

313. ASSOCIAÇÃO ENTRE LEUCEMIA MONOCÍTICA AGUDA E SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA

Souza M^a, Farias MG^b, Pedrazzani FS^b, Alegretti AP^b, Freitas PA^b, Bittar CM^c, Taniguchi AN^a, Daudt LE^a

^a Serviço de Hematologia Clínica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Unidade de Diagnóstico Personalizado, Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

^c Unidade de Bioquímica Clínica, Serviço de Patologia Clínica

Introdução: A hemofagocitose associada à malignidade vem sido relatada com frequência na literatura. Porém, poucos relatos são encontrados quando se referem a essa associação com leucemia mieloide aguda M5 (LMA M5) e ainda mais em crianças. Seu papel no prognóstico dessa doença permanece ainda desconhecido. **Objetivo:** Relatar um caso de LMA M5 associado à síndrome hemofagocítica (SHF). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, branca, 3 anos e 3 meses, previamente hígida, nega alergias, sem internações prévias. Apresentou dor abdominal e febre por mais de duas semanas. Atendida via ambulatorial em sua cidade, receitado vermífugo, sem melhora. Procurou atendimento em hospital terciário, onde hemograma periférico apresentava pancitopenia. Feita biópsia de medula óssea (MO), apresentou inltração por blastos. Na chegada a nossa Instituição apresentava: hemoglobina 4,2 g/dL (VCM 75,4 fL/HCM 24,6 pg); 1.370 leucócitos/mcL com 86% de linfócitos; 25.000 plaquetas, PCR 69,6 mg/dL e sorologias negativas. Medulograma com inltração difusa por monoblastos. Na imunofenotipagem foi identificado fenótipo sugestivo de leucemia monocítica aguda. Cariótipo 18/08/15: 46XX, FTL3 negativo. Iniciou tratamento com BFM 2004 HR. Sem envolvimento em SNC. MO D15: 21% de blastos, MO D33: 3% de blastos, DRM 20/02/15: negativa. Manutenção em abril de 2015. Reinternada em junho de 2015 por hematêmese e petéquias. Apresentava 3.000 plaquetas/mcL; 7,3 g/dL de hemoglobina e 2.680 leucócitos/mcL, com 21% de blastos periféricos. Medulograma apresentava monoblastos de grande volume e foi marcada hemofagocitose. Imunofenotipagem de MO identificadas 66% de células monocíticas com o fenótipo do diagnóstico inicial do paciente com a perda da expressão de CD117. Com recada, tratamento com IDA-FLAG sem resposta. **Discussão:** A hemofagocitose associada à LMA, principalmente em crianças, é pouco descrita na literatura. Os dados são muito limitados (O'Brien et al., 2008). Segundo o estudo de Gurgey et al., 2006, 50% dos casos de SHF secundária resultam em morte. No estudo de Celkan et al., 2009, houve uma avaliação retrospectiva multicêntrica de janeiro de 2000-2006, das 29 crianças diagnosticadas com SHF associada à malignidade, 18 eram LLA e apenas duas eram LMA. No estudo de Lackner et al., 2013, avaliaram-se 10 pacientes com LMA M5, três desenvolveram hemofagocitose, excluídas causas infecciosas. Todos responderam prontamente ao uso de dexametasona, porém todos repetiram SHF após o segundo ciclo de quimioterapia (BFM 93 e BFM 2004). **Conclusão:** Este relato de caso contribui com os poucos dados reportados entre a SHF e LMA M5. O prognóstico da LMA parece piorar na presença dessa associação, porém mais estudos são necessários para melhor caracterização de risco e prognóstico desses pacientes.