

SNC, em qualquer faixa etária, é uma apresentação extremamente rara (0,02%–0,05%). Dentre os casos descritos, há diferentes formas de apresentação, com acometimento dural ou parenquimatoso, de localização cortical, cerebelar, multifocal ou leptomeníngeo, podendo ocorrer no diagnóstico inicial ou recaída. Tal heterogeneidade e o pequeno número de casos descritos trouxe desafios no diagnóstico e na escolha terapêutica da paciente em questão. Antes da biópsia cerebral, foi realizada uma investigação etiológica ampla do quadro neurológico apresentado pela paciente com rastreio infeccioso, paraneoplásico e autoimune. Digno de nota que houve positividade para o EBV no LCR, patógeno associado com a patogênese da doença. A escolha do tratamento a ser seguido foi feita após discussão entre especialistas, com proposta curativa, visto que não há protocolo específico para o envolvimento do SNC e a paciente em questão apresentou boa resposta ao tratamento padrão nos demais sítios com progressão de doença em sítio isolado. Dentre os casos já reportados, não encontramos padrão dentre aqueles pacientes que tiveram desfecho favorável e dentre as crianças envolvidas, a maioria era paciente com doença recaída. Proposta de TCTH e radioterapia em discussão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.597>

LACTENTE COM RECIDIVA MUITO PRECOCE DA LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA (LLA) E TRANSFORMAÇÃO PARA A LINHAGEM DE SWITCH DURANTE A INFUSÃO DE BLINATUMUMAB SUBMETIDA AO TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA (TMO)

LP Oliveira^a, ALB Pena^a, BA Cardoso^a, MF Giovanardi^a, C Souza^a, RL Guedes^b

^a Hospital Oncobio - Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Ouro Preto, Ouro Preto, MG, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de lactente com diagnóstico de recidiva muito precoce da Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) e transformação para a linhagem Switch submetida a diversos protocolos de tratamento e ao Transplante de Medula Óssea (TMO). **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Lactente do sexo feminino com diagnóstico de LLA pré B alto risco (translocação 10; 11 - MLL+) aos 8 meses de idade, submetida a tratamento quimioterápico segundo Protocolo Interfant 06. No oitavo dia de tratamento, foi classificada como boa respondedora ao corticoide por ter menos de 1000 blastos no sangue periférico. Avaliação da Doença Residual Mínima (DRM) do D15 da indução mostrou resposta satisfatória com 0,8% de blastos ao mielograma e no D33 encontrava-se negativa. O tratamento foi continuado com o monitoramento de DRM a cada bloco a ser iniciado e, antes de iniciar o bloco MARMA, estava com 2,2% de células atípicas por imunofenotipagem. Sem doador aparentado, foi cadastrada no REREME (Banco de Receptores de Medula Óssea) e encontrado doador com 100% de compatibilidade. Após a recuperação medular, antes de iniciar o segundo bloco quimioterápico (OCTADAD), foi realizada uma nova avaliação de DRM cujo resultado foi

negativo. Em paralelo, já estava em preparo (exames, autorização de Tiotepa, coleta de medula óssea do doador) para ser submetida ao transplante de medula óssea. Ao término do bloco OCTADAD, foi internada no setor de TMO quando a avaliação medular pré-transplante evidenciou 56% de blastos linfóides com fenótipo semelhante ao diagnóstico (CD19+). Diante do diagnóstico de recidiva muito precoce com possibilidade de TMO, foi administrado o Blinatumumab. No décimo quinto dia de infusão, realizada aspiração de medula óssea, cujo resultado mostrou blastos com características fenotípicas mielóides e linfóides, com blastos mielóides em maior porcentagem, sendo diagnosticada a Leucemia Switch. Foi administrado um novo ciclo quimioterápico com Fludarabina + Citarabina (FLAG) e nenhuma resposta foi alcançada, com 99% de blastos na medula óssea. Na tentativa de obter a remissão para ser encaminhada ao transplante de medula, recebeu Mitoxantrone + FLAG e, durante o período de aplasia, fez o condicionamento com Etoposídeo associado à irradiação corporal total, seguido do transplante de medula óssea com doador não aparentado. Paciente obteve boa evolução durante e após o TMO. Encontra-se no D+240 e em remissão da doença com DRM negativa nos dias D+30; D+60, D+100, D+199. A avaliação de quimerismo está completa em todas as avaliações de medula óssea. **Discussão:** A lactente foi diagnosticada inicialmente com LLA pré-B, MLL positiva. A resposta inicial foi satisfatória, mas precocemente teve a recaída da doença com mudança de linhagem blástica após ser instituído o tratamento com Blinatumumab. Diante da gravidade do quadro e restrição de novas possibilidades terapêuticas, foi optado por realizar o transplante de medula óssea durante o período de aplasia pós resgate (MITO-FLAG). A paciente apresentou boa evolução e encontra-se em remissão após 6 meses do transplante de medula óssea. **Conclusão:** Frente aos casos de leucemias agudas na infância de alto risco, com refratariedade aos protocolos tradicionais e à existência de doador não aparentado, é razoável e aceitável a realização do TMO no momento da aplasia após bloco de quimioterapia de resgate.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.598>

VARIANTES CRHR1RS242942 E NR3C1RS41423247 ESTÃO POSITIVAMENTE ASSOCIADAS AO RISCO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA NO BRASIL

VM Carvalho, AAC Filho, FHP Braga, SCS Lima, MDS Pombo-De

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: Fatores genéticos e ambientais são associados à etiopatogênese da Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) pediátrica. Schmiegelow e cols propuseram um modelo hipotético de natureza multifatorial em que se insere o estímulo do eixo Hipotálamo-Pituitária-Adrenal (HPA), sendo que o cortisol seria capaz de eliminar clones pré-leucêmicos. Os genes CRHR1 e NR3C1 atuam no eixo HPA para regulação da síntese de cortisol. Nosso objetivo é testar se as variantes CRHR1 rs242942 e NR3C1 rs41423247 estão associadas ao risco