

PANCITOPENIAS, LEUCEMIAS E OUTRAS DESORDENS

PANCITOPENIA

- **VALORES**
 - Plaquetas < 150.000/mm³
 - Hemoglobina < 12 mg/dL
 - Leucócitos < 4500/mm³
- **CLÍNICA**
 - Tendência a sangramento: mucosas, equimoses, petéquias.
 - Cansaço, palidez, astenia, taquicardia, sonolência.
 - Infecções.
- **TRATAMENTO DE SUPORTE**
 - Anemia
 - Transusão de hemácias.
 - Cada concentrado aumenta 1 mg/dL na hemoglobina.
 - Indicação: Hb < 10 mg/dL em sintomáticos ou com comorbidades.
 - Plaquetopenia
 - Transusão de plaquetas.
 - Cada unidade aumenta as plaquetas em 10.000/mm³.
 - 1 unidade de plaquetas para cada 10 kg de massa.
 - Indicação: plaquetas < 10.000/mm³ (indiscutível - risco de HIC).
 - Não transfundir em PTT e evitar em PTI.
 - Neutropenia febril
 - Neutrófilos < 500/mm³ + febre > 38,5 °C.
 - Colher culturas, exames de imagem.
 - Betalactâmico com ação antipseudomonas (Cefepima).
 - Se pensar em MRSA, associar Vancomicina (mucosite, cateter infectado, celulite).
 - Se mantiver febre, associar antifúngico (Anfotericina B, caspofungina ou voriconazol).
- **CAUSAS**
 - Aspirado de medula (mielograma) para avaliar celularidade.
 - MO vazia
 - Aplasia.
 - Fibrose.
 - MO cheia
 - Todas as outras causas.
 - < 20% blastos = mielodisplasia.
 - > 20% blastos = leucemia aguda.
 -

FIBROSE DE MEDULA ÓSSEA

- **NOMENCLATURA**
 - Primária: metaplasia mieloide agnôgena.

- Secundária: mielofitose.
- **CLÍNICA**
 - Pancitopenia.
 - Megalias: hepatoesplenomegalia, linfonodomegalias.
 - Sangue periférico: dacriócitos + leucoeritroblastose.
- **TRATAMENTO**
 - Suporte.

APLASIA DE MEDULA (ANEMIA APLÁSICA)

- **FISIOPATOLOGIA**
 - Lesão da célula-tronco.
 - Diversos mecanismos e gatilhos implicados.
 - Dipirona, benzeno, cloranfenicol.
- **CLÍNICA**
 - Pancitopenia.
 - Sem visceromegalias: ataque às células-tronco é global, inclusive extramedular.
 - Medula óssea com infiltração gordurosa.
- **TRATAMENTO**
 - < 45 anos
 - Transplante alogênico de medula óssea.
 - > 45 anos
 - Imunossupressão.

MIELODISPLASIA

- **CLÍNICA**
 - Idosos.
 - Citopenias.
 - Células anormais: sideroblastos em anel, plaquetas gigantes, eliptócitos, acantócitos etc.
- **DIAGNÓSTICO**
 - Alguma citopenia.
 - Células anormais.
 - < 20% de blastos no aspirado de medula óssea.
- **TRATAMENTO**
 - Suporte.
 - Quimioterapia.
 - Transplante de medula óssea (casos selecionados).
-

LEUCEMIAS AGUDAS

- **DEFINIÇÃO**
 - Bloqueio de maturação das células da medula óssea (blastos).
- **FISIOPATOLOGIA**

- Proliferação do clone leucêmico (blasto).
- Infiltração da medula - pancitopenia.
- Leucemização: blastos na circulação (leucocitose por blastos).
- Infiltração tecidual.

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

• CLÍNICA

- Homens idosos.
- Pancitopenia com leucocitose.
- Cloromas.
- CIVD (M3).
- Hiperplasia gengival (M4 e M5).

• DIAGNÓSTICO

- > 20% de blastos na medula óssea.
- Características dos blastos
 - Morfologia: bastonetes de Auer (patognomônico de LMA).
 - Citoquímica: mieloperoxidase ou *Sudan Black B*.
 - Imunofenotipagem: CD34, 33, 13 e 14.
 - Citogenética: t(8;21), t(15;17), inv/del 16.

• SUBTIPOS

- M0
 - LMA indiferenciada.
 - Prognóstico muito ruim.
- M1
 - LMA com diferenciação mínima.
 - Prognóstico ruim.
- M2
 - Leucemia mieloblástica aguda.
 - Subtipo mais comum.
- M3
 - Leucemia promielocítica aguda.
 - Melhor prognóstico de todos se diagnóstico precoce.
 - Risco de CIVD.
- M4
 - Leucemia mielomonocítica aguda.
 - Hiperplasia gengival.
- M5
 - Leucemia monocítica aguda.
 - Hiperplasia gengival.
- M6
 - Eritroleucemia aguda.
 - Prognóstico muito ruim - muito agressiva.
- M7
 - Leucemia megacariocítica aguda.
 - Prognóstico muito ruim.

• TRATAMENTO

- Quimioterapia / transplante.
- M3: ácido transretinóico (ATRA).

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA

- **GENERALIDADES**
 - Câncer MAIS COMUM NA INFÂNCIA!
- **CLÍNICA**
 - Crianças.
 - Pancitopenia com leucocitose às custas de linfocitose.
 - Infiltração no SNC ou testículo.
 - Dor óssea.
 - Linfonodomegalias.
- **DIAGNÓSTICO**
 - > 20% de blastos na medula óssea.
 - Características dos blastos
 - Citoquímica: PAS positivo.
 - Imunofenotipagem: CD 10, 19, 20 (linfócitos B) / CD 2, 3, 5 (linfócitos T).
 - Citogenética: t(8;14), t(9;22), t(4;11).
- **SUBTIPOS**
 - L1
 - Variante infantil.
 - Bom prognóstico: chance de cura até 85%.
 - L2
 - Variante do adulto.
 - Prognóstico muito ruim.
 - L3
 - Leucemia linfocítica aguda Burkitt-like.
 - Leucemia de célula T.
- **TRATAMENTO**
 - Quimioterapia por pelo menos dois anos, inclusive intratecal.
 - Transplante de MO em casos selecionados.

LEUCEMIAS CRÔNICAS

- **DEFINIÇÃO**
 - Proliferação celular não blástica.
 - Excesso de células maduras.
- **TIPOS**
 - Síndrome mieloproliferativa (esplenomegalia)
 - Hemácias: policitemia vera.
 - Plaquetas: trombocitemia essencial.
 - Granulócitos: leucemia mielocítica crônica.
 - Síndrome linfoproliferativa (linfonodomegalia)
 - Linfócitos: leucemia linfocítica crônica.

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA

- **GENERALIDADES**
 - Cromossomo *Philadelphia* - t(9;22).
- **CLÍNICA**
 - Anemia com síndrome anêmica,
 - Esplenomegalia.
 - Síndrome de leucostase / hiperviscosidade: cefaleia, visão turva, sonolência, hipoxemia, priapismo, gangrenas.
 - Sem infecção (neutrófilos não são defeituosos).
 - Evolui para LMA: crise blástica.
- **LABORATÓRIO**
 - Leucocitose granulocítica acentuada com desvio para esquerda ("infecção mortal").
 - Fosfatase alcalina leucocitária baixa.
- **DIAGNÓSTICO**
 - Clínica.
 - Presença do cromossomo *Philadelphia*.
- **TRATAMENTO**
 - Mesilato de Imatinibe (Gleevec®) - remissão citogenética.
 - Se não responder, transplante de MO.

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA

- **GENERALIDADES**
 - Tumor de linfócitos B que não viram plasmócitos.
 - Não tem cura, incidência aumenta com a idade.
 - Mais comum do que LMC.
- **CLÍNICA**
 - Idosos.
 - Linfonomegalia.
 - Esplenomegalia moderada a discreta.
 - Infecções de repetição - imunodepressão.
 - Associação com PTI e anemia hemolítica autoimune (AHAI).
- **DIAGNÓSTICO**
 - > 4000 linfócitos B CD5+.
 - Biópsia de medula também tem que revelar linfócitos B CD5+.
- **TRATAMENTO**
 - Paliativo se houver penias com Quimioterapia.
 - Tratar complicações e condições associadas: corticoide se PTI ou AHAI.

POLICITEMIA VERA

- **CLÍNICA**
 - Prurido: histamina liberada por mastócitos.
 - Esplenomegalia.
 - Aumento de todas as linhagens celulares ("pancitose").

- Síndrome de hiperviscosidade.
- Úlcera péptica por histamina.
- Pletora facial.
- Eritromelalgia: dor em queimação com hiperemia palmo-plantar.
- **DIAGNÓSTICO**
 - Afastar hemoconcentração: estimar massa eritrocitária por radioisótopo.
 - Excluir hipoxemia crônica: gasometria arterial (SatO₂ > 92%).
 - Clínica + Mutaç o JAK2.
- **TRATAMENTO**
 - Flebotomias de repetiç o.
 - Hidroxiureia em altas doses.
 - F sforo radioativo para destruiç o isolada de hem cias (hem lise controlada).

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL

- **CL NICA**
 - Plaquetas > 500.000/mm³.
 - Esplenomegalia.
 - Trombose.
 - Sangramento: plaquetas disfuncionantes.
 - Eritromelalgia.
 - Anisocitose plaquet ria: PDW.
- **DIAGN STICO**
 - Excluir: neoplasias, anemia ferropriva, infecç es etc.
- **TRATAMENTO**
 - Hidroxiureia.
 - Anagrelida: diminuiç o plaqueta-espec fica.
 - AAS em dose baixa para eritromelalgia.