ΟΞΕΙΑ ΜΥΕΛΟΓΕΝΗΣ ΛΕΥΧΑΙΜΙΑ (sAML) ΔΕΥΤΕΡΟΠΑΘΗΣ ΜΕΤΑ ΚΥΤΤΑΡΟΤΟΞΙΚΗ ΧΗΜΕΙΟΑΚΤΙΝΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Σεραφείμ Αθανασιάδης[1], Βικτώρια Ελευθεριάδου[1], Βιολέττα Μαγδαληνή Δάρδα[1], Κυριακή Κοτσογλανίδου[1], Ευτυχία Χριστοφορίδου[1], Άννα Ταπάρκου[2], Ευαγγελία Φαρμάκη[2], Αναστασία Αθανασιάδου[3], Ευγενία Παπακωνσταντίνου[1]

1.Παιδοογκολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
2.Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο αναφοράς Α Παιδιατρική ΑΠΘ, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
3.Αιματολογικό Εργαστήριο, Παπανικολάου Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Εισαγωγή: Ως δευτεροπαθής οξεία μυελογενής λευχαιμία (sAML) χαρακτηρίζεται η AML που αναπτύσσεται μετά από προϋπάρχουσα αιματολογική διαταραχή ή κυτταροτοξική χημειο ή ακτινοθεραπεία. Συνδέεται συνήθως με δυσμενή πρόγνωση και περιορισμένη ανταπόκριση στις συμβατικές θεραπείες. Η σχετιζόμενη με τη θεραπεία AML (t-AML) αναπτύσσεται μέσω γενετικών αλλοιώσεων των αιμοποιητικών κυττάρων ή επιλεκτικής επέκτασης προϋπαρχόντων παθολογικών κλώνων, συνήθως 2–3 έτη μετά τη χορήγηση αναστολέων τοποϊσομεράσης ΙΙ ή 5–7 έτη μετά από αλκυλιωτικούς παράγοντες ή/και ακτινοθεραπεία.
Παρουσιάζουμε ασθενή με δευτεροπαθή οξεία μονοβλαστική λευχαιμία AML-M5α με δυσμενή μοριακά χαρακτηριστικά αμέσως μετά από χημειο-ακτινοθεραπεία για πολυεστιακό μεταστατικό μυελοβλάστωμα, λόγω της σπανιότητας σε παιδιατρικούς ασθενείς, ενώ αποτελεί το 5–15% των ενήλικων με AML.
Υλικό: Αγόρι 7 ετών διαγνώστηκε με πολυεστιακό μεταστατκό μυελοβλάστωμα. Εντοπιζόταν σε κωνάριο, τέταρτη κοιλία, στο τετράδυμο πέταλο και στο σπληνίο του μεσολοβίου, ενδο και υπερεφιππιακά με διήθηση του μίσχου της υπόφυσης. Συνυπήρχε διήθηση των μηνίγγων της σπονδυλικής στήλης, και drop μετάσταση Θ7-Θ9. Η βιοψία ανέδειξε έναν μικροστρογγυλοκυτταρικό όγκο χαμηλής διαφοροποίησης με χαρακτηριστικά εμβρυονικού νευροεπιθηλιακού όγκου, συμβατού με μυελοβλάστωμα. Η μοριακή ανάλυση του όγκου στη Χαϊδελβέργη επιβεβαίωσε τη διάγνωση. Έλαβε χημειοθεραπεία ως High-risk με το πρωτόκολλο HIT MED, μετά την τοποθέτηση βαλβίδας κοιλιοπεριτοναϊκής παροχέτευσης. Μετά 2 σχήματα SKK (VCR, Cyclophosphamide, HD MTX, Carboplatin, Etoposide) και ενδοκοιλιακές εγχύσεις MTX, έδειξε σημαντική βελτίωση. Ακολούθησε ακτινοθεραπεία πρωτονίων και χημειοθεραπεία με VCR, Cisplatin και Lomustine.
Αποτελέσματα: Μετά το τέλος της θεραπείας λόγω παρατεταμένης μυελοκαταστολής διενεργήθηκε μυελόγραμμα που ανέδειξε βλαστικό παράθυρο 75% από βλάστες της μονοκυτταρικής σειράς με θετικά τα CD33, CD64, CD38, CD123, HLADR, CD11c, CD36, CD11b. Είχε καρυότυπο 46XY και MLL αναδιάταξη (3;11). Η διάγνωση ήταν οξεία μονοβλαστική λευχαιμία AML-M5α κατά Fab. Άρχισε χημειοθεραπεία με το πρωτόκολλο AML BFM 2019 για t-AML. Το χρονικό διάστημα που μεσολάβησε από τη διάγνωση της αρχικής κακοήθειας μέχρι τη διάγνωση της AML ήταν 14 μήνες. Ενώ προγραμματιζόταν allo-HSCT μετά 2 κύκλους θεραπείας βάσει πρωτοκόλλου, κατέληξε λόγω σηψαιμίας σε φάση εμπύρετης ουδετεροπενίας.
Συμπεράσματα: Λόγω της δευτερογενούς φύσης της, η t-AML σχετίζεται με μοριακές ανωμαλίες, κλωνική πολυπλοκότητα, δυσμενείς κυτταρογενετικές παραμέτρους που μαζί με επακόλουθες συνέπειες από την προηγούμενη θεραπεία, μπορεί να οδηγήσουν σε χειρότερη έκβαση σε σύγκριση με την de novo AML.

Θεματική ενότητα: Αιματολογία