

graves, é necessária a amputação total da área devido a inviabilidade tecidual. **Conclusão:** Apesar da maioria dos pacientes com Linfoma Linfoblástico tipo B apresentarem inicialmente crescimento de massa, anemia, neutropenia ou trombocitopenia, lesões cutâneas ou subcutâneas podem refletir até 23% dos achados clínicos. A GF é uma doença rara com mortalidade de 25 a 52%, carecendo de diagnóstico e terapia precoces para propiciar um melhor prognóstico ao paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.278>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA TIPO B COM CELULITE DE COXA EM APRESENTAÇÃO: RELATO DE CASO



EW Silva^a, MFL Pezzi^a, G Cattani^a, AB Florian^a,
AL Cauduro^a, FM Aguiar^a, TS Hahn^a,
CT Burtet^a, BC Boeira^a, KCN Corbellini^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica aguda (LLA) é a doença maligna mais comum na infância, responsável por aproximadamente um quarto de todas as doenças malignas infantis. O pico de incidência ocorre entre os 2 e 5 anos, sendo a linhagem B a mais comum (85%). **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com leucemia linfocítica aguda do tipo B, que apresentou celulite de coxa. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 8 anos, encaminhada ao Hospital Geral de Caxias do Sul por febre e sinais flogísticos na coxa esquerda compatível com celulite de coxa, além disso apresentava anemia, leucopenia e aumento de linfonodos na região inguinal. Durante a internação foi realizada biópsia de medula óssea diagnosticando leucemia linfocítica aguda do tipo B. Iniciou-se protocolo BFM 2009 sendo uma boa respondedora; cinco dias após o início do tratamento a medula estava sem blastos na aspiração. Todavia, a paciente apresentava translocação (14:18)(9:9), caracterizando um prognóstico reservado. Por esse motivo, iniciou-se protocolo M associado a metotrexato e a mercaptopurina via oral e foi encaminhada para transplante de medula óssea, em espera do resultado de HLA da mãe e do irmão mais novo para melhor conduta. **Discussão:** A maioria dos casos de LLA não apresenta causa conhecida; porém alguns fatores de risco estão associados a uma incidência maior da doença, como idade paterna avançada, perdas fetais maternas, algumas síndromes genéticas e mutações raras da linhagem germinativa, como a translocação (14:18)(9:9), a qual confere à doença um pior prognóstico. A apresentação da LLA costuma ser com sintomas inespecíficos e comuns na infância, o que muitas vezes acaba dificultando o diagnóstico. Os achados mais comuns são hepato e esplenomegalia, linfadenopatia, febre, anormalidade hematológicas, como sangramentos e anemia, além de dor musculoesquelética. Para avaliação do quadro e diagnóstico são necessários hemograma completo, para avaliar citopenias, biópsia de medula óssea e de linfonodos, casos estes sejam muito proeminentes, bem como imunohistoquímica. A avaliação

citogenética e molecular não é obrigatória para o diagnóstico, mas segundo a Organização Mundial de Saúde, elas são critério essencial para a classificação da LLA. O tratamento envolve um regime com múltiplas drogas e que é dividido nas fases de indução, consolidação e manutenção. No momento do diagnóstico, muitos pacientes necessitam de suporte transfusional e do tratamento de infecções presentes. **Conclusão:** Tendo em vista que as manifestações clínicas da LLA são inespecíficas, é necessário um alto grau de suspeição para que o diagnóstico seja feito. Em geral, o prognóstico da LLA na infância é bom, porém, fatores genéticos, por exemplo, podem principiar uma resposta terapêutica inferior à desejável, sendo necessárias medidas mais agressivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.279>

LEUCEMIA MIELOÍDE AGUDA – CENÁRIO DA DOENÇA NA ÚLTIMA DÉCADA NO HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN



CLM Pereira, LFS Dias, NF Centurião, R Helman,
IE Lopes, TS Datoguia, PV Campregher,
GF Perini, N Hamerschlag, FPS Santos

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

Introdução: Leucemia Mielóide Aguda (LMA) é a leucemia aguda mais comum em adultos, classificada pela Organização Mundial de Saúde em LMA com anormalidades genéticas recorrentes (AGR), com alterações relacionadas à mielodisplasia (SMD), relacionada à terapia (LMA_t), não especificada (NOS). A European Leukemia Net 2017 (ELN) estratifica o risco em favorável, intermediário e adverso. O tratamento é realizado com idarubicina e citarabina (3+7), seguida de manutenção com citarabina ou transplante alogênico de medula óssea. Aos não elegíveis à quimioterapia intensiva, agentes hipometilantes ou baixas doses de citarabina são opções de tratamento. **Objetivos:** Descrever as características epidemiológicas, clínicas e laboratoriais, assim como suas implicações prognósticas em pacientes diagnosticados com LMA de 2010 a 2020 em hospital de referência. **Material e métodos:** Estudo unicêntrico, retrospectivo, de coleta de dados de prontuário eletrônico. Foram excluídos pacientes pediátricos ou com leucemia promielocítica aguda. **Resultados:** Foram avaliados 106 pacientes, sendo excluídos pacientes com diagnóstico externo ao serviço, com número final de 75 pacientes incluídos, com idade mediana de 64 anos (30-91) e predomínio de homens (56%). O sintoma mais comumente relatado foi astenia (40,7%). Em relação à classificação da LMA, foram 45,3% com alterações relacionadas à SMD ou secundária a outras neoplasias mieloides, 32% com AGR (21,3% NPM1 mutado, 4% RUNX1 mutado, 2,7% inv(16), 1,3% t(8;21), 1,3% t(3;3) e 1,3% t(9;11)), 20% NOS, 5,3% com sarcoma mielóide e 2,7% LMA_t. Pela classificação de risco molecular do ELN 2017, 61,3% foram classificados como risco adverso, 24% intermediário e 14,6% favorável. Em relação ao tratamento de primeira linha, 61,3% realizaram esquema de indução com 3 + 7 e 30,8% receberam hipometilantes (decitabina [17,3%], azacitidina [5,5%] e em combinação com venetoclax [8%]).

Transplante de medula óssea (TMO) foi realizado em 64% dos pacientes, sendo alogênico em 90% dos casos. Considerando risco do ELN, TMO foi realizado em 63% de risco favorável, 88% dos pacientes de risco intermediário e 54% dos pacientes de risco adverso. Cerca de 56,2% dos pacientes apresentavam doença residual mínima negativa no momento do transplante. Após uma mediana de seguimento de 29 meses, a mediana de sobrevida global (SG) foi de 83 meses (IC 95% 21,6-NA), e com uma SG estimada em 3 anos de 57,4% (IC 95% 45,6-77,2%). Pacientes com risco genético molecular adverso tiveram SG inferior, estimada em 3 anos em 28,4% (IC 95% 13,8-58,3%), comparado com risco intermediário (92%) e risco favorável (90,9%), com p-valor 0,000006 pelo teste de log-rank. **Discussão:** Comparando com dados de literatura, nosso centro apresenta menor frequência de pacientes com risco favorável pelo ELN 2017 e uma maior frequência de pacientes de risco adverso. Apesar destes resultados, a SG em 3 anos foi de 57%, possivelmente devido a alta taxa de realização de TMO em nosso serviço, comparável ao que encontramos em centros internacionais. Não foi observada diferença de SG entre pacientes de risco favorável e intermediário. **Conclusão:** Nessa série unicêntrica de pacientes com LMA no Brasil em centro de referência de saúde privada, encontramos elevada frequência de pacientes com risco adverso pelo ELN 2017. Estratificação de risco genético molecular e realização de transplante alogênico de medula óssea são chaves para o controle e tratamento adequado desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.280>

LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA RELACIONADA A TERAPIA COM COMPROMETIMENTO EXTRAMEDULAR SINCRÔNICO APÓS TCTH ALOGÊNICO

ET Calvache, JP Portich, AS Ribeiro,
F Dortzbacher, XH Condori, DB Lamaison,
LLA Silva, TY Barbeta, AA Hofmann, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Descrição do caso: Masculino, 58 anos, diagnóstico de linfoma folicular G1/2 em 2015 com progressão para linfoma de alto grau, realizou esplenectomia e 5 linhas de quimioterapia com remissão completa. Transplante células tronco-hematopoiéticas (TCTH) haploidentico em 03/07/20. Quimerismo 100% até o D+304, com diminuição a 59% associado ao surgimento de blastos no sangue periférico, anemia e plaquetopenia. Ao exame físico apresentava placas eritematosas infiltradas em malar bilateral, cervical anterior, ombro esquerdo, além de linfonodomegalia inguinal à esquerda (LIE). PET-CT com atividade metabólica em linfonodos difusos e na medula óssea, SUV máximo 5.3. Mielograma: 19% de blastos pleomórficos, tamanho médio, cromatina frouxa e com projeções citoplasmáticas. Imunofenotipagem: 6% de células patológicas mielóides. Biópsia com infiltração por células de aspecto imaturo e linfomononuclear, imuno-histoquímica MPO+, CD34+ focal, CD117+, CD20+ focal, CD3+ focal, Tdt-, CD79a+ fraco, MUM1-, CD21-, CD68+ forte, CD43+, CD15+, triptase-, PAX5-,

Ki67 75%, sugestiva de leucemia mielóide aguda (LMA) com expressão de CD68 (componente monocítico) e Cariótipo 46, XY[10]. Biópsia do LIE com marcação semelhante e biópsia de pele com dermatose neutrofílica intersticial com alterações vasculares secundárias e eosinófilos. Achados permitiram concluir o diagnóstico de LMA relacionada a terapia (LMAt) com comprometimento extramedular sincrônico (sarcoma mielóide) e síndrome de Sweet (SS). Foi iniciada quimioterapia com protocolo 7+3. **Discussão:** A LMAt é uma complicação decorrente do tratamento citotóxico com comportamento agressivo. A mediana de sobrevida são 8-10 meses. Associa-se a anormalidades citogenéticas com implicação terapêutica e prognóstica. As drogas mais frequentes são os agentes alquilantes e inibidores da topoisomerase II. Os derivados da platina, antimetabólitos e taxanos ocorrem em menor frequência. O sarcoma mielóide é uma infiltração de blastos mielóides fora da medula óssea, podendo se apresentar no contexto de LMA intramedular configurando LMA extramedular (LMAe) sincrônica, ou isoladamente. No caso do paciente acima o acometimento linfonodal foi considerado como LMAe. Cerca de 10-25% das recaídas de LMA após TCTH alogênico estão associadas a LMAe. Os lugares mais comumente descritos são o tecido conectivo, pele e trato gastrointestinal. Os antígenos mais frequentemente expressados são CD68, CD43, MPO, CD34, CD117, CD33, e as mutações NPM1, NRAS e IDH2. A SS, ou dermatose neutrofílica aguda, é frequentemente confundida com uma infecção cutânea. A biópsia é essencial nesses casos, uma vez que o tratamento deve focar na neoplasia causadora. **Conclusão:** O caso acima elucida uma complicação rara, com manejo desafiador, sobretudo em pacientes politratados, já submetidos à TCTH. A ausência de resposta à quimioterapia intensiva configura um caso de diagnóstico sombrio, e as decisões terapêuticas devem objetivar qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.281>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: ISOFORMAS TÍPICAS DO PML E MORTE PRECOCE

EAS Moraes^a, HMF Fontes^b, RAM Melo^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^b Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Descrever o perfil de distribuição das isoformas típicas do PML e a taxa de morte precoce em pacientes adultos com Leucemia Promielocítica Aguda. **Material e métodos:** Estudo exploratório, observacional e transversal a partir de uma coorte retrospectiva de pacientes com LPA no Hospital Hemope, Pernambuco, Brasil, no período de janeiro 2007 a dezembro de 2018. Os dados foram analisados descritivamente por meio de frequências absolutas e percentuais para variáveis categóricas e utilização da média e mediana para as não categóricas. **Resultados:** No período do estudo, foram pesquisados 141 pacientes com LPA, sendo que 71% foram elegíveis ao protocolo de tratamento, com amostra final de 98

