

CLOROMA GENGIVAL: MANIFESTAÇÃO RARA DA LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA EM CRIANÇAS

Maria Gabriela Lima Barbosa Monteiro¹, Fabiana Moura da Motta Silveira^{1,2}, Betânia Ferreira Lima de Oliveira Gonçalves¹, Luciana Silva Regueira¹, Andoni do Amaral Alana Capanaga³

1. Preceptora da residência em Odontologia Hospitalar do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira
2. Coordenadora da residência em Odontologia Hospitalar do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira
3. Residente de Odontologia Hospitalar

RESUMO

As Leucemias são doenças malignas que afetam o tecido hematopoiético, dentre as quais é encontrada a Leucemia Mielóide Aguda (LMA), caracterizada pela proliferação anormal da linhagem mielóide. O cloroma ou sarcoma granulocítico é um tumor sólido localizado, consistindo de mieloblastos ou células mielóides imaturas, associado à LMA ou a neoplasias mieloproliferativas, que apesar de rara pode afetar qualquer parte do corpo, inclusive a região maxilofacial. Há grande variação das características clínicas e sintomas, como inchaço, dor no maxilar entre outros. Dessa forma, o presente trabalho teve por objetivo, descrever um relato de caso clínico de um cloroma gengival como manifestação extramedular da leucemia mielóide aguda em uma criança.

Palavras Chaves: cloroma, leucemia mielóide aguda, sarcoma mielóide, infantil.

INTRODUÇÃO

A leucemia mielóide aguda (LMA) é uma doença clonal do tecido hematopoiético caracterizada por proliferação anormal de células progenitoras da linhagem mielóide, resultando na geração insuficiente de células sanguíneas maduras normais. Representa aproximadamente 15 a 20% dos casos de leucemia aguda na infância, e representa cerca de 30% das mortes nessa faixa etária. No Brasil, sua incidência estimada é de 400 casos por ano¹.

O sarcoma granulocítico (GS) ou cloroma é uma manifestação rara da LMA e/ou de algumas neoplasias mieloproliferativas decorrente da

proliferação extramedular de uma ou mais linhagens mielóides, se manifestando principalmente nos subtipos M4 e M5^{2,3,4,5}. Originalmente foram chamados de cloromas devido à cor esverdeada atribuído à produção de mieloperoxidase pelas células tumorais⁶.

Pode acometer qualquer parte do corpo, com preferência pela pele, osso, tecidos moles e linfonodos, sendo a região maxilofacial uma área comumente afetada. O envolvimento craniano é caracteristicamente manifestado na órbita e outros locais frequentes na cabeça/pescoço são o palato mole, rinofaringe, glândulas salivares, couro cabeludo e pele. A maxila e os lábios são locais pouco acometidos⁷.

Apresenta características clínicas variáveis e inespecíficas,

podendo os pacientes apresentar inchaço, dor de garganta, secreção purulenta, dor no maxilar, dentes móveis, dor sinusal, aumento da tonsila e linfadenopatia, entre outros. Radiograficamente, as lesões bucais intra-ósseas variam de inoculantes aparentes granulomas / abscessos periapicais e erosão óssea superficial para lesões expansivas destrutivas maciças, envolvendo grandes áreas do maxilar⁸.

O sarcoma granulocítico frequentemente localizado na pele, órbita e gengiva, que acomete a população pediátrica com LMA, possui uma frequência variando de 18 a 25%⁹. Vamos relatar um caso que se refere à apresentação gengival desta lesão, durante uma segunda recaída da leucemia em um paciente com a medula livre de doença.

RELATO DE CASO

Paciente J.E.M.S, sexo masculino, nascido em 08/02/2015, procedente do estado da Paraíba, foi encaminhado ao serviço de oncologia pediátrica do IMIP em dezembro de 2015. Ao chegar, foi internado na Unidade de Terapia Intensiva do serviço, com estado geral decaído. Ao exame físico, apresentava protuberâncias em região zigomática e temporal bilateral, abdômen globoso e doloroso a palpação, além da presença de baço e fígado palpáveis.

Foi realizado o mielograma com diagnóstico compatível com Leucemia Mieloide Aguda (LMA) tipo –M4 e a citotóxica com mieloperoxidase positiva com 60% de blastos.

Em janeiro de 2016 foi iniciado o protocolo da instituição com o término em abril do mesmo ano. Neste momento, a medula óssea estava bem representada em todos os setores, sem blastos, caracterizando a remissão.

Em julho de 2016, a mãe relatou que “a avó percebeu há mais ou menos 3 semanas o desvio no olho esquerdo”. Foi realizado o mielograma, o qual apresentava ausência de blastos, e a Tomografia Axial Computadorizada de crânio, que confirmou a presença de tumoração em região retro orbitária, confirmando a recaída extramedular, como Cloroma Retro orbitário. No mesmo mês foi iniciado um novo protocolo quimioterápico. Em outubro foi realizado uma ressonância magnética a qual mostrava que os globos oculares se encontravam com forma e dimensões normais simétricos e com limites bem definidos, sem evidência de lesões intraoculares. Em relação ao exame prévio, não era notada a lesão expansiva intra orbitária à esquerda.

Em janeiro de 2017 foi programado o início da radioterapia, porém a genitora retornou antes da data, com a queixa de que havia percebido aproximadamente 24 horas um “caroço” em região gengival à direita e discreta assimetria facial, onde foi interrogado o cloroma gengival (Fig. 1). Paciente não apresentava febre, manchas no corpo, dores articulares e outras queixas. Foi realizado novo mielograma onde foi evidenciando ausência de blastos.

Ainda no mês de janeiro de 2017 o paciente foi encaminhado para os cuidados paliativos, não sendo submetido a exames complementares como biópsia e imagens devido ao seu estado geral decaído. A radioterapia paliativa não foi concluída, pois o paciente não apresentava condições para receber a sedação e era pouco colaborativo para realização da mesma. Além disso, devido ao crescimento diário do tumor, a máscara confeccionada previamente não adaptava mais de forma desejada (Fig. 2). Ao exame clínico intra oral foi possível observar uma lesão nodular, exofítica, com coloração arroxeada,

aspecto endurecido e firme a palpação e dentes com mobilidade (Fig. 3 e 4). O paciente foi a óbito em fevereiro de 2017.



Fig 1. Uma semana após o aparecimento do cloroma gengival.



Fig 2. Duas semanas após o aparecimento do cloroma gengival.



Fig 3. Três semanas após o aparecimento do cloroma gengival.



Fig 4. Quatro semanas após o aparecimento do cloroma gengival.

DISCUSSÃO

O sarcoma granulocítico ocorre tipicamente em crianças com uma média de idade de 7 anos, sendo mais raro o acometimento de pacientes na fase adulta. Na literatura observa-se uma predominância desta doença em populações africanas, do leste asiático, sul-americanas, e outras com descendência espanhola, assim como uma discreta preferência por pacientes do sexo masculino⁴.

Geralmente, o comportamento clínico deste tumor é agressivo, com crescimento rápido, destruição local de osso e invasão dos tecidos circundantes. Os tumores se deslocam e produzem reabsorção dos dentes e estruturas associadas, a pressão nos nervos causa dor, paralisia facial, surdez, e cegueira dependendo da localização, podendo haver sensibilidade dos ossos afetados^{2,7}.

Os principais diagnósticos diferenciais do sarcoma granulocítico na população pediátrica são o sarcoma de Ewing, tumores neuroectodérmicos primitivos, o rabdomiossarcoma, o neuroblastoma, melanoma ou meduloblastoma, nos casos de localização no sistema nervoso central. O diagnóstico pode ser dificultado, principalmente nos casos sem acometimento sistêmico, onde os

exames de imagem e as manifestações clínicas pouco diferem de outras patologias^{4,8,10}.

Na cavidade oral esta manifestação é incomum, embora os tecidos gengivais devam ser suscetíveis à infiltração leucêmica devido à expressão de moléculas de adesão endotelial, as quais podem aumentar a infiltração de leucócitos². Na maioria dos casos o sarcoma granulocítico afeta regiões dentadas da mandíbula e aparece como uma ampliação gengival que pode ser caracterizada por início rápido, dor, coloração avermelhada / acastanhada, mobilidade dos dentes envolvidos, aumento dos linfonodos cervicais e, mais raramente, secreção purulenta ou abertura bucal limitada².

O tratamento pode ser realizado através da quimioterapia, radioterapia ou ambos. Os tumores que ocorrem na ausência de medula óssea acometida é tratado com radioterapia local. Caso haja o envolvimento sistêmico, as lesões serão melhor tratadas com radiação local e quimioterapia. Cirurgia

é preferível em alguns casos, especialmente naqueles pacientes com compressão concomitante da medula espinhal. O curso da doença é agudo. Na maioria dos casos a morte ocorre durante o primeiro ano após o diagnóstico de GS⁷.

CONCLUSÃO

É importante a consideração dos achados encontrados na cavidade oral tanto pelos oncologistas quanto cirurgiões dentistas, principalmente em pacientes com história de doença hematológica ou inchaços com características clínicas atípicas em pacientes sem doença hematológica. Essa suspeita pode ser crítica, alcançando rapidamente o diagnóstico e iniciando a investigação hematológica e terapia adequada.

ABSTRACT

Leukemias are malignant diseases that affect hematopoietic tissue, among which is Acute Myeloid Leukemia (AML), characterized by abnormal proliferation of the myeloid lineage. Chloroma or granulocytic sarcoma is a localized solid tumor, consisting of myeloblasts or immature myeloid cells, associated with AML or myeloproliferative neoplasms, which although rare may affect any part of the body, including the maxillofacial region. There is great variation in clinical features and symptoms, such as swelling, pain in the jaw, among others. Thus, the present work aimed to describe a clinical case report of a gingival chloroma as an extramedullary manifestation of acute myeloid leukemia in a child.

Keywords: chloroma, acute myeloid leukemia, myeloid sarcoma, infant.

REFERÊNCIAS

1. Lima MC et al. Acute Myeloid Leukemia: analysis of epidemiological profile and survival rate. *J Pediatr*, 2016.
2. Pau M, Beham-Schmid C, Zemann W, Kahr H. Intraoral Granulocytic Sarcoma: A Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg*, 2010.
3. Rodriguez JCV, Arranz JSL, Forcelledo MF. Granulocytic Sarcoma: Report of a Case in the Oral Cavity. *J Oral Maxillofac Surg*, 1990.
4. Junior NLF, Paves L, Nakanami DM, Seixas MT, Manso PG. Orbital granulocytic sarcoma: case report. *Arq Bras Oftalmol*, 2005.
5. Campidelli C et al. Myeloid sarcoma: extramedullary manifestation of myeloid disorders. *Am J Clin Pathol*, 2009.
6. Srinivasan et al. Granulocytic sarcoma of the lips: report of an unusual case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008.
7. Kim K, Velez I, Rubin D. A Rare Case of Granulocytic Sarcoma in the Mandible of a 4-Year-Old Child: A Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg*, 2009.
8. Kumar P et al. Diagnostic challenges with intraoral myeloid sarcoma: report of two cases & review of world literature. *Exp Oncol*, 2017.
9. Aguiar TGS et al. Multicentric granulocytic sarcoma as relapse of acute myelogenous leukemia. *Rev. Bras. Hematol Hemoter*, 2009.
10. Samborska et al. Review paper Myeloid sarcoma in children – diagnostic and therapeutic difficulties. *Contemp Oncol (Pozn)*, 2016.

Maria Gabriela L. B. Monteiro, Fabiana M. da M. Silveira, Betânia F. L. de O. Gonçalves, Luciana S. Regueira, Andoni do A. A. Capanaga

AUTOR PARA CORRESPONDÊNCIA:

Gabriela Lima

Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira, telefone: (081) 99849-0013.

E-mail: gabii_lima@hotmail.com