

algumas células Reed-Sternberg-símile esparsas, entretanto não se caracterizava transformação histológica naquele momento. Foi submetido a 6 ciclos de quimioterapia (RFC), obtendo resposta parcial, porém, logo após o último ciclo, surgiram conglomerados linfonodais cervicais e mediastinais. Nova biópsia ganglionar evidenciou Linfoma de Hodgkin clássico subtipo esclerose nodular, com IHQ positiva para PAX5, CD30 e CD15 nas células grandes, além de negatividade para CD20, CD5 e CD23. Hibridização in situ para EBV foi positiva. O paciente evoluiu com neutropenia febril não relacionada a quimioterapia e síndrome colestática não relacionada à compressão extrínseca ou a eventos infecciosos. O quadro clínico deteriorou-se rápido e progressivamente a despeito da antibioticoterapia e não havia condições de iniciar quimioterapia naquele momento, tampouco refinar a investigação anatomopatológica da síndrome colestática. Após 17 dias no CTI, o paciente evoluiu a óbito. **Discussão e conclusão:** Como já destacado, a SRvLH é uma entidade rara, com características biológicas, clínicas e citogenéticas ainda não totalmente estabelecidas. De forma geral, o paciente apresenta adenomegalias volumosas e sintomas B, com a doença em estágio clínico avançado ao diagnóstico. Como ocorrido no caso relatado, o subtipo histológico mais presente é o esclerose nodular. Esses pacientes apresentam diferenças importantes de desfecho clínico em relação ao LH de novo, com resposta ao tratamento e sobrevida global desfavoráveis. Além disso, estudos correlacionam alguns fatores ao risco de SR, tais como polimorfismos em linhas germinativas, status não mutado dos genes da cadeia pesada da imunoglobulina e mutações do TP53. Por sua vez, alguns fatores extrínsecos como a infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) e a quimioterapia prévia com análogos da purina (particularmente a Fludarabina) podem estar relacionados à SRvLH. Sendo assim, é importante relatar casos compatíveis com esta síndrome para aprimorar e trazer robustez ao conhecimento de suas características clínicas e biológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.190>

190

TRANSFORMAÇÃO DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA EM DOENÇA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

I.L.O. Oliveira^a, C.B.C.D. Carmo^a, J.K.F. Santos^a, M.J.A. Rezende^a, T.A. Nunes^a, L.P. Monteiro^a, G.P. Gutierrez^a, P.M.M. Costa^a, G.C. Vieira^a, A. Nonino^b

^a Universidade Católica de Brasília (UCB), Brasília, DF, Brasil

^b Centro de Câncer de Brasília (Cettro), Brasília, DF, Brasil

Introdução/Objetivos: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma neoplasia maligna que acomete pacientes de meia idade e idosos, caracterizada pela proliferação de linfócitos morfológica e imunologicamente maduros, mas imunologicamente imaturos que, na maioria das vezes, tem curso indolente, mas que pode ter como complicação a Síndrome de Richter, caracterizada pela transformação da LLC para, linfomas agressivos (nor-

malmente Linfomas não-Hodgkin) e raramente para leucemia pró-linfocítica, Linfoma de Hodgkin, mieloma múltiplo ou leucemia linfoblástica. A transformação frequentemente se associa a manifestações de febre, perda de peso, aumento rápido e assimétrico dos linfonodos e súbita deterioração clínica. O objetivo do trabalho foi relatar o caso de uma paciente com Síndrome de Richter, diagnosticada 8 anos após a LLC, que se transformou em Linfoma de Hodgkin. **Relato do caso:** Paciente feminina, 73 anos, com diagnóstico de LLC estágio B de Binet, com hipermutação somática do gene IGHV, estabelecido havia 8 anos, com antecedentes de Diabetes Mellitus e Hipertensão Arterial Sistêmica. Iniciou, a partir de janeiro de 2020, quadro progressivo de febre intermitente alta, noturna e perda ponderal de 6 kg. sendo submetida a exames laboratoriais e pet-scan que evidenciou massa retroperitoneal hipermetabólica. Os exames evidenciaram anemia grau I, leucocitose com neutrofilia e linfocitose, aumento das enzimas hepáticas e marcadores inflamatórios e interrogou-se a possibilidade de Síndrome de Richter. A reação em Cadeia da Polimerase (PCR) para Vírus Epstein-Barr (EBV), foi positiva. Biópsia de linfonodo retroperitoneal por agulha grossa evidenciou Linfoma Linfocítico entremeado por células isoladas de Reed Sternberg, estabelecendo o diagnóstico de Síndrome de Richter, com transformação para Linfoma de Hodgkin. Por se tratar de paciente idosa, com alto risco de toxicidade pela Bleomicina, foi colocada em tratamento com o protocolo A-AVD e Aciclovir. A evolução da paciente até o momento mostrou resolução dos sintomas B e eventos adversos leves. O número de cópias do EBV no teste de PCR tem apresentado redução: abril/2020 (antes do tratamento): 35.160 cópias/mL; junho/2020 (após início do tratamento): 11.568 cópias/mL; jul/2020: 553 cópias/mL. **Conclusão:** A Transformação da LLC para Linfoma de Hodgkin é rara e ocorre em cerca de 1% dos pacientes, podendo estar associada à imunossupressão causada pela doença linfoproliferativa crônica. O prognóstico do Linfoma de Hodgkin nesta situação é pior. A evolução deste caso será atualizada na apresentação no Congresso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.191>

191

TRICOLEUCEMIA E MELANOMA: CASO RARO COM DIFÍCIL MANEJO TERAPÊUTICO NO CONTEXTO DE PANDEMIA PELO CORONAVÍRUS

L.F.S. Dias, C.L.M. Pereira, I.S.E. Pimentel, V.R.H. Nunes, L.L.C. Teixeira, M.N. Kerbauy, D.C.O.S. Lopes, P.K. Souza, A. Ribeiro, N. Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Tricoleucemia é neoplasia rara, representando 2% de todas as leucemias. Pacientes com tricoleucemia clássica apresentam em quase sua totalidade a presença da mutação somática BRAF V600E, a qual leva ao aumento da expressão de genes envolvidos com sobrevivência e proliferação celular. A associação de tricoleucemia e melanoma maligno já foi descrita em literatura, uma vez que apresentam como fator

comum a mutação BRAF V600E, presente em até 50% dos casos de melanoma. As implicações terapêuticas do tratamento simultâneo de tricoleucemia e melanoma no contexto da pandemia do coronavírus, contudo, nunca foi relatada. Apresentamos o caso clínico de paciente do sexo masculino, de 50 anos com história de citopenias há anos (neutropenia leve e plaquetopenia), não investigada. Paciente foi admitido com infecção pulmonar grave e hepatoesplenomegalia, com baço palpável à 7 cm do rebordo costal esquerdo. PET-CT oncológico revelou broncopneumonia em atividade e alterações reacionais no baço e em linfonodos mediastinais. Mielograma evidenciou acentuada hipocelularidade e aumento de elementos intersticiais, linfocitose relativa e presença de 21,6% de células linfóides maduras com prolongamentos citoplasmáticos, compatível com tricoleucemia. Imunofenotipagem (expressão antigênica positiva e significativa de CD10, CD11c, CD22, CD23, CD25, CD79b, CD103, CD123, CD200, FMC-7, IgM e Kappa) e biópsia de medula óssea (Infiltração intersticial maciça por linfócitos pequenos, de citoplasma indistinto substituindo a hematopoiese) reiteraram este diagnóstico. Devido à performance status do paciente (emagrecido) e ao grau de comprometimento pulmonar, optado por tratamento inicial com Rituximab semanal. Um mês após a última dose de Rituximab, apresentou lesão em couro cabeludo, que foi ressecada e cujo diagnóstico foi compatível com melanoma maligno cutâneo. Evoluiu com infecção de sítio cirúrgico por *Klebsiella pneumoniae* (KPC, sensível somente a Polimixina, Amicacina e Ceftazidima-avibactam) em cultura de secreção, tratada com Ceftazidima-avibactam por 15 dias. O planejamento terapêutico após melhora da performance status seria terapia com Cladribina e, apesar do paciente ter melhorado, em virtude do contexto atual de pandemia pelo coronavírus e do risco aumentado de infecções devido à imunossupressão causada pela Cladribina, optado por continuar tratamento com Rituximab agente único. A tricoleucemia permanece doença incurável com aproximadamente 50% de recaída nos primeiros 5 anos após o tratamento de primeira linha. O ideal é que seja pesquisada a mutação BRAF V600E nos pacientes com recaída, por representar alvo terapêutico com o uso dos inibidores de BRAF, como o Vemurafenib ou Dabrafenib que já têm seu papel estabelecido no tratamento de melanoma avançado com a mutação presente. Trata-se portanto de paciente com diagnóstico de tricoleucemia que desenvolveu melanoma de couro cabeludo no contexto de pandemia pelo coronavírus. Discutiremos neste relato a abordagem diagnóstica e terapêutica frente a presença concomitante de 2 ou mais neoplasias com origem relacionada (mutação BRAF V600E) e as implicações da pandemia pelo coronavírus no tratamento das neoplasias hematológicas.

Palavras-chave: Tricoleucemia; Melanoma; Mutação BRAF V 600 E; Pandemia Coronavírus.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.192>

LEUCEMIA MIELÓIDE CRÔNICA E OUTRAS SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS INCLUINDO AS POLICITEMIAS

192

A CARACTERIZAÇÃO MOLECULAR NA MIELOFIBROSE PRIMÁRIA PODE IMPACTAR NA DECISÃO DA MELHOR ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA? - RELATO DE CASO



P.B.M. Abinader^a, C.R. Marca^b, M.L.P. Reis^b, F.S. Piqueira^a, D.G. Barbosa^c, G.S.M. Lauria^d, P.G.N. Gonçalves^c, M.A.S. Pereira^a, L.A.S. Xavier^a, R.F. Pamplona^a

^a Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA), Belém, PA, Brasil

^b Oncológica do Brasil, Belém PA, Brasil

^c Universidade Estadual do Pará (UEPA), Belém, PA, Brasil

^d Faculdade Metropolitana da Amazônia (FAMAZ), Belém, PA, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de um paciente jovem com diagnóstico de Mielofibrose Primária (MFP). **Material e métodos:** Estudo descritivo e observacional, com análise do prontuário do paciente. **Relato do caso:** Paciente R.P.M, sexo masculino, 24 anos, atendido em março de 2020, com quadro arrastado de astenia, sonolência, dor óssea, mialgia e plenitude gástrica. Ao exame físico, havia apenas a presença de esplenomegalia grau 3. No hemograma a única alteração era trombocitose (953.000/mm³). A biópsia de medula óssea era hiper celular, normomaturativa com moderada redução da proporção de células da série granulocítica em relação à eritrocítica, presença de elementos pleomórficos e dismórficos da série megacariocítica, formando agregados frouxos e coesos, trama de reticulina grau 2 conforme a Organização Mundial da Saúde (OMS) e focos de colagenização. O cariótipo estava normal, pesquisa de mutação no gene JAK2^{V617F} foi positiva e PCR para BCR/ABL negativo. Feito diagnóstico de MFP fase fibrótica, pelos critérios diagnósticos da OMS. Paciente classificado como de Baixo Risco (DIPSS 0 e DIPSS-Plus 0). Iniciou terapia citoreduzora com Hidroxiuréia 1 g/dia via oral, com redução da contagem plaquetária, porém, havendo permanência das queixas clínicas iniciais, trocando assim para Ruxolitinibe 20 mg/2x dia via oral. Foi solicitado HLA do paciente e de seus irmãos, este resultado ainda pendente. Não realizado painel de mutações para neoplasias mielóides por não acessibilidade. **Discussão:** A MFP é a mais agressiva das neoplasias mieloproliferativas crônicas Filadélfia negativas, e caracteriza-se como uma doença rara que acomete predominantemente idosos. Contrariando a faixa etária epidemiológica da doença, este caso se torna desafiador por ser tratar de um jovem de 24 anos, o qual tem longa expectativa de vida, comprometimento da qualidade de vida e única possibilidade curativa associada ao Transplante de Medula Óssea (TMO) alogênico. Para isso, utilizou-se sistemas de estratificação prognóstica, como o International Prognostic Scoring System (IPSS), IPSS dinâmico (DIPSS) e DIPSS-Plus, que classificou o paciente em baixo risco e consequentemente não indicou o TMO. Porém, recentemente novos modelos prognósticos para MF surgiram, como MIPSS-70 e MIPSS-70 + versão 2.0, incorporando a identificação