

# LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA PHILADELPHIA NEGATIVA RECAÍDA COMO PHILADELPHIA POSITIVA: RELATO DE CASO



EA Fonseca, JCPS Filho, LBC Leão, TX Carneiro,  
BLSA Lima, JRM Barros, JS Fujishima,  
LFSK Pantoja, MA Pinto, VS Siqueira

Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

**Introdução:** A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é uma neoplasia maligna das células precursoras de linfócitos, que se caracteriza por alterações na proliferação e diferenciação dos linfoblastos, com falha na hematopoiese normal. A LLA representa um grupo heterogêneo com distintos agrupamentos morfológicos, citogenéticos e moleculares. A anormalidade genética mais comum é o Cromossomo Philadelphia, caracterizado pelo gene de fusão BCR-ABL no cromossomo 22 e que resulta da translocação entre os cromossomos 9 e 22 – t (9;22) (q34; q11). Sua incidência aumenta com a idade, estando presente em 25 - 40% dos casos de LLA de linhagem B em adultos. O tratamento se dá através de quimioterapia de altas doses associada a inibidores de Tirosinaquinase (ITKs). **Relato de caso:** Homem de 27 anos, evoluiu com astenia e dor óssea. Hemograma mostrou hemoglobina de 6,4 g/dL, leucócitos de 128.520/mm<sup>3</sup> com 90% de blastos e 38.000 plaquetas. Imunofenotipagem foi positiva para CD45, CD19, CD 22 (fraco), CD10 (parcial) e CD38, sendo então diagnosticado portador de Leucemia Linfoblástica Aguda B Comum, com cerca de 90% de blastos. Cariótipo na ocasião - 46 XY [20], t (8,13); PCR para BCR-ABL negativo para P190 e P210. Realizada indução com protocolo GRAAL 2003 evoluindo então com remissão morfológica e DRM negativa por imunofenotipagem. Como não possuía doador aparentado, foi inscrito no REREME e iniciou terapia de consolidação e posterior manutenção. Evoluiu com recaída de doença na fase de manutenção, 19 meses após o diagnóstico, imunofenotipagem com 74% de blastos, positiva para CD45, HLA-DR, CD19, CD10, CD58 (fraco), CD38, CD79a e CD22 (fraco); cariótipo era 48 XY, t (9;22), +der(22), +21; PCR para BCR-ABL positivo para P210 e negativo para P190. Iniciou quimioterapia de resgate com o protocolo BFM 2002 associado a Imatinibe, evoluindo com remissão morfológica, entretanto com DRM positiva (0,02%) pela imunofenotipagem. Evoluiu com nova recaída morfológica 4 meses depois, quando foi iniciado novo resgate com daunorubicina, vincristina, prednisona e trocado ITK para nilotinibe, entretanto paciente evoluiu a óbito durante terapia de indução. **Discussão:** O aparecimento tardio do cromossomo philadelphia na LLA é um evento raro. Apenas 16 outros casos semelhantes foram descritos na literatura mundial. Uma possível explicação seria a evolução clonal das células leucêmicas, onde a instabilidade do material genético do cromossomo philadelphia faz com que o mesmo apareça mais tarde. O tempo para o aparecimento tardio variou entre 4 e 52 meses, e no caso relatado foi de 19 meses. **Conclusão:** O aparecimento tardio do cromossomo philadelphia no curso de uma leucemia linfoblástica aguda suporta a possibilidade de que o desenvolvimento do cromossomo philadelphia seja parte de um processo maior de leucemogênese, em um determinado grupo de pacientes, por isso a importância de realizar a investigação medular

completa em todos os pacientes que evoluam com recaída de doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.277>

# LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA TIPO B COM GANGRENA DE FOURNIER: RELATO DE CASO



EW Silva <sup>a</sup>, MFL Pezzi <sup>a</sup>, G Cattani <sup>a</sup>, AB Florian <sup>a</sup>,  
MS Machado <sup>a</sup>, AL Cauduro <sup>a</sup>, FM Aguiar <sup>a</sup>,  
GA Krul <sup>a</sup>, TS Hahn <sup>a</sup>, BC Boeira <sup>a</sup>,  
KCN Corbellini <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

**Introdução:** Gangrena de Fournier (GF) é uma fascíte necrosante rara e rapidamente progressiva que acomete a região genital e perianal, ocorrendo comumente em homens com mais de 50 anos de idade. O quadro costuma iniciar com uma infecção polimicrobiana de origem dermatológica, colorretal ou urológica, a qual progride para trombose de arteríolas locais, causando gangrena dos tecidos adjacentes. Fatores de risco incluem situações que causem imunossupressão, como doenças linfoproliferativas. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente jovem que abriu um quadro de Leucemia Linfoblástica tipo B com gangrena de Fournier. **Relato de caso:** Paciente masculino, 13 anos, encaminhado ao Hospital Geral de Caxias do Sul por quadro de pancitopenia. Paciente teve de ser internado em unidade de terapia intensiva (UTI), onde identificou-se infecção necrotizante perianal compatível com GF, procedendo-se com ileostomia e amputação de ânus. Durante a internação foi realizada biópsia de medula óssea (BMO), a qual foi inconclusiva. Após a resolução da GF o paciente ficou bem clinicamente. No mesmo ano retorna ao hospital por conta de neutropenia, artralgia, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, ascite e osteomielite no ilíaco direito, realizando-se uma nova BMO, a qual foi característica de Linfoma Linfoblástico B. Em seguida, aplicou-se o protocolo BFM 2009, tendo que realizar intensificação precoce por conta da resposta parcial. Após o terceiro ciclo, desenvolveu pancitopenia, sendo necessário reposição de concentrado de hemácias, de plasma e de plaquetas. Evoluiu com choque séptico, sendo internado na UTI em ventilação mecânica por 28 dias. Durante esse processo, realizou amputação de pododáctilos e teve sangramentos no sistema nervoso central sem repercussão clínica, recuperando-se e mantendo acompanhamento ambulatorial atualmente. Ademais, foi realizado BCR-ABL, o qual foi negativo. **Discussão:** Os linfomas linfoblásticos, dentre os linfomas não Hodgkin em crianças, representam um terço dos casos, contudo, menos de 25% deles são de origem em células B precursoras. Os linfomas linfoblásticos tipo B são mais frequentemente associados ao envolvimento da pele ou tecido subcutâneo ou lesões ósseas, o tratamento é feito com antibióticos de largo espectro e pode associar-se a procedimentos cirúrgicos para a retirada do tecido necrótico e reduzir a proliferação da doença. Nos casos