



Trabalhos Científicos

Título: Leucemia Aguda De Fenótipo Misto Em Pediatria – Um Desafio Diagnóstico

Autores: LÁZARO FELIPE COSTA VILELA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA GRANDE DOURADOS), EDUARDA FIORINI (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), THAIS MARTINS SEVERINO SIUFI (HOSPITAL REGIONAL DE MATO GROSSO DO SUL), THALES FERNANDO COSTA VILELA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO DO SUL), WIVIANY COELHO DE MENEZES (UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO DO SUL)

Resumo: A leucemia aguda de fenótipo misto (LAFM) é subtipo raro de leucemia aguda (LA) definida pela presença de marcadores linfóides junto com mielóides. Por sua ampla diversidade, seu diagnóstico e tratamento são desafiadores. Este relato descreve criança com LAFM que apresentava tumorações (posteriormente diagnosticadas como cloromas), e hemograma normal ao diagnóstico, inicialmente confundido com histiocitose. "NCLV, menina, 5 anos, com 2 meses de evolução de febre, dor óssea e tumorações (periorbitária e perna direita). Havia sido tratada como celulite septal sem melhora. O hemograma era normal. Paciente foi internada para biópsia das lesões, com hipótese de histiocitose. Durante internação, ainda aguardando a análise das tumorações (cloromas), foi optado pela avaliação da medula óssea (MO). A imunofenotipagem revelou 88,1% de blastos de linhagem linfóide B e mielóide, compatível com LAFM (B/mielóide). O perfil imunofenotípico e imunohistoquímico mostrou os seguintes marcadores: TDT, CD34, CD19, CD22, CD79, CD33 e MPO. Foi instituído tratamento com protocolo Berlim-Frankfurt-Munich aumentado. Durante fase de consolidação constatou-se recidiva de LA tipo B e tratamento foi substituído. A menor teve neutropenia grave, evoluindo para óbito." "A LAFM possui grande variedade clínica, podendo ser inicialmente confundida com outras condições. Define-se LAFM pela impossibilidade de atribuir uma única linhagem ao clone leucêmico. O diagnóstico é a partir da análise de MO, utilizando critérios bem estabelecidos. Os marcadores fundamentais para definição de linhagem são diferenciação monocítica para linhagem mielóide (esterase não específica, CD11c, CD14, CD64, lisozima), CD3 citoplasma ou superfície para linhagem T e associação de CD19 com CD79a, CD22 citoplasmático e CD10 para linhagem B. No caso da paciente descrita, constatou-se presença de células de linhagem B e mielóide. Sabe-se que células tumorais de linhagem mielóide podem se infiltrar em outros tecidos, levando à formação de grandes massas (cloromas), que são tumores localmente destrutivos e potencialmente malignos cuja composição celular varia de uma população de blastos pouco diferenciados até células maduras. A sua incidência em leucemias mielóides é variável, mais frequentemente descrita em crianças. O tratamento consiste em quimioterapia e para alguns casos pode haver indicação de transplante de células-tronco hematopoiéticas, mas, por tratar-se de condição rara, não há ainda evidência suficiente para definir o melhor protocolo. Em comparação com LA de linhagem única, o prognóstico da LAFM parece ser pior." "Por tratar-se de LA rara e heterogênea, seu reconhecimento e tratamento são de alta complexidade. Mais estudos são necessários para possibilitar aperfeiçoamento terapêutico e melhorar o prognóstico da doença. O conhecimento da patologia possibilita ao pediatra ampliar os diagnósticos diferenciais diante de casos duvidosos ou refratários ao tratamento de condições mais frequentes em pediatria.