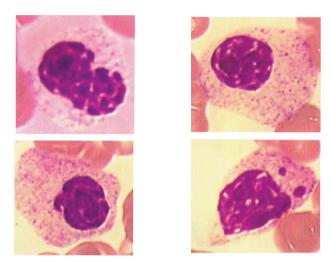


Figura 3. En ciertos pacientes injertados (trasplantados de órganos, de médula ósea), bajo tratamiento inmunosupresor, se puede hallar en el frotis sanguíneo anomalías de la estructura de la cromatina Los polinucleares neutrófilos tienen un núcleo poco lobulado con cromatina fragmentada y condensada.

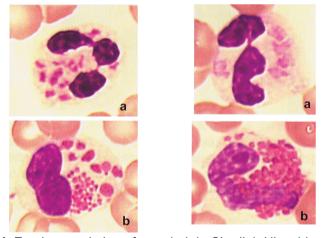


Figura 4. En el curso de la enfermedad de Chediak-Higashi, enfermedad hereditaria, las granulaciones de todos los polinucleares son anormales (a). Son dispersas, ensanchadas, de coloraciones diversas en el MGG. Las granulaciones de los eosinófilos son de gran tamaño y aspecto cristaloide (b).

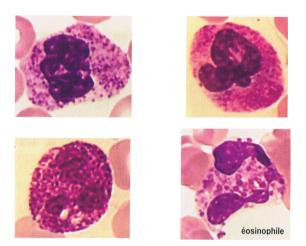


Figura 5. En el curso del mucopolisacáridosis la anomalía de Alder se traduce por la presencia de granulaciones azurófilas más groseras, más numerosas, anormalmente cargadas de mucopolisacáridos. La anomalía es localizable en los polinucleares eosinófilos, con granulaciones de tinte variable (grises, rojo oscuro, verduscas).

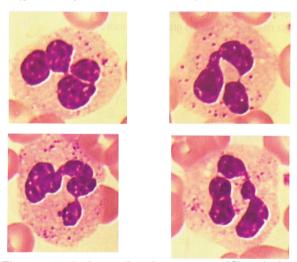


Figura 6. El aspecto de los polinucleares neutrófilos de los pacientes afectados por MPS de tipo IV (enfermedad de Morquio) es particular, con granulaciones escasas pero de gran tamaño, a veces agrupadas en pares.

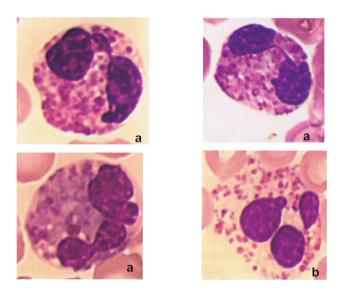


Figura 7: La presencia de polinucleares eosinófilos anormales se observa en pacientes que sufren sialidosis y gangliosidosis GM1 (a) en asociación con linfocitos con vacuolas múltiples.

En el curso de mucosulfatidosis, las granulaciones están dispersas (b).

Figura 8: Hipereosinoflia reactiva, granulaciones dispersas y plurisegmentación son posibles.

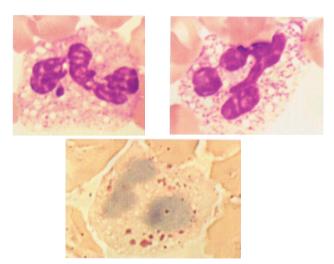


Figura 9. En el curso de enfermedades diversas y metabólicas, se pueden observar vacuolas citoplasmáticas lipídicas coloreadas en rojo por *Oil Red* O (ORO) (anomalía de Jordans). Ejemplo de déficit en acil-CoAdeshidrogenasa de ácidos grasos de cadena mediana (MCAD).

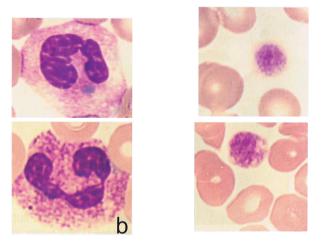


Figura 10. En el curso del síndrome *MYH9*, es sugerente la asociación de inclusiones basófilas en los polinucleares y de trombopenia con plaquetas de gran tamaño. La anomalía de May-Hegglin se caracteriza por la presencia de una o a veces dos voluminosas inclusiones basófilas (a), mientras que en los síndromes de Fechtner y de Sebastian (b), las inclusiones son más discretas.

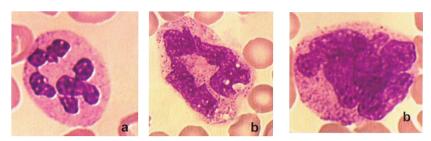


Figura 11. En el curso de los trastornos hereditarios de vitamina B12 o de los folatos, los polinucleares neutrófilos pueden estar hipersegmentados (a) o más frecuentemente en cintas (b).

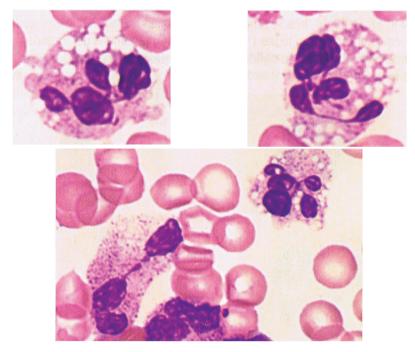


Figura 12.. En el curso de mielocatexis, como en el síndrome de WHIM, la morfología de los polinucleares neutrófilos es muy particular y asocia vacuolas citoplasmáticas a un núcleo de varios lóbulos conectados entre ellos por filamentos largos. Este aspecto se observa sobre todo en la médula ósea en la que los polinucleares son numerosos, mientras que la sangre periférica es neutropénica.

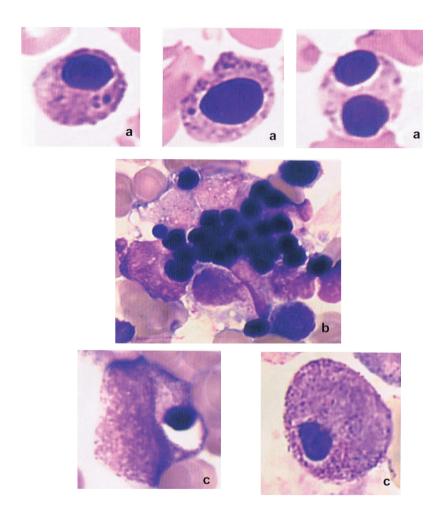


Figura 13. En el curso de la intolerancia a las proteínas dibásicas, enfermedad metabólica rara de frecuente revelación neonatal, se acompaña de anemia y trombopenia, se observan en sangre polinucleares neutrófilos picnóticos (a).

En la médula ósea, es muy sugerente la presencia de polinucleares picnóticos, cuyo núcleo se reduce a una masa redondeada con fagocitosis selectiva de estos núcleos por histiocitos (b) y precursores mieloides (c).

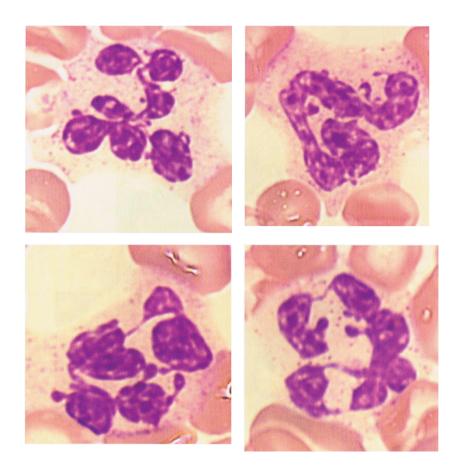


Figura 14. En el curso de trisomía 13 y trisomía 14 con mosaicismo, la mayoría de los polinucleares neutrófilos presenta en el núcleo proyecciones sésiles o pedunculadas.

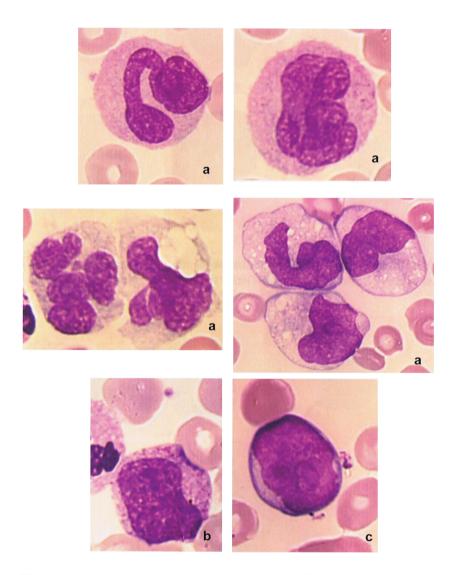


Figura 15. La leucemia mielomonocitaria juvenil asocia, en los niños pequeños, esplenomegalia voluminosa a una fuerte monocitosis. Los monocitos a menudo tienen un aspecto dismórfico con grandes repliegues, cromatina más fina (a). El frotis sanguíneo también revela la presencia de eritromielemia (b) y blastos mieloides en bajo número (c).

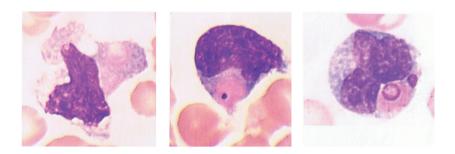


Figura 16. En el curso de la enfermedad de Chediak-Higashi, a veces se observan en el frotis sanguíneo escasos monocitos con una inclusión de tinte variable, de rosa pálido a rojo.

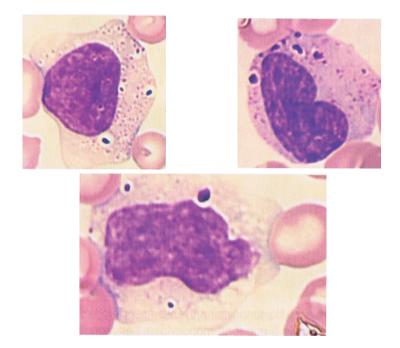


Figura 17. En el curso de las enfermedades de sobrecarga lisosomial, las granulaciones voluminosas de tinte morado oscuro se encuentran en los monocitos de los pacientes afectados de mucopolisacaridosis, particularmente de tipo I, VI, VII.

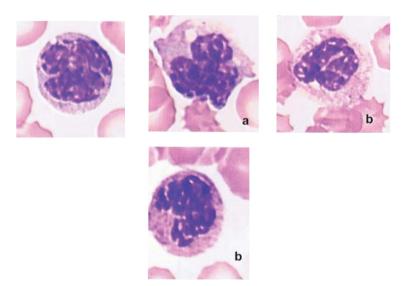


Figura 18. En el curso de enfermedades metabólicas raras, particularmente en la aciduria metilmalónica, asociada a un déficit de metimalonil-coenzima A mutasa, se puede observar cromatina desestructurada en los monocitos (a) y en menor grado en los polinucleares neutrófilos (b).

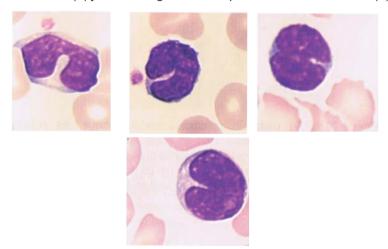


Figura 19. En el curso de la tos ferina en lactantes, es casi constante hiperlinfocitosis de linfocitos maduros, de los que todo un contingente presenta un aspecto particular con un núcleo hendido, aunque este aspecto no es constante.

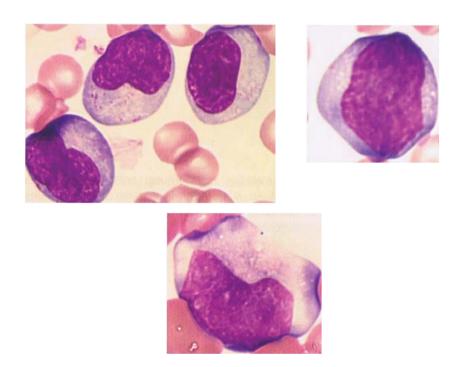


Figura 20: En el curso del síndrome mononucleósico, están en gran número las células mononucleadas hiperbasófilas. Su aspecto es heterogéneo en tamaño, en intensidad de basofilia y en la textura de la cromatina. Las células más típicas tienen 15-20 m de diámetro, un fortalecimiento de la basofilia en periferia, un núcleo a menudo en bandera.

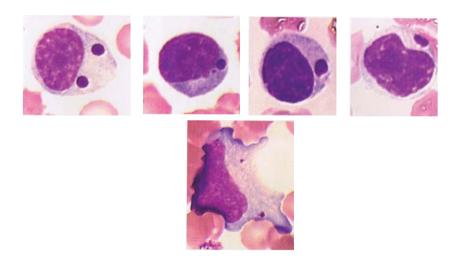


Figura 21. En el curso de la enfermedad de Chediak-Higashi, la acumulación de proteínas lisosomiales en los lisosomas de secreciones está presente en linfocitos T citotóxicos y células natural killer (NK) y se traduce en la presencia de uno o más raramente varias, granulaciones voluminosas de color rojo vivo al May Grünwald Giemsa (MGG).

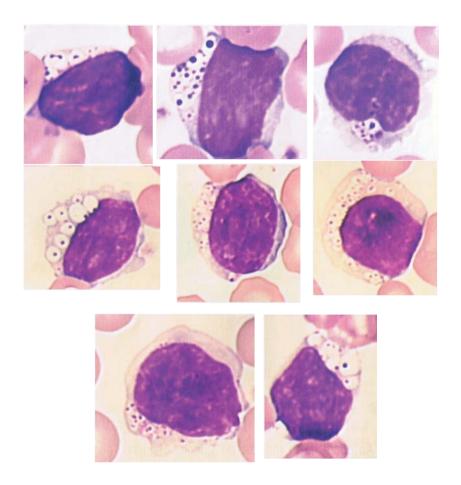


Figura 22. En el curso de la mucopolisacaridosis (MPS), el hallazgo de linfocitos de Gasser es un elemento importante de orientación diagnóstica. El linfocito de Gasser se caracteriza por la presencia de una, o a veces varias, granulaciones grandes de tinte morado oscuro, más raramente rosado al MGG, en una vacuola. Linfocitos de Gasser también se pueden encontrar en el curso de la enfermedad de Austin (mucosulfatidosis) y a veces en el curso de gangliosidosis GM2.

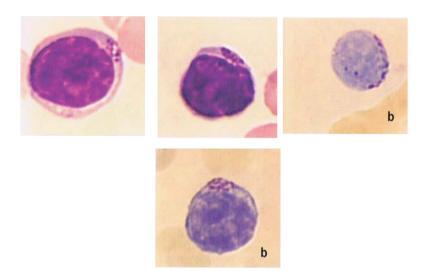


Figura 23. Linfocitos con granulaciones anormales también testimonian sobrecarga MPS. En uno o dos polos del linfocito, en general de pequeño tamaño, se concentran granulaciones anormales más o menos oscuras a veces en el seno de una vacuola voluminosa. Estas granulaciones presentan metacromasia al azul de toluidina (b).

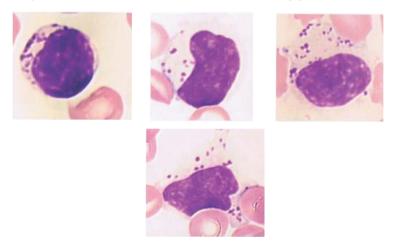


Figura 24. Los linfocitos de Gasser y los linfocitos con granulaciones anormales no deben ser confundidos con linfocitos granulados: linfocitos T citotóxicos y células Natural Killer.

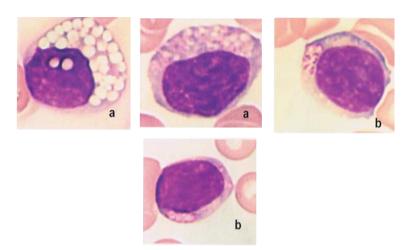


Figura 25. Las vacuolas no se colorean con MGG y por tanto son ópticamente vacías salvo en la mucolipidosis de tipo II en las que algunas vacuolas están coloreadas en rosa (a).

La presencia de una supralínea vacuolas en color rosa en los linfocitos (linfocitos *rhodocircés*) (b) frecuentemente se observa en alguna MPS (Enfermedad de Hunter).

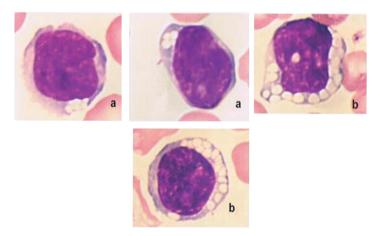


Figura 26. Tamaño de las vacuolas pequeño y en escaso número (a), o grandes y en gran número (b), hablamos entonces de «vacuolas múltiples y grandes». El tamaño y el número de las vacuolas, así como el porcentaje de células afectadas dependen de la enfermedad de sobrecarga en cuestión (**Cf. Tabla 1**).

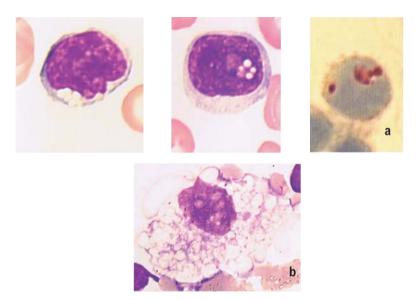


Figura 27. Enfermedad de Wolman: presencia de linfocitos con vacuolas, de pequeño tamaño, agrupadas en racimo, visibles en el citoplasma o en el núcleo (de coloración *Oil Red* O positivo) (a), presencia de numerosos histiocitos vacuolados (b) en la médula ósea.

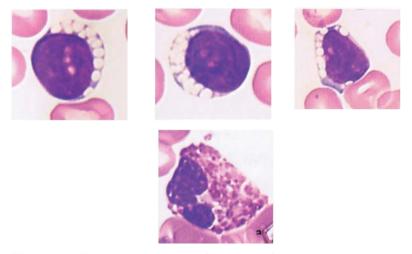


Figura 28. En la gangliosidosis GM1 los linfocitos con vacuolas grandes, múltiples, son muy visibles y están asociados a polinucleares eosinófilos anormales (a).