



**Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Programa de Residência Médica em
Hematologia e Hemoterapia Pediátrica**

EDUARDA CAMPOS VIEIRA RAMOS DA CRUZ

**SARCOMA MIELOIDE DE MEDIASTINO:
RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA**

Rio de Janeiro

2024

EDUARDA CAMPOS VIEIRA RAMOS DA CRUZ

**SARCOMA MIELOIDE DE MEDIASTINO:
RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Programa de Residência Médica em Hematologia e Hemoterapia Pediátrica.

Orientadora: Prof^a Dra. Luciana Britto de Abreu Lima

Revisora: Prof^a Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2024

CATALOGAÇÃO NA FONTE
INCA/COENS/SEITEC/NSIB
Elaborado pela bibliotecária Izani Saldanha – CRB7 5372

C957r Cruz, Eduarda Campos Vieira Ramos da.
Relato de caso: sarcoma mieloide de mediastino: rara apresentação em pediatria /
Eduarda Campos Vieira Ramos da Cruz. – Rio de Janeiro, 2024.
10 f.: il. color.

Trabalho de conclusão de curso (Residência Médica) – Instituto Nacional de
Câncer, Programa de Residência em Hematologia e Hemoterapia Pediátrica, Rio de
Janeiro, 2024.

Orientador: Luciana Britto de Abreu Lima.
Revisor: Shirley Moreira Burburan

1. Sarcoma mieloide de mediastino. 2. Pediatria. 3. Leucemia mieloide aguda. 4.
Tratamento. I. Lima, Luciana Britto de Abreu. II. Burburan, Shirley Moreira.
III. Instituto Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 616.994 929 92

EDUARDA CAMPOS VIEIRA RAMOS DA CRUZ

Sarcoma mieloide de mediastino: rara apresentação em pediatria

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Programa de Residência
Médica em Hematologia e Hemoterapia
Pediátrica

Aprovado em: 23 de fevereiro de 2024.

Profª Dra. Luciana Britto de Abreu Lima



Luciana Britto de A. Lima
Médica
5266067-1

Orientadora/Coordenadora

Rio de Janeiro

2024

RESUMO

CRUZ, Eduarda Campos Vieira Ramos da. **Sarcoma mieloide primário de mediastino: rara apresentação em pediatria.** Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Hematologia e Hemoterapia Pediátrica) — Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2024.

O sarcoma mieloide é uma neoplasia rara caracterizada pela proliferação anormal de células imaturas semelhantes aos blastos mieloides. Essa condição é considerada uma entidade clínica distinta, com características patológicas, citogenéticas e moleculares exclusivas. Neste relato de caso, revisamos a literatura científica atualizada até 2023, reiterando os achados dos autores mencionados, para fornecer uma visão geral do sarcoma mieloide

Palavras-chave: sarcoma mieloide de mediastino; pediatria; leucemia mieloide aguda; tratamento.

ABSTRACT

CRUZ, Eduarda Campos Vieira Ramos da. **Primary mediastinal myeloid sarcoma: rare presentation in pediatrics.** Final paper (Medical Residency in Pediatric Hematology and hemotherapy) — Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2024.

Myeloid sarcoma is a rare neoplasm characterized by the abnormality of immature cells similar to myeloid blasts. This condition is considered a distinct clinical entity, with unique pathological, cytogenetic and molecular characteristics. In this case report, we review the scientific literature updated up to 2023, reiterating the findings of the referenced authors, to provide an overview of myeloid sarcoma.

Keywords: myeloid sarcoma; pediatrics; acute myeloid leukemia; mediastinum; mediators; treatment.

SARCOMA MIELOIDE PRIMÁRIO DO MEDIASTINO: RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA

ECVR Cruz, LBA Lima, MT Schramm, MR Assis, LW Pinto

Introdução

O Sarcoma Mieloide (SM) é uma massa tumoral, que consiste em blastos mielóides acometendo sítios extramedular. A forma isolada, sem envolvimento da medula óssea, é rara, ocorrendo em menos de 1% dos casos. O diagnóstico exige biópsia tecidual. Cerca de 75%–90% dos pacientes com SM desenvolverão leucemia mieloide aguda (LMA) com um período de latência que varia de 4–12 meses e necessidade de tratamento sistêmico.

Objetivo

Relatar um caso raro de SM primário de mediastino em pediatria e, devido à escassez de literatura sobre o tema, estimular a discussão das possíveis abordagens terapêuticas atuais.

Material e métodos

Descrição do caso de paciente ALS, masculino, pré-escolar de 3 anos, previamente hígido. Iniciou quadro de dor abdominal difusa com relato de múltiplos atendimentos em pronto atendimento pediátrico sendo medicado com sintomáticos durante 1 mês. Na ocasião, evoluiu com piora da dor abdominal e desconforto respiratório. Foi realizado exames radiológicos e confirmado por tomografia de tórax a presença de massa de mediastino anterior. Evoluiu com dispneia, necessitando transferência para UTI pediátrica do Instituto Nacional do Câncer (INCA) para monitorização clínica e elucidação diagnóstica. Foi realizada biópsia percutânea guiada por USG, cujo resultado histopatológico foi de sarcoma mieloide, confirmado por estudo imuno-histoquímico com positividade de LCA, CD68, CD4, Mieloperoxidase (MPO), CD117 e negatividade para CD20 e CD3. O paciente apresentava hemograma normal. Não foi evidenciado acometimento de medula óssea, assim como também não se identificaram alterações citogenéticas ou moleculares.

Resultados

Diante do diagnóstico foi iniciado tratamento quimioterápico conforme o protocolo BFM LMA 2004. O paciente apresentou redução significativa da massa mediastinal após a indução. Realizou exame PET-CT, após completar fase de intensificação, compatível com massa residual fibrosada com critérios de remissão. No momento, encontra-se na fase de manutenção em remissão completa. Não possui doador HLA compatível.

Discussão

O tratamento do SM em pediatria exige uma abordagem multidisciplinar. Quimioterapia intensiva, com base em protocolos para LMA, seguida de terapia de consolidação com transplante de células-tronco hematopoiéticas tem sido a estratégia mais adotada. Diferentes abordagens têm sido exploradas em poucos relatos de casos, demonstrando a necessidade de individualização do tratamento, considerando o risco de toxicidade e complicações a longo prazo.

Conclusão

O SM primário de mediastino é uma apresentação rara que exige atenção especializada para o diagnóstico e tratamento. Devido à raridade, não existem diretrizes de tratamento bem estabelecidas. É fundamental que os casos de SM em crianças sejam abordados em centros especializados e que uma colaboração multidisciplinar seja buscada para aprimorar o conhecimento e definir estratégias terapêuticas mais eficazes. A escolha do tratamento deve ser individualizada, considerando os benefícios potenciais em relação aos riscos.

SARCOMA MIELOIDE PRIMÁRIO DO MEDIASTINO: RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA



Cruz ECVR¹, Lima LBA¹, Schramm MT¹, Assis MR¹, Pinto LW¹

¹Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

INTRODUÇÃO

O sarcoma mieloide (SM) é uma massa tumoral, que consiste em blastos mieloides acometendo sítios extramedular. A forma isolada, sem envolvimento da medula óssea, é rara, ocorrendo em menos de 1% dos casos. O diagnóstico exige biópsia tecidual. Cerca de 75-90% dos pacientes com SM desenvolverão leucemia mieloide aguda (LMA) com um período de latência que varia de 4-12 meses e necessidade de tratamento sistêmico.

OBJETIVO

Relatar um caso raro de SM primário de mediastino em pediatria e, devido à escassez de literatura sobre o tema, estimular a discussão das possíveis abordagens terapêuticas atuais.

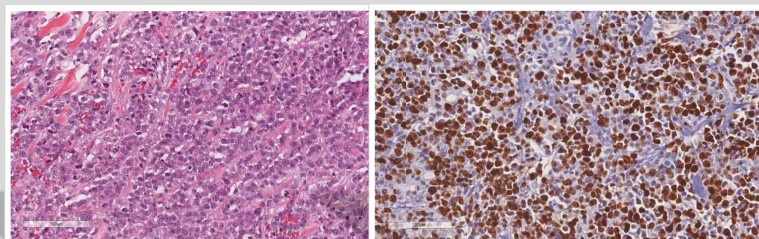
RELATO DE CASO

Paciente ALS, masculino, pré-escolar de 3 anos, previamente hígido. Iniciou quadro de dor abdominal difusa com relato de múltiplos atendimentos em pronto atendimento pediátrico sendo medicado com sintomáticos durante 1 mês. Na ocasião, evoluiu com piora da dor abdominal e desconforto respiratório. Realizado exames radiológicos e confirmado por tomografia de tórax a presença de massa de mediastino anterior. Evoluiu com dispneia, necessitando transferência para UTI pediátrica do Instituto Nacional do Câncer (INCA) para monitorização clínica e elucidação diagnóstica.



Realizada biópsia percutânea guiada por USG, cujo resultado histopatológico foi de **sarcoma mieloide**, confirmado por estudo imuno-histoquímico com positividade de LCA, CD68, CD4, mieloperoxidase (MPO), CD117 e negatividade para CD20 e CD3. O paciente apresentava hemograma normal. Não foi evidenciado acometimento de medula óssea, assim como também não se identificaram alterações citogenéticas ou moleculares.

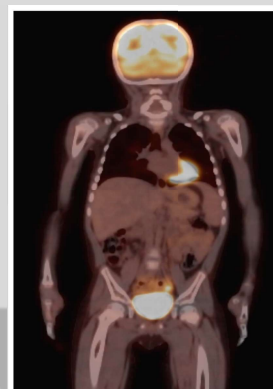
Contato: eduardacamposv@hotmail.com



Imunohistoquímica – serviço de patologia do INCA

RESULTADOS

Iniciado tratamento quimioterápico conforme o protocolo BFM LMA 2004. O paciente apresentou redução significativa da massa mediastinal após a indução. Realizou exame PET-CT, após completar fase de intensificação, compatível com massa residual fibrosada com critérios de remissão. No momento, encontra-se na fase de manutenção em remissão completa. Não possui doador HLA compatível.



DISCUSSÃO

O tratamento do SM em pediatria exige uma abordagem multidisciplinar. Quimioterapia intensiva, com base em protocolos para LMA, seguida de terapia de consolidação com transplante de células-tronco hematopoéticas tem sido a estratégia mais adotada. Diferentes abordagens têm sido exploradas em poucos relatos de casos, demonstrando a necessidade de individualização do tratamento, considerando o risco de toxicidade e complicações a longo prazo.

CONCLUSÃO

O SM primário de mediastino é uma apresentação rara que exige atenção especializada para o diagnóstico e tratamento. Devido à raridade, não existem diretrizes de tratamento bem estabelecidas. É fundamental que os casos de SM em crianças sejam abordados em centros especializados e que uma colaboração multidisciplinar seja buscada para aprimorar o conhecimento e definir estratégias terapêuticas mais eficazes. A escolha do tratamento deve ser individualizada, considerando os benefícios potenciais em relação aos riscos.

REFERÊNCIAS:

- ABRAHÃO, R. et al. Sarcoma mieloide: Relato de caso de sarcoma mieloide primário extramedular de linhagem mista. Revista Brasileira de Cancerologia, 2016.
- BRASIL, CA et al. Sarcoma mieloide: relato de caso. Jornal de Pediatria, 2019.
- BROWN, A. et al. Análise molecular revela heterogeneidade genômica e alvos terapêuticos no sarcoma mieloide infantil. Sangue, 2023.
- COSTA, DM et al. Sarcoma mielóide agudo em crianças: experiência de um único centro de oncologia pediátrica. Einstein (São Paulo), 2021.
- GARCIA, CA e cols. Tratamento bem-sucedido de sarcoma mieloide extramedular pediátrico com quimioterapia intensiva e transplante de células-tronco hematopoéticas: relato de caso. Journal of Medical Case Reports, 2021

HEMO[®]

2023


CERTIFICADO


Certificamos que o trabalho "SARCOMA MIELOIDE PRIMÁRIO DO MEDIASTINO: RARA APRESENTAÇÃO EM PEDIATRIA" de autoria de "Cruz ECVR, Lima LBA, Schramm MT, Assis MR, Pinto LW" foi apresentado na categoria "PAINEL" durante o Congresso Brasileiro de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular - HEMO 2023, realizado no período de 25 a 28 de outubro de 2023.

São Paulo, 28 de outubro de 2023.



ABHH
Associação Brasileira
de Hematologia, Hemoterapia
e Terapia Celular


Carlos Sérgio Chiatone
Presidente do HEMO 2023


José Francisco Comenali Marques Júnior
Presidente da ABHH