

As mielodisplasias e suas fronteiras

Maria João Costa, A. Carmo, J. J. G. Oliveira, J. M. F. Lacerda (Serviço de Hematologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa)

AS síndromes mielodisplásicas (SMD) são consideradas uma proliferação clonal com ponto de partida numa célula progenitora hematopoética multipotencial (CD34+, CD117+)¹. São classicamente definidas por citopenias periféricas que cursam com medula óssea (m.o.) hiperclonal e com sinais de displasia numa ou mais séries¹. Desde há longa data que o Grupo Cooperativo FAB (French American British) propôs uma classificação baseada em critérios morfológicos semiquantitativos, obtidos a partir da observação de esfregaços de sangue periférico (s.p.) e de medula óssea, corados com colorações de tipo Romanowski e específicas para o ferro¹. Distinguem-se, assim, cinco subtipos: Anemia Refractária (<5% blastos (bl); <15% sideroblastos em anel, na m.o.), Anemia Sideroblástica (5% bl; >15% sideroblastos em anel, na m.o.), Anemia Refractária com Excesso de Blastos (bl > 5% e < 30% na m.o.), Anemia Refractária em Transformação (bl > 20% e 30% na m.o.; ou bl 5% no s.p.; ou bl com Corpos de Auer no s.p. ou m.o.) e Leucemia Mielomonocítica Crónica (bl > 5% < 30% na m.o. e monócitos > 1.000/mm³)².

Esta classificação, universalmente aceite, começa agora a apresentar-se insuficiente. São cada vez mais referenciados na literatura casos "inclassificáveis", de acordo com os critérios supracitados.

Pensamos importante referir: a síndrome 5q-, que cursa caracteristicamente com plaquetas em número normal ou elevado e invariavelmente com deleção do braço longo do cromossoma 5; as SMD com medulas hipocelulares, particularmente frequentes após transplantação de m.o.; as SMD com mielofibrose e mielosclerose, e as síndromes de sobreposição entre SMD e síndromes mieloproliferativas (SMP), em que coexistem achados clínico-laboratoriais próprios de ambas as entidades. Neste último grupo, integra-se a Leucemia Mielomonocítica Crónica, já que, apesar de definida na classificação FAB como SMD, é digna de figurar também noutras sistematizações pelas suas particularidades como sendo uma SMP. É, de facto, o exemplo por excelência da entidade que se encontra "na fronteira" entre dois grandes grupos de patologias^{1,2}. Cada um destes casos "inclassificáveis" se reveste de contornos clínico-laboratoriais particulares, cursando ainda com prognósticos muito variados^{1,2,3}.

A maioria dos doentes com SMD era até há pouco tempo classificada apenas com base na clínica e nos exames complementares clássicos. Está já demonstrado que nalguns casos tal não é possível, pelo que só estudos mais elaborados, provavelmente com correlação clínica, morfológica e citogenética, poderão vir a conduzir ao estabelecimento de novos critérios de sistematização e, eventualmente, a terapêuticas específicas mais eficazes.

Bibliografia

1. Kampmeier P, Anastasi J, Valdmeier JW. Issues in the Pathology of the myelodysplastic Syndromes. In: Myelodysplastic Syndromes. Hematology Oncology Clinics of North America. Koeffler PH editors. Philadelphia: Saunders; 1992:501-522
2. Galton DAG. The Myelodysplastic Syndromes. In: Postgraduate Haematology. Hoffbrand AV editors. 3th ed. Oxford: Heinemann Professional Publishing Lda: 1989: 463-473.
3. Gatterman AC, Gernig HA, Derigs G et al. Myelodysplastic syndromes. Analyses of prognostic factors in 235 patients and profiles for an improved scoring system. Leukemia. 1992; 6:52-59.