

com co-expressões de nTdT, CD7 positivo parcial e inversão CD14/IREM2. Achados imunofenotípicos displásicos sugestivos de LMA secundária à Síndrome mielodisplásica (SMD). FLT3 ITD mutado com alta carga alélica e cariótipo 46,XY. ECOG 3. Iniciado hidroxureia com controle na leucocitose, porém evoluiu com neutropenia febril, foco pulmonar e urinário, sem melhora ao despeito das intervenções administradas, deterioro progressivo até insuficiência ventilatória aguda e óbito. Discussão: LMA é uma doença caracterizada por expansão clonal de blastos mielóides no sangue periférico (SP), medula óssea (MO) e/ou tecidos. O diagnóstico precisa identificação  $\geq$  20% de blastos no SP ou na MO, exceto para t(15;17), t(8;21), inv(16) ou t(16;16). A idade mediana do diagnóstico é 67 anos. A relação da LMA com algumas doenças síndromicas é conhecida, porém no contexto de síndrome progeria, a literatura disponível é escassa. A progeria é uma doença rara, caracterizada por envelhecimento precoce, que engloba um grupo de patologias tais como, síndrome de Hutchinson Gilford (forma clássica), Néstor-Guillermo, Werner (SW) e displasia mandibuloacral. Os pacientes apresentam como principal causa de mortalidade doença cardiovascular. Expectativa de vida é aproximadamente 13 anos. A relação com malignidade, na forma clássica guarda relação com a mutação no gene LMNA. Goto et al., reportaram 124 casos com diagnóstico de SW, 14 casos com malignidade hematológica, sete com LMA, os demais casos foram neoplasias sólidas. O caso é ilustrativo por tratar-se de paciente, portador de doença que deflagra características não coerentes com idade cronológica, decorrentes do envelhecimento precoce, embora sem doença cardiovascular pelo ecocardiograma, não foram realizadas outros estudos de estratificação. Além, pré DM2, artrose e alterações displásicas na MO sugestivas de LMA secundária à SMD. O painel molecular disponível na rede pública é limitado só ao FLT3, portanto outras mutações não foram realizadas. Conclusão: A LMA no paciente idoso inclui avaliação integral da performance e comorbidades. É fundamental a realização de mutações para a determinação de terapia alvo. No nosso caso, o paciente era unfit pelo antecedente de síndrome progeróide. Evoluiu com deterioro progressivo até óbito, ressaltando que ambas entidades, conferem um prognóstico reservado com alta morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.299>

298

#### RELATO DE CASO DE UM PACIENTE ACOMETIDO POR LEUCEMIA LINFÓIDE AGUDA: DO DIAGNÓSTICO AO TRATAMENTO

M.V.C. Azevedo, J.M.A. Santos

Centro Universitário Uninovafapi, Teresina, PI,  
Brasil

**Introdução:** A leucemia linfóide aguda (LLA) é uma doença maligna derivada das células linfóides indiferenciadas (linfoblastos) que estão presentes em grande número na medula óssea, no timo e nos gânglios linfáticos. Acumula-se grande quantidade de linfoblastos em diferentes etapas da maturação, pois os mesmos mantêm capacidade de multiplicação, mas não de diferenciação até formas maduras

e normais. Embora a LLA possa ocorrer em qualquer idade, sua incidência é maior entre crianças de 2 a 5 anos, numa porcentagem de cerca de 70%, diminuindo entre adolescentes e adultos jovens. O diagnóstico da LLA fundamenta-se na demonstração de mais de 25% de linfoblastos na medula óssea. O hemograma pode revelar anemias normocítica e normocrômica e trombocitopenia. A diferenciação entre linfoblastos e blastos da leucemia mieloide aguda (mieloblastos) é feita por critérios morfológicos, citotóxicos e imunofenotipagem. O tratamento é baseado em esquema de quimioterapia, levando-se em consideração as características clínicas, imunológicas, citogenéticas e o envolvimento ou não de outros órgãos para a escolha do protocolo mais adequado, visando a remissão da doença. Por vezes não é possível diminuir a sobrevida livre de doença, sendo o transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) uma boa opção terapêutica na consolidação da remissão nas leucemias. **Relato de caso:** J.V.O.S, Médico Ultrassonografista. Em Janeiro de 2014, iniciou um quadro de tosse com cansaço progressivo. Cerca de 5 dias após o aparecimento dos primeiros sintomas, constatou trombose da veia jugular interna direita. Foi submetido a tomografia de tórax que mostrou massa mediastinal. Foi realizado mielograma com biópsia óssea por punção aspirativa. O diagnóstico inicial foi de LLA/linfoma linfoblástico de células T. Foi submetido a 6 ciclos de quimioterapia do protocolo Hyper-CVAD. Após o 2º ciclo de quimioterapia houve remissão da massa mediastinal e normalização do mielograma. Em 5 de Agosto de 2014, foi submetido a TCTH sendo a irmã doadora HLA (Human Leukocyte Antigen) compatível e de mesma tipagem sanguínea (A+). Paciente vem evoluindo com doença enxerto contra hospedeiro (DECH) crônica de fígado pele e pulmões. Encontra-se em uso de Micofenolato de Mofetila (MMF). **Considerações finais:** Conclui-se que a LLA apresenta uma evolução rápida com sintomatologia inespecífica. O diagnóstico é suscitado a partir do hemograma e há uma associação de exames, fundamentais para a diferenciação da linhagem acometida, tratamento e prognóstico do paciente. O tratamento é direcionado de acordo do quadro clínico de cada paciente, o TCTH é uma alternativa, porém pode ocasionar sérios problemas, como DECH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.300>

299

#### RELATO DE CASO: COVID EM HOSPITAL ONCOHEMATOLÓGICO, ACASO OU DESTINO?

E.A.S. Carvalho<sup>a</sup>, R.E. Emídio<sup>a</sup>, A.B.F. Gloria<sup>a</sup>,  
A.F.D.A. Pinto<sup>a</sup>, M.B. Nunes<sup>a</sup>, P.N.R.J. Faria<sup>a</sup>,  
J.M.T.P.D. Nascimento<sup>a</sup>, E.D.C. Viana<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Luxemburgo, Instituto Mario Penna,  
Belo Horizonte, MG, Brasil

<sup>b</sup> Hospital das Clínicas, Universidade Federal de  
Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Em tempos de COVID, casos clínicos senão do vírus são raridades. Descrevo, no entanto, um caso relacionado à pandemia, sem necessariamente estar relacionado ao vírus. Trata-se de AEAC 39 anos, natural e procedente de Jequitinhonha-MG, sem comorbidades conhecidas, sem uso de medicações. Ini-



ciou há 20 dias dispneia e lombalgia progressivas, procurou UPA onde foi avaliado e descoberto volumoso derrame pleural à esquerda, o qual foi drenado, porém líquido não foi estudado. Além disso, foram solicitados exames gerais, incluindo sorologia para esquistossomose: 1:128 e imunofixação sérica IgM/Lambda, demais exames sem alterações. Diante disso na UPA foi feita hipótese diagnóstica de COVID e paciente foi alocado para transferência hospitalar. Paciente foi recebido em um hospital oncohematológico, que antes da pandemia era porta fechada para casos não oncohematológicos, e devido ao contexto atual abriu vagas exclusivamente para pacientes suspeitos de COVID. Paciente foi admitido estável e colocado em enfermaria conjunta com outro caso suspeito. Equipe de clínica médica ao ver história de imunofixação IgM/Lambda acionou hematologia e solicitou nova drenagem torácica, devido a recoleção em hemitórax esquerdo. Cirurgia torácica entretanto programou uma pleuroscopia com proposta também de biópsia pleural. Hemograma da admissão com anemia, Hb 11, sem outras alterações. Tomografias de estadiamento com grande derrame pleural esquerdo e massa retroperitoneal em contiguidade com pleura esquerda, aproximadamente 6 x 4 cm. Optado por realizar propedêutica medular devido a hipótese diagnóstica inicial de linfoma linfoplasmácico, além de solicitar eletroforeses, imunofixação sérica e urinária, dosagem de IgA, IgM e IgG, sorologias, propedêutica para anemia. Mielograma revelou 28% de células de tamanho médio, citoplasma escasso com vacuolizações, núcleo com cromatina condensada e delicada, muito semelhante a linfócitos L3 (Burkitt), demais séries sem alterações. Imunofenotipagem de aspirado medular CD20 pos; CD19 pos; CD 3 neg; CD10 pos; Ig de superfície lambda, perfil compatível com LLA/Burkitt. Estudo anátomo patológico de pleura também revelou infiltração por células muito semelhantes aos linfócitos L3. Após diagnóstico de LLA/Burkitt paciente, mesmo com PCR para COVID negativo, foi mantido em isolamento conforme protocolo local do hospital, porém alocado em quarto individual. Optado por iniciar protocolo GMALL logo após saída do isolamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.301>

300

**RELATO DE CASO: LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA PH-LIKE ASSOCIADA À T(3;9) FOXP1-ABL1 EM PACIENTE ADULTO JOVEM**

P.C.C. Bariani, A.H.A. Resende, L.S. Oliveira, P.L. Filgueiras, R.M.S. Soares, R.S. Melo, T.E. Gonçalves, C.M.L.B. Monteiro, C.D. Donadel, L.F.B. Catto

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

**Introdução:** A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é a neoplasia hematológica mais comum na população pediátrica. Em sua maioria possui bom prognóstico, com taxas de cura em torno de 90% dos casos. Nos adultos a LLA é mais rara e grave. A baixa tolerância aos regimes quimioterápicos de alta intensidade aliado a um perfil genotípico/molecular de pior prognóstico são motivos para as menores taxas de

remissão completa e sobrevida em 5 anos nesta faixa etária. Logo, a análise do perfil molecular/citogenético se faz essencial na estratificação de risco e classificação das LLA. A LLA-B BCR-ABL1-Like é uma entidade provisória pela última classificação de LLA da OMS (2016) e tem como características alterações genéticas que levam à hiperexpressão do gene CRFL2 em conjunto com a desregulação das vias de sinalização JAK/STAT e deleção do IKFZ1, sendo geralmente associadas à hiperativação de vias de tirosina-quinase, como a ABL1. Sua prevalência é proporcional à idade ao diagnóstico. **Caso:** Homem, 19 anos, com antecedente pessoal de Síndrome de Moebius, epilepsia e encefalopatia hipóxica com retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, ECOG 4. Foi levado ao pronto atendimento pela mãe por febre há 3 semanas associada a hiporexia, perda ponderal, astenia e gengivorragia. Ao exame físico, possuía adenomegalia difusa e baço palpável a 6 cm do rebordo costal esquerdo. Hemograma da admissão com Hb: 8,5 g/dL, plaquetas: 30.000/mm<sup>3</sup> e leucocitose de 94.600/mm<sup>3</sup>. A avaliação do esfregaço de sangue periférico mostrou presença de 82% de blastos com coloração para mieloperoxidase negativa. A imunofenotipagem revelou população de blastos com marcadores positivos para CD45, CD34, CD19, CD66, CD20, CD58, CD10, TDT, CD22, CD9, CD24, CD81, CD21, cCD79a, indicando o diagnóstico de LLA-B. O RT-PCR qualitativo para BCR-ABL1 foi negativo e o cariótipo demonstrou 46,XY, t(3,9)(p13;q34.1)[18], confirmando LLA-B Ph-Like. Iniciado tratamento com o protocolo GRAAPH-2005 que incorpora o uso do imatinibe. Paciente hoje ainda se encontra em tratamento. O estudo de doença residual mensurável (DRM) por citometria de fluxo após término da indução de remissão apresenta-se negativo. **Discussão:** A LLA-B Ph-Like está associada à leucocitose > 50.000 10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup> ao diagnóstico e apresenta baixas taxas de resposta ao tratamento padrão, com alto risco de recaída e DRM positiva após a terapia de indução, sendo indicado, em geral, transplante alogênico de células progenitoras hematopoéticas (TCPH) como consolidação. Por compartilharem padrões de expressão gênica semelhante à BCR-ABL1, podem também ter alguma resposta terapêutica aos inibidores de tirosina-quinase (TKI), que muitas vezes são incorporados ao tratamento. Quando associadas à desregulação das vias de sinalização JAK/STAT, o uso de ruxolitinibe parece ser benéfico. Nosso caso descreve a t(3,9)(p13;q34.1) FOXP1-ABL1 associada à LLA, sendo uma de várias translocações que se enquadram na entidade LLA-B Ph-Like. O uso do imatinibe junto a quimioterapia pode ter contribuído para a boa resposta terapêutica até o momento, com DRM negativa ao término da indução. Vale ressaltar que devido às condições progressas do paciente, foi contraindicado pela equipe a realização de TCPH, sendo optado por realização de 3 ciclos de HyperCVAD + imatinibe conforme o protocolo GRAAPH-2005. Não foi encontrado na literatura até o presente momento a correlação entre Síndrome de Moebius e LLA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.302>

