RESUMO APRESENTAÇÃO ORAL CURTA - CENTRO DE CIÊNCIAS DE SAÚDE (CCS)/MEDICINA

CONSTRUÇÃO DE UM SCORE DIAGNÓSTICO NA SÍNDROME MIELODISPLÁSICA PEDIÁTRICA - ESTUDO CLÍNICO, MORFOLÓGICO, IMUNOFENOTÍPICO E CITOGENÉTICO.

Mayara De Fátima Da Silva Kalonji (silvamayaf@gmail.com)

Cristiane Bedran Milito (crismilito@gmail.com)

Ana Paula Bueno (apbueno65@gmail.com)

Síndrome Mielodisplásica (SMD) é um conjunto de doenças neoplásicas da medula óssea (MO) que se caracteriza por hematopoese ineficaz, alterações displásicas, aumento de apoptose e citopenias no sangue periférico, podendo haver evolução para leucemia mielóide aguda. É um quadro hematológico comum em adultos mas raro na infância, sendo o transplante de MO a única medida curativa. A forma pediátrica na maioria das vezes apresenta MO hipoplásica, o que dificulta o diagnóstico citomorfológico, além de também ser observado presença de blastos e alterações citogenéticas. Seu diagnóstico dificilmente é feito precocemente devido à inespecificidade dos achados e pouca manifestação clínica, principalmente em casos brandos com citogenética negativa. Pela característica hipocelular da MO é necessário realizar diagnóstico diferencial com infecções virais, deficiências nutricionais e outras causas de insuficiência medular; sendo realizado o diagnóstico na maioria das vezes por exclusão. Tais características fortalecem a importância da contribuição da histologia e do imunofenótipo para aprimorar a análise diagnóstica da SMD, pois são ferramentas disponíveis e confiáveis. A

avaliação sistemática por essas técnicas também possibilitaria a distinção entre os pacientes com SMD e os que não preenchem os critérios diagnósticos, que possivelmente se enquadram como “citopenia idiopática de significado incerto”(ICUS), os quais deverão ser abordados de maneira diferente. Nosso objetivo é descrever a efetividade da inclusão da imunohistoquímica (CD34, mieloperoxidade, glicoforina A, CD61, CD117, p53), colorações especiais (reticulina e tricrômico de masson), e imunofenotipagem (IFT) por citometria de fluxo multiparamétrica para melhor caracterização destas citopenias, associado aos achados citomorfológicos e citogenéticos, a fim de construir um escore clinico-laboratorial de avaliação e um protocolo de acompanhamento de pacientes pediátricos com diagnóstico de SMD e ICUS. Usaremos uma coorte de pacientes que tiverem entrada no Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira- UFRJ entre 01/01/2006 e 31/12/2020, recebendo o diagnóstico de SMD, segundo os critérios da OMS ou por apresentarem citopenia por mais de 6 meses. Até o momento nossa amostra é composta por 91 pacientes que cumpriram os critérios necessários para a inclusão no estudo, correspondendo a 180 biópsias de MO. Desta amostragem, 65 pacientes, que correspondem a um total de 147 amostras de biopsias de MO, já foram analisados por IHQ. Além disso, já foram localizados 73 laudos de IFT e 117 laudos de citogenéticas, 35 laudos de mielograma foram refeitos e 70 (76%) prontuários foram revistos para preenchimento da ficha clínica. Dessa forma, este estudo visa contribuir para identificação de fatores que ajudem a diferenciar entre o diagnóstico de SMD vs. ICUS de maneira precoce e confiável, com a sistematização da IHQ e uso da IFT.

Referências Bibliográficas

BACHER, U. et al. The impact of cytomorphology, cytogenetics, molecular genetics, and immunophenotyping in a comprehensive diagnostic workup of myelodysplastic syndromes. Cancer, v. 115, n. 19, p. 4524-32, Oct 1, 2009.

ELGHETANY, M. T. Myelodysplastic syndromes in children: a critical review of issues in the diagnosis and classification of 887 cases from 13 published series. Arch Pathol Lab Med, v. 131, n. 7, p. 1110-6, Jul 2007.