

# Síndrome Mielodisplásica: Revisão de Literatura

## Myelodysplastic syndrome: Literature review

Paulla Rayane Chaves Utsch<sup>†\*</sup>, Tiago De Oliveira Boechat<sup>‡</sup>

### Abstract

Myelodysplastic Syndrome (MDS) is a hematologic disorder acquired by the myeloid clones which cannot mature effectively. Clinical symptoms can manifest as asthenia, fatigue, fever, infection and bleeding. The most common laboratory abnormalities are accompanied by anemia or neutropenia and thrombocytopenia in blood count. Our objective in this work is to elucidate the diagnostic criteria and prognosis of myelodysplastic syndrome. MDS was first classified in 1976 by FAB criteria and subsequently in 1982 with the amount of myeloblasts in the PB and/or BM, sideroblasts, monocytes and Auer rods; classifying it into 5 subtypes. The OMS replaces the FAB criteria from 2001, using the same criteria FAB, plus morphological, genetic, immunohistochemical, and clinical diagnosis. Dividing subtypes according to hit precursor-line genes, cytopenias PB, cytogenetic abnormalities, and PB blasts and BM, sideroblasts and Auer rods. IPSS is the main prognosis method and it is an international score that considers the blasts BM, cytopenias and karyotype changes to estimate the patient's prognosis. WPSS prognostic criteria suggested by WHO that takes into account: the transfusional dependence, classification of MDS and karyotype. Adding the scores and graduating the risk very low, low, intermediate, high and very high. MDS is one of the diseases that deserve further study, since it is a disease that predominantly affects the elderly.

**Keywords:** Myelodysplastic Syndrome; Diagnostic Criteria; Criteria Prognosis

### Resumo

A Síndrome Mielodisplásica (SMD) constitui uma desordem hematológica adquirida, em que os clones mielóides não conseguem se maturar eficazmente. Clinicamente pode manifestar-se por astenia, fadiga, febre, infecção e sangramento. As alterações laboratoriais mais frequentes são anemia acompanhada ou não de neutropenia e trombocitopenia no hemograma. Objetiva-se com este trabalho elucidar os critérios diagnósticos e prognósticos da síndrome Mielodisplásica, facilitando o entendimento do clínico geral. A SMD foi primeiramente classificada pelos critérios de FAB em 1976 e posteriormente em 1982 em que se considera a quantidade de mieloblastos no SP e/ou MO, sideroblastos, monócitos e bastões de Auer; classificando-a em 5 subtipos. A OMS- substitui os critérios FAB a partir de 2001, utilizando os mesmos critérios de FAB acrescidos de aspectos morfológicos, genéticos, imuno-histoquímicos, e clínicos. Dividindo os subtipos de acordo com as linhagens precursoras atingidas, citopenias em SP, anormalidades citogenéticas, além de blastos em SP e MO, sideroblasto e bastões de Auer. IPSS- é o principal

Afiliação dos autores: † Universidade Severino Sombra, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Discente do curso de Medicina

‡ Universidade Severino Sombra, Pró-Reitoria de Ciências Médicas, Docente do curso de Medicina

\* paullautsch@yahoo.com.br;

método prognóstico utilizado, trata-se de um escore internacional em que considera os blastos na MO, citopenias e alterações cariotípicas para estimar o prognóstico do paciente. WPSS- critério prognóstico sugerido pela OMS que leva em consideração: a dependência transfusional, classificação da SMD e cariótipo. Somando os escores e graduando o risco em muito baixo, baixo, intermediário, alto e muito alto. A SMD configura uma das patologias que merecem mais estudos, pois se trata de uma doença que acomete predominantemente o idoso e vivemos uma tendência global ao envelhecimento.

**Palavras-chave:** Síndrome Mielodisplásica; Critério Diagnóstico; Critério Prognóstico

## Referências

1. Chesnais V, Renneville A, Toma A, Lambert J, Passet M, Dumont F, et al. Effect of lenalidomide treatment on clonal architecture of myelodysplastic syndromes without 5q deletion. *Blood*. 2016;127(6): 749-760.
2. Malcovati L, Hellström-Lindberg E, Bowen D, Adès L, Cermak J, Del Cañizo C, et al. Diagnosis and treatment of primary myelodysplastic syndromes in adults: recommendations from the European Leukemia Net. *Blood*. 2013;122(17):2943-2964.
3. Greenberg PL, Tuechler H, Schanz J, Sanz G, Garcia-Manero G, Solé F, et al. Revised International Prognostic Scoring System for Myelodysplastic Syndromes. *Blood*. 2012;120(12):2454-2465.
4. Sekeres MA, Steensma DP. Defining prior therapy in myelodysplastic syndromes and criteria for relapsed and refractory disease: implications for clinical trial design and enrollment. *Blood*. 2009;114(13):2575-2580.
5. Issa JPJ. The myelodysplastic syndrome as a prototypical epigenetic disease. *Blood*. 2013;121(19):3811-3817.
6. Vecina AFC, Lucena RV, Júnior WLP, Cliquet MG. Síndromes Mielodisplásicas: Aspectos Clínico-Laboratoriais e Classificação Prognóstica. *Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba*. 2013;15(2):1-5.
7. Maioloi MCP, De Souza MHFO. Síndromes Mielodisplásicas (Smd). *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto, UERJ*. 2012; Jan-Mar:24-36.
8. Cliquet MG, Vecina AFC, Lucena RV, Júnior WLP. (2014). Perfil clínico-laboratorial e sobrevida dos pacientes com síndrome mielodisplásica atendidos no ambulatório de hematologia da FCMS-PUC-SP/CHS. *Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba*. 2014: 16(1): 30-34.
9. Monteiro FS. Análise Citogenética e Investigação Molecular do Gene RASSF1A em Indivíduos com Síndrome Mielodisplásica - Monografia.
10. Nimer SD. Myelodysplastic syndromes. *Blood*. 2008;111(10):4841-4851.
11. Steensma DP. The changing classification of myelodysplastic syndromes: what's in a name? *American Society of Hematology*. 2009:645-655.
12. Júnior MAF, Ivo ML, Pontes ERJC, Pinto DPDSR, Vitor AF. Perfil Sociodemográfico e Clínico de Portadores de Síndromes Mielodisplásicas. *Biosci J*. 2014;30(4):1269-1277.
13. Invernizzi R, Quaglia F, Porta MGD. Importance of Classical Morphology in the Diagnosis of Myelodysplastic Syndrome. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2015;7(1).
14. Căzăceanu O, Vlădăreanu AM, Bumbea H, Begu M, Onisai M, Enache C. The evaluation of the outcome in myelodysplastic patients by using non-cytogenetic prognostic scores. *Journal of Medicine and Life* 2014;7(3):335-338.
15. Junior MAF, Ivo ML, Pontes ERJC. Sobrevida e evolução leucêmica de portadores de síndromes mielodisplásicas. *Cad. Saúde Colet.*, 2013.
16. Komrokji RS, List AF. Short- and long-term benefits of lenalidomide treatment in patients with lower-risk del(5q) myelodysplastic syndromes. *Annals of Oncology*. 2016;27:62-68.
17. Katsuyama T, Uchida HA, Toma K, Maeda Y, Hirota D, Umebayashi R, et al. Large Vessel Vasculitis with Myelodysplastic Syndrome. *Intern Med*. 2014. 53: 63-66.
18. Onder H, Arsava EM, Arat A, Topcuoglu MA. Acute Middle Cerebral Artery Occlusion Treated by Thrombectomy in a Patient with Myelodysplastic Syndrome and Severe Thrombocytopenia. *Journal of Vascular and Interventional Neurology*. 2015;8(4):22-26.
19. Greenberg PL, Sun Z, Miller KB, Bennett JM, Tallman MS, Dewald G, et al. Treatment of myelodysplastic syndrome patients with erythropoietin with or without granulocyte colony-stimulating factor: results of a prospective randomized phase 3 trial by the Eastern Cooperative Oncology Group (E1996). *Blood*. 2009;114(12):2393-2400.