

em indivíduo HIV positivo. **Relato de caso:** Mulher parda, 37 anos, procurou a emergência com epigastria e diarreia há 15 dias. Sem histórico de comorbidades. Febre alta (39°C), abdômen doloroso, esplenomegalia e pulmões limpos. Ferida no lábio inferior (+/- 1cm) com halo hemorrágico. Os exames laboratoriais: anemia, retenção de escórias, sorologia positiva para sífilis e HIV, hipocalemia, hipocalcemia e acidose metabólica. Foram iniciadas as profilaxias com antimicrobianos e reposição de eletrólitos, obtendo discreta melhora do estado geral e redução da febre. No 4º dia iniciou hemodiálise e pioram as manifestações hemorrágicas. No 6º dia foi visto no esfregaço de sangue inclusões citoplasmáticas nos neutrófilos, sugestivos de histoplasmose. Houve piora clínica e laboratorial: pancitopenia, aumento de triglicerídeos (518 mg/dL), transaminase oxaloacética (551 mg/dL), ferritina (38.000 ng/mL), TAP 30% e febre. A associação desses elementos e a discrasia reforçaram a suspeita de LHH. Foi iniciado anfotericina B e reposição de fatores de coagulação. O mielograma demonstrou infestação de *h. capsulatum* nos macrófagos e hemofagocitose. Foi proposto imunoglobulina humana (1 grama/kg por 3 dias) e dexametasona (20 mg/dia – 4 dias). Houve uma discreta melhora da febre e da discrasia. Apresentou crise convulsiva parcial focal (com tomografia de crânio normal) e foi necessário intubação no 7º dia. Permaneceu em hemodiálise, hemodinamicamente estável e com boa saturação de O₂. O óbito ocorreu no 8º dia de internação. A LHH é uma condição não tão rara como se imagina, mas certamente subdiagnosticada. Os sintomas predominantes que são considerados critérios para o seu diagnóstico são comuns a várias doenças, por isso o diagnóstico se torna tardio e resultado frequentemente ruim. Na LHH o diagnóstico se faz através de sistemas de escores, o HLH2004, que propõe seja positivo em pelo menos 5 de 8 critérios; e o HScore que classifica os critérios em percentis com pontuação distinta, desse modo, são suspeitos com acurácia > 90% quando a soma é maior que 169 pontos. Esta paciente obteve 266 pontos, a probabilidade de ser LHH é > 99%. As medidas antimicrobianas adotadas não foram capazes de evitar a progressão ao óbito. A Histoplasmose Disseminada demorou 6 dias para ser observada e nesse período houve agravamento. O diagnóstico da LHH permite o estabelecimento de tratamento imediato, que pode controlar a resposta inflamatória exagerada e evitar a progressão dos danos sistêmicos próprios dessa doença. A hematoscopia em sangue periférico e medula óssea são importantes ferramentas para o diagnóstico precoce e de fácil acesso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.306>

SÉRIE DE CASOS: LEUCEMIA DE LINHAGEM AMBÍGUA

AC Griciunas, IL Pimentel, CA Freitas,
DEG Camargo, LMAD Santos, IAA Barcessat,
VAQ Mauad, DMM Borducchi

Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo
André, SP, Brasil

Objetivo: Relatar três casos clínicos de leucemias de linhagem ambígua com diferentes apresentações admitidos em 2023 no

Hospital Estadual Mario Covas, Santo André. **Introdução:** A classificação das leucemias agudas (LA) envolve a divisão de acordo com sua linhagem celular acometida, sendo elas, linfóide ou mieloide. Quando não é possível distinguir uma única linhagem, são classificadas como leucemias agudas de linhagem ambígua (LALAs). Existem duas grandes classificações para esse subtipo de LA utilizados na literatura, critérios da WHO e do Grupo Europeu de Leucemias. LALAs abrange as leucemias bifenotípicas (LB), que apresentam blastos com marcação imunofenotípica de mais de uma linhagem ou leucemias biclonais, quando possui duas populações de blastos distintas com marcadores de linhagens diferentes. Classificações citogenéticas também diferenciam seus subgrupos. **Casos clínicos:** KGS, masculino, 19 anos, internado com quadro de astênia e pancitopenia. Investigação hematológica apresentou mielograma com 91% de formas imaturas. Imunofenotipagem com 95% de células com perfil positivo: CD34, CD33, CD19, CD10, CD13 parcial e de fraca intensidade, HLA DR, CD9, CD66c/123, CD24, CD22 fraca intensidade, CD99, CD79a, CD45 fraca intensidade, TdT, MPO, CD58, CD81 fraca intensidade, CD86 parcial, CD73/304, CD25. Exame de BCR-ABL positivo e cariótipo: 49, XXY, +8, t(9;22)(q34;q11.2),+17[18]/46,XY[2]. Optado por tratamento com protocolo HyperCVAD. RMNG, feminino, 43 anos, internada com quadro de adinâmia e leucocitose com presença de blastos em sangue periférico. Mielograma com 84% de células imaturas. Imunofenotipagem com 58,61% de células com perfil positivo: CD34, CD19, CD4, MPO citoplasmático, TdT citoplasmático, CD79A citoplasmático, CD15 fraco, CD99, CD38, CD24, CD22, CD9, HLA-DR, CD123 fraco, CD105, CD58, CD81, CD86 fraco, CD73/304, CD66C/123, CD25, CD13. Exame de BRC-ABL negativo e cariótipo 46, XX, sem alterações. Optado por tratamento com o protocolo HyperCVAD. MABM, masculino, 60 anos, internado com astenia e leucocitose com presença de blastos em sangue periférico. Mielograma com 46% de células imaturas. Imunofenotipagem com 46,87% de células com perfil imunofenotípico positivo: CD4 parcial, CD13, CD33, CD34, CD7 parcial, HLA DR, CD123, CD117, CD45RA, CD99 e com 7,78% de clone linfóide imaturo positivo para CD19, CD34, CD45, CD79a, CD38. Exame de BRC-ABL negativo e cariótipo 46, XY sem alterações. Optado tratamento com protocolo CALBG 10403. **Discussão:** LALAs são incomuns, representam 2% a 3% dos casos de LA, possuem pior prognóstico, difícil classificação e ausência de grandes estudos para definir melhor tratamento. How I Treat publicado na BLOOD 2016 sugere alguns pontos importantes no tratamento desses casos. Devido à complexidade, maior associação com BCR-ABL positivo (Ph+) e imaturidade do clone leucêmico, o tratamento sugerido se baseia em quimioterapia (QT) com protocolos para leucemia linfocítica aguda, seguido de transplante de medula óssea. Nos casos de Ph+ deve ser associado um inibidor da tirosina quinase ao tratamento. No caso de mutações mieloides específicas e presença de MPO positivo, pode ser optado por QT para leucemia mieloide aguda. **Conclusão:** Com o avanço citogenético, critérios de classificação atuais reduziram a incidência relatada de LALAs, enfatizando menos os marcadores e categorizando LALAs com anormalidades citogenéticas como outras entidades. O tratamento ainda é um desafio e não possui um consenso consolidado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.307>