

Kamila Conceição Sousa da Silva Pimentel¹; Kalysta de Oliveira Resende Borges¹; Karla Fabiane de Oliveira Maia Penalber¹; Giulia Manuella Resende¹; Bianca Victoria Resende¹; Danilo da Silva Patrício¹; Poliana Pezente¹; Cairo Borges Júnior¹.

¹Oncológica Tapajós, Santarém-PA.

Introdução

Leucemia megacarioblástica aguda é um subtipo de leucemia mieloide aguda, caracterizada por expressão de antígenos megacariocíticos, com proliferação de precursores mieloides e capacidade reduzida de diferenciação. Tem maior ocorrência em população pediátrica com síndrome de Down. A ocorrência sem a síndrome caracteriza uma forma rara, com tendência a desfechos desfavoráveis.

Casística e Métodos

Pesquisa em prontuários de serviço de referência em oncologia na Amazônia. Paciente diagnosticado com leucemia megacarioblástica aguda.

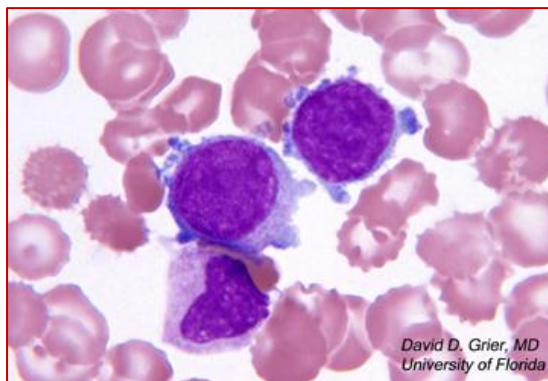
Resultados

L.H.S.B., sexo masculino, 18 meses, encaminhado a serviço de referência devido a alterações de exames laboratoriais, sendo estas anemia grave e plaquetopenia, com sintomatologia limitada a palidez cutânea. Exames prévios: Hemoglobina 5,1 g/dL, valor globular 15%, volume corpuscular médio 78 fL, leucócitos 6.100/microlitro e plaquetas 101.000/microlitro. Realizado mielograma que identificou hiperplasia, 55% de blastos de tamanho médio e forma irregular, núcleo regular, cromatina frouxa, nucléolos evidentes, citoplasma escasso, levemente basofílico, alterações compatíveis com leucemia aguda. A imunofenotipagem indicou presença de blastos mieloides com expressão anormal de CD7 e CD56, perda de antígeno leucocitário humano, padrão anormal de maturação neutrofílica, monocítica e mieloide. Realizado biópsia de medula óssea com imunohistoquímica, a qual evidenciou proliferação celular atípica, com dismegacariopoiese e predomínio de formas maduras e eritróides (CD56+, Mieloperoxidase-, CD34+, CD117+, CD7+).

Resultados

Realizado sequenciamento genético para painel de aplasias constitucionais, sendo negativo para a pesquisa de mutações em 39 genes, incluindo genes para disceratose congênita e anemia de Fanconi. Após avaliação de exames foi estabelecido diagnóstico de leucemia mieloide aguda, subtipo M7, megacariocítica. Optado por início de tratamento de acordo com protocolo Berlin-Frankfurt-Munster (2004), paciente recebeu dois ciclos de quimioterapia, atingindo doença residual mínima após cada ciclo, não sendo identificados blastos em proporção acima de 0,01%. Devido à ausência de doador compatível, foi decidido realização de transplante de células tronco hematopoiéticas haploidênticas, sendo o pai doador. Paciente recebeu alta no dia 19 pós transplante, em bom estado geral, exames de alta: Hemoglobina 8,2 g/dL, Hematócrito 24%, leucócitos 6.920/microlitro e plaquetas 89.000/microlitro. Durante acompanhamento ambulatorial paciente não apresentou necessidade de transfusão, com episódios de rash cutâneo e reativação de citomegalovírus manejados ambulatorialmente. Avaliação seriada da medula óssea apontou doença residual mínima negativa em duas ocasiões, citogenética 46,XY,del(11)(q23)[3]/46,XY[17], além de quimerismo completo.

Figura 01: Blastos presentes em leucemia megacarioblástica.



Conclusões

A Leucemia megacarioblástica aguda representa uma entidade rara e de difícil manejo clínico no contexto da doença em paciente sem Síndrome de Down. O diagnóstico precoce e medidas de manejo adequadas permitem melhor prognóstico e redução da taxa de mortalidade.

Contato

Kamila Conceição Sousa da Silva Pimentel - Médica Residente em Oncologia Clínica.
E-mail: drakamilasousa@hotmail.com