

Massa pré-sacral com compressão medular – rara apresentação de Leucemia Linfoide Aguda de linhagem B na infância: relato de caso

Ana Carolina Gonçalves Rezende¹, Lahis Cardoso de Castro¹, Viviane Miranda Foristieri¹, Sílvia Regina Caminada de Toledo¹, Francine Tesser-Gamba¹, Michele Gaboardi de Carvalho Pires¹, Juliana Thomazini Gouveia¹, Nancy da Silva Santos¹, Elizabete Debuono¹, Barbara Pinto Nasr¹, Henrique Manoel Lederman¹, Ana Virginia Lopes de Sousa¹
IOP-GRAACC – Unifesp, São Paulo – SP

INTRODUÇÃO

Menina, 7 anos, com queixa de dor em membros inferiores há 4 meses, associada à piora progressiva da deambulação e retenção urinária. Na Ressonância magnética (RM) de pelve, evidenciou-se lesão expansiva infiltrando o sacro, ossos ilíacos e corpos vertebrais, com invasão do canal vertebral, e componente tumoral de partes moles pré-sacral (Figura 1). Evoluiu com insuficiência renal aguda por compressão extrínseca vesical e hidronefrose bilateral, com hemograma normal à admissão. Porém, evoluiu com 9% de blastos, em sangue periférico, com comprometimento polioestótico na RM de corpo total. À avaliação medular: 26% de blastos agranulares no mielograma, cuja imunofenotipagem da amostra com 86% de blastos, foi compatível com Leucemia linfoide aguda B comum, com os seguintes marcadores positivos: CD19, CD22, CD10, hiperexpressão de CRLF2; negativos: CD45, CD66c, CD33, cIgM, cMPO, cCD3. Avaliação geneticomolecular por FISH com deleção de um alelo do gene CDKN2A e rearranjo com gene IGH, BCR::ABL1 ausente. Na citogenética clássica: 47,XX,+?X,der(9)t(1;9)(q21;p13)[2]/46,XX[7]. Elegível para Protocolo GBTLI LLA 2021, grupo de alto risco, pela massa pré-sacral com invasão do canal medular, logo SNC 3. Paciente evoluiu com resolução da síndrome de compressão medular (Figura 2), remissão medular com DRM negativa, ao término da indução, porém resolução completa da massa residual pré-sacral após a consolidação (Figura 3).

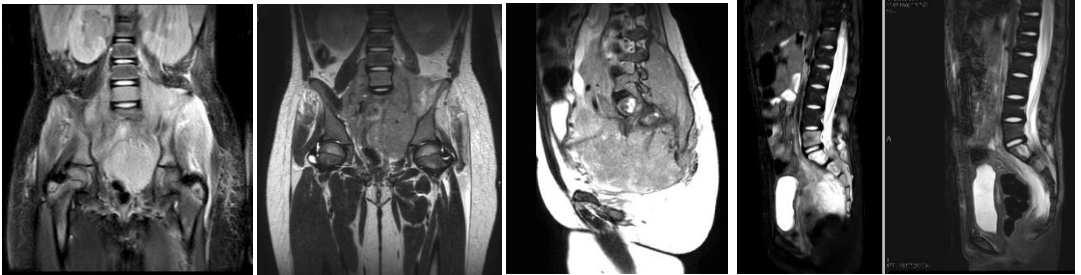


Figura 1: RM de pelve diagnóstico: massa pré-sacral, com infiltração do canal medular, com lesões ósseas líticas em pelve.

Figura 2: RM de pelve após indução à esquerda e após 2 ciclos de MTX à direita: redução parcial da massa pré-sacral

DISCUSSÃO

LLA na infância tem múltiplas manifestações clínicas caracterizadas pelo acometimento medular e envolvimento de diferentes sítios extramedulares, como SNC, testículos, tecido musculoesquelético, renal e/ou hepatoesplênico. Acometimento leucêmico extramedular como massa epidural ou retroperitoneal é raro, de difícil diagnóstico, pois mimetizam tumores sólidos, com risco de atraso terapêutico. Está mais frequentemente relacionado à leucemia mieloide aguda e linfoma não Hodgkin linfoblástico ou Burkitt. O comprometimento epidural é prevalente na região torácica, associado a síndrome de compressão medular. Embora, o comprometimento extradural sacral seja atípico, pouco descrito na literatura, o padrão de infiltração de múltiplos ósseos, favorece o caráter sistêmico de LLA. O tratamento consiste em corticoterapia precoce, associada à quimioterapia sistêmica, em especial, se compressão medular.

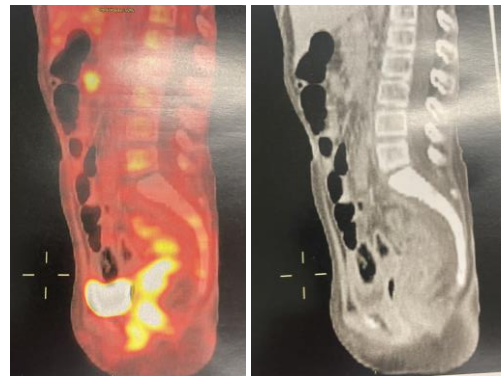


Figura 3: PET CT : densificação tecidual da região pré sacral, sem hipermetabolismo glicolítico .relacionada a alterações fibrociatriciais em sítio de lesão tratada

COMENTÁRIOS FINAIS

As massas extradurais combinadas com extenso comprometimento ósseo é um achado raro em LLA B, contudo deve ser considerada no diagnóstico diferencial de tumores epidurais, e exige rápida intervenção terapêutica, pelo risco de sequelas neurológicas.