

Hospital das Clínicas (HC), Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

Introdução: “Mixed phenotype acute leukemia” (MPAL) é uma entidade patológica recentemente definida, categorizada pela classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2008 e 2016 como um raro subtipo de leucemia aguda que possui células blásticas de origem múltipla expressando marcadores específicos para várias linhagens. Pode mostrar um fenotipo B / T linfóide, B / mieloide, T / mieloide ou B / T / mieloide. São responsáveis por cerca de 2-5% de todas as Leucemias, tendo o subtipo T/Mieloide o segundo mais frequente. Apresentam maiores índices de infiltração extramedular quando comparado as demais Leucemias, sendo o Sarcoma uma rara, porém eventual manifestação, principalmente em tecido ósseo.

Objetivo: O objetivo deste trabalho é relatar um raro tipo de Leucemia Aguda associado a formação de Sarcoma Infiltrativo. **Relato de caso:** Paciente feminino, 57 anos, portadora de Esquizofrenia, apresentando quadro de cefaleia e disartria, com diagnóstico de Hematoma Subdural Agudo associado a Pancitopenia (Hb 7,5; Ht 23; Leu 5500 – 68 Neutrófilos e 5000 Blastos; Plaquetas 8 mil). Realizado investigação medular, com diagnóstico de MPAL T/Mieloide, com infiltração por 93,68% de células de tamanho pequeno a moderado e baixa complexidade interna com CD45 +/++; CD34 ++; CD99+/+++; CD117 het; MPO het/-; CD15 het/-; CD33 +/++; CD38 het/-; NG2 +/++; CD64 +/-; CD4 +/++; CD 11b het/-; CD123 +/-; CD 105 +; CD 71++; Cd3c +/- e TdT +// CD19 -; Cd7-; CD2-; CD79a-; CD3m -; CD5-; HLA-DR-; TCR alfa/beta -; TCR gama/delta -. Apresentava massa em Setimo arco costal com derrame pelural adjacente, com diagnóstico de Sarcoma Infiltrativo por MPAL e derrame paraneoplasico confirmado por Imuno-Histoquímica e citometria de líquido pleural. Citogenética sem crescimento celular. Optado por manter protocolo quimioterápico com esquema “7+3”. Paciente apresentou quadro de choque séptico, evoluindo para óbito. **Discussão:** MPAL constitui uma rara entidade hematológica com estimativa de 0,35/1.000.000 casos/ano. O sistema de classificação da OMS 2016 reconhece cinco subtipos de MPAL: MPAL com t (9; 22) (q34; q11.2) BCR-ABL1; MPAL com t (v; 11q23), MLL reorganizado; MPAL não especificado de outra forma (NOS) B / mieloide; MPAL, NOS T / mieloide; e MPAL, NOS outros. A incidência pareceu ser maior em homens do que em mulheres, e foi observada uma distribuição de idade bimodal, com picos ≤ 19 e ≥ 60 anos. A mediana de idade do diagnóstico de MPAL foi de 50 anos, menor do que para LMA, mas maior do que para LLA. 58% dos casos apresentaram fenotipo B / mieloide, 36% T / mieloide, 4% linfóide B / T e 2% tinham fenotipo trilinear. Clinicamente, cursa com os sintomas relacionados a falência medular, porém geralmente com maior contagem de leucócitos e infiltração extra-medular, observado em cerca de 38% dos pacientes, maior em comparação as LLA e LMA, como foi observado no caso. É considerada uma doença de alto risco, com desfechos desfavoráveis em comparação aos outros tipos, tendo o subtipo T/Mieloide menores níveis de Resposta Completa e Sobrevida Global em comparação aos B/Mieloide. Não há um guideline definido para tratamento devido a escassez de casos, porém convencionou-se que seja utilizado protocolo para LLA seguido de TMO alogênico, com melhores chances de se atingir remissão. No caso da paciente

em questão, já havia sido iniciado o protocolo de indução com “7+3” no momento do diagnóstico definitivo. Desta forma, foi optado por manter este esquema. **Conclusão:** Apesar dos recentes avanços no estudo da patogênese desta doença, a MPAL ainda é uma entidade rara e controversa dentro da Literatura, sendo imprescindível que se documente estes casos para que haja maior elucidação fisiopatológica e terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.297>

RELATO DE CASO: PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOÍDE AGUDA EXTRA MEDULAR

F Dortzbacher, V Predebon, CS Weber, ET Calvache, JP Portich, AS Ribeiro, LLA Silva, TY Barbata, AA Paz

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

Introdução: Leucemia cutânea é caracterizada pela infiltração por leucócitos neoplásicos na pele. As formas mais comuns de leucemia que acometem a pele são Leucemia linfocítica crônica (LLC) e Leucemia mielóide aguda (LMA), dentre essas com morfologia monocítica ou mielomonocítica. Geralmente, o acometimento cutâneo é indicativo de doença avançada.

Relato: Paciente masculino, 62 anos, sem comorbidades ou uso de medicações. Encaminhado da UPA para emergência do HCPA referindo astenia progressiva, perda ponderal de 12 kg há 2 meses com surgimento de “equimoses” em membros inferiores há 3 semanas, febre e secreção nasal recorrente. Ao exame: mau estado geral, desidratado, extremidades frias. Sinais vitais com taquicardia leve (FC 110) demais estáveis. Exames externos: Hb 5,8 g/dL, VCM 102, RDW 18,8%, leucócitos totais 11080/uL com diferencial de neutrófilos 665 /uL, monócitos 6759/uL, plaquetas 35.000/uL. Recebeu suporte transfusional após exames admissionais: Hb 3,7, plaquetas 26.000, demais sem alterações significativas. Exames de investigação: tomografia compatível com rinossinusite fúngica invasiva. Iniciado voriconazol empírico e realizada turbinectomia, etmoidectomia anterior, uncinectomia e antrostomia maxilar. Realizou medulograma com celularidade diminuída nas três séries com 4% de blastos e 60,5% de monócitos atípicos, sugestivo de Leucemia Mielomonocítica Crônica e imunofenotipagem compatível com LMA de comprometimento da linhagem monocítica (43,7% de células monocíticas com expressão de HLADR, CD64 forte, CD33 forte e coexpressão de CD56). Lesões de pele avaliadas pela dermatologia: máculas e manchas purpúricas e confluentes em coxas e pernas, com descamação. Lesões semelhantes de aspecto residual em abdome e membros superiores. Pápulas com brilho perolado em face, com telangiectasias a dermatoscopia. Biópsia de pele com punch de 4 mm teve o resultado do anatomopatológico de infiltrado mononuclear intersticial discreto com células maduras incluindo plasmócitos e células de tamanho médio e padrão imaturo e a imunohistoquímica demonstrou infiltração dérmica por células imaturas de perfil mielomonocítico, compatível com sarcoma mielóide. Devido a infecção fúngica invasiva foi optado por não iniciar



quimioterapia até sua resolução. Paciente apresentou piora do padrão ventilatório no dia 05/07 tendo PCR para SARS-CoV-2 positivo, sendo transferido a UTI e evoluindo a óbito por complicações do quadro pulmonar. **Discussão:** A leucemia de apresentação cutânea é rara e na LMA está presente em 13% dos casos. As formas de apresentação mais comuns são pápulas e nódulos (60%) e em casos mais raros ocorre eritema, eritrodermia ou úlceras. A lesão do paciente era atípica e inicialmente foi avaliada como equimose, o que corrobora a importância de diagnósticos diferenciais de lesões cutâneas. O tratamento se dá através de protocolos guiados para a leucemia de base com quimioterápico sistêmico agressivo, que no caso do nosso paciente seria o protocolo 7+3. Em alguns casos, pode-se realizar radioterapia, porém ela é mais usada no tratamento de casos refratários ou paliativos. Leucemia cutânea geralmente tem o prognóstico desfavorável e o follow-up de dois anos dos pacientes com LMA demonstrou 6% de taxa de sobrevivência para casos com acometimento cutâneo versus 30% sem tal apresentação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.298>

RELATO DE CASO: TOXICIDADE CEREBELAR INDUZIDA POR CITARABINA DURANTE TRATAMENTO DE LEUCEMIA MIELOÍDE AGUDA (LMA)

BM Ribeiro, MO Ughini, PMS Gomes, JWL Júnior

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Tubarão, SC,
Brasil

Introdução: A citarabina é um dos quimioterápicos mais utilizados no tratamento de Leucemia Mielóide Aguda (LMA) e como desafio durante este temos os efeitos colaterais principalmente na terapia de altas doses. **Relato de caso:** Paciente de 38 anos que teve diagnóstico de Leucemia Mielóide Aguda com maturação e Tuberculose disseminada após investigação de pancitopenia em setembro de 2020. Iniciado protocolo 7+3 e RHZE (Rifampicina, Isoniazida, Pirazinamida, Etambutol). Evolução com sepse, apresentando piora de função renal com necessidade de terapia substitutiva renal e piora de função hepática (BT: 8,1; BD: 7,06; TGO: 182; TGP: 72; GGT: 124; FA: 316), sendo modificado tratamento tuberculostático para amicacina, levofloxacino e etambutol. Obtendo progressivamente melhora da função renal, sendo suspensa hemodiálise e melhora da função hepática. Realizou primeiro ciclo de HIDAC quando apresentava função hepática em melhora (BT: 2,57 BD: 2,01 FA:81 e transaminases dentro da normalidade) e perda leve de função renal (CKD-EPI: 71 mL/min x 1,73 m²). Dois dias após o término deste primeiro ciclo de HIDAC, evoluiu com disartria e marcha atáxica. Realizou Tomografia de Crânio sem alterações, realizando em seguida punção lombar com coleta de líquido e ressonância magnética de crânio, ambos também sem alterações. Avaliado pela Neurologia do serviço, concordantes com a hipótese de neurotoxicidade à Citarabina. Iniciado metilprednisolona 1 mg/kg por quatro dias, com melhora parcial dos sintomas. **Discussão e conclusão:** A citarabina penetra em sistema nervoso central,

porém a fisiopatologia da neurotoxicidade é pouco compreendida e não há até o momento tratamento eficaz. Relatos sugerem possibilidade de remoção de líquido e uso de metilprednisolona para pacientes com sintomas. Até o momento há sugestão de que idade, dose cumulativa, disfunção hepática e renal são os principais fatores de risco, porém sem definição clara de ajuste de dose e tratamento adequados. Visto a neurotoxicidade ser uma intercorrência grave e com potencial redutor da qualidade de vida, a análise dos fatores relacionados e risco devem ser considerados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.299>

RESULTADO DO TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS COM DOADORES ALTERNATIVOS APÓS BLINATUMOMAB EM CRIANÇAS COM LEUCEMIA LINFÓIDE AGUDA DE LINHAGEM B (LLA-B) RECIDIVADA OU REFRATÁRIA

G Zamperlini ^{a,b}, RV Gouveia ^{a,b}, VC Ginani ^{a,b},
CMCZ Oliveira ^{a,b}, MGAD Matos ^{a,b},
CN Monteiro ^{a,b}, LDS Domingues ^{a,b},
MV Pupim ^{a,b}, PAM Soriano ^{a,b}, JF Marques ^b,
CF Andrade ^b, FVBD Santos ^b, PM Paiva ^b,
A Seber ^{a,b}

^a Equipe Onco-TMO em Pediatria, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A sobrevida de crianças com LLA B recidivada ou refratária é muito ruim. Tentativas de atingir remissão completa com quimioterapia impactam diretamente os resultados devido as toxicidades da quimioterapia e progressiva resistência dos blastos. O blinatumomab, anticorpo biespecífico que liga o CD3 dos linfócitos T ao CD19 dos blastos, tem eficácia documentada em doença quimio-refratária, dando a chance de iniciar o TCTH sem doença, contribuindo significativamente para melhor sobrevida. Esta estratégia foi descrita em outros países, mas não conhecemos a sua efetividade aqui. **Objetivo:** Avaliar a resposta e sobrevida em crianças com LLA B recidivada/refratária (R/R) tratadas com blinatumomabe seguido de TCTH alogênico. **Método:** Crianças com LLA-B R/R encaminhadas para nossa equipe de TCTH Pediátrico ainda com doença em atividade foram submetidas a avaliação líquórica e medular para quantificação da doença por imunofenotipagem e determinação de blastos para o CD19 (alvo do blinatumomab) e CD22 (alvo do inotuzumab). Crianças em recidiva hematológica, a quimioterapia com mini-HyperCVD (Jabbour E, personal communication) foi associada ao blinatumomab na dose recomendada em bula. Todos receberam quimioterapia intratecal profilática ou terapêutica. O condicionamento para TCTH não aparentado foi TBI 1200-VP (Forum Protocol) e para TCTH Haploidentico, Fludarabina-TBI1200 e profilaxia de DECH com ciclosporina (CsA)-mini-metotrexate e ciclofosfamida pós TCTH, CsA, MMF, respectivamente. **Resultado:** 19 crianças receberam blinatumomabe seguido de TCTH alogênico com doadores

