

doença óssea, pele ou nódulos linfáticos têm prognóstico excelente e precisam de tratamento mínimo ou, até, nenhum. HCL multissistêmica é imprevisível ao diagnóstico, variando de resolução espontânea a progressão fulminante e resultado fatal. O diagnóstico é baseado no exame histológico e imuno-histoquímico do tecido acometido, identificando as células características com coloração positiva para CD1a e/ou Langerina (CD207). Há descrição de presença da mutação BRAF-V600E em histiócitos CD1a+ e associação a fenótipo de doença grave e risco alto de recidiva. **Materiais e Métodos:** Descrição de 4 casos de HCL, diagnosticados nos últimos 2 anos no CHN, considerando quadro clínico, exames laboratoriais, tratamento e evolução através de revisão de prontuários do período de 2018 a 2020. **Resultados:** Dentre os 4 casos descritos, 100% tiveram apresentação clínica caracterizada por doença óssea (sistema único). Propostas terapêuticas variaram de acordo com o Protocolo LCH-IV da International Histiocyte Society. Dos casos, 25% (1) recebeu quimioterapia como primeira linha de tratamento por apresentar doença óssea extensa (lesões ósseas multifocais em calota craniana e lesão isolada com risco ao SNC, por acometimento de osso temporal e mastóide); 25% (1) teve a lesão totalmente ressecada cirurgicamente, mas associou-se quimioterapia pela localização (tecido periorbitário direito, periósteo e músculo temporal). Aplicação de corticóide intralesional foi feito em 25% (1) dos pacientes (lesão óssea unifocal em região proximal de tíbia direita). Ressecção cirúrgica completa do tecido lesionado (formação expansiva sólida, heterogênea, no músculo masseter direito, determinando interrupção óssea do ramo da mandíbula correspondente) aconteceu em 25% (1). Houve recidiva de doença em 25% (1) dos casos, com aparecimento de otite externa em conduto auditivo direito de difícil tratamento, sendo realizada mastoidectomia parcial e reiniciado esquema quimioterápico conforme Protocolo LCH-IV orienta. **Discussão:** Todos os foram confirmados por exame histopatológico e imuno-histoquímico. Manifestações clínicas variaram, sustentando a diversidade de acometimento da doença, tornando o tratamento individualizado obrigatório. **Conclusão:** HCL é doença rara. Curso clínico imprevisível ao diagnóstico. Varia de regressão espontânea a vários episódios de recidiva da doença ao longo de anos, à rápida deterioração com resultado letal em semanas. Sabe-se, empiricamente, que a HCL inicialmente confinada ao esqueleto, geralmente, não evolui para a forma multissistêmica com risco de vida. Pacientes com HCL de osso único têm curso benigno e excelente sobrevida, independentemente da terapia. A mutação BRAF-V600E tem implicação no tratamento e deve ser pesquisada, pelo menos, em pacientes com HCL multissistêmica que falham ao curso inicial padrão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.523>

522

LEUCEMIA ERITROIDE PURA EM UM PRÉ-ESCOLAR: RELATO DE CASO

H.A.P. Cidade, L.P. Gabriel, N.N. Campos, T.D. Ramos, M.M. Peixoto, C.S.F. Facio, A.M. Sousa, A.P.S. Bueno, E.S. Costa, M.G.P. Land

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A leucemia eritroide pura (LEP) pela classificação WHO 2016 é uma forma rara de Leucemia (<1% dos casos de LMA), principalmente na prática pediátrica, caracterizada pela presença na medula óssea (MO) de mais de 80% de precursores eritroides imaturos (sendo mais de 30% destes proeritroblastos). **Objetivos:** Descrever caso de pré-escolar diagnosticado com LEP e múltiplos sarcomas mieloides. **Material e métodos:** Estudo descritivo, baseado em revisão de prontuário. **Relato:** Pré-escolar, 2 anos e 9 meses, encaminhada de Hospital Municipal de Areal- RJ, com relato de há 6 meses ter iniciado distensão abdominal e dor em membros inferiores, após 3 meses evoluiu com febre baixa intermitente noturna. Há 1 mês surgiram tumorações pétreas em região parietal direita, abdominal, região cervical e retroauricular, evoluindo com dor abdominal persistente. Transferida para o IPPMG dia 07/08/2020, apresentando prostração, distensão abdominal, hepatoesplenomegalia, diversos nódulos em calota craniana, região cervical e parede abdominal de consistência pétrea e pouco móveis. Hemograma 07/08/2020: Hb 9 g/dL, Ht 27.5%, neutrófilos 25%, células imaturas de 2.2% e plaquetas 293.000. Ultrassonografia abdominal 11/08/2020: formações expansivas sólidas hipoeoicas, lobuladas, homogêneas e com aumento de fluxo identificadas em cavidade retroperitoneal envolvendo terço médio e inferior da veia cava inferior e da aorta, com porção paravertebral direita exercendo deslocamento e compressão dos vasos ilíacos direitos e com conteúdo ecogênico no interior de veia ilíaca direita, lesão sólida heterogênea no hilo hepático de contornos indefinidos se estendendo ao cárdia e a hiato diafragmático, além de pâncreas de volume muito aumentado com textura heterogênea, apresentando diversas pequenas formações nodulares difusamente, questionável envolvimento do músculo psoas direito, discreta dilatação do sistema coletor direito e da pelve renal esquerda e discreta ascite. ASMO 14/08/2020: Hiper celular, maciçamente infiltrada por células blásticas pouco diferenciadas, muitas apresentando projeções citoplasmáticas. Imunofenotipagem MO 14/08/2020: Blastos 71,8%, fenótipo CD45 -, cyMPO-, CD117++, HLADR-, CD 36++, CD42a.61 +-16%, CD56 -/+°, CD42-, CD61 -, CD235+, CD71++, epcam+. Negativa para marcadores linfoides/mieloides. Compatível com leucemia eritroide pura/sarcoma eritroide. Além disso, há alterações displásicas no setor granulocítico. Exame compatível com síndrome mielodisplásica associada leucemia mieloide aguda de origem eritroide. Biopsia MO 14/08/2020: mais de 80% de infiltração de células blástica de origem eritroide. Tomografia de crânio 10/08/2020: sem massas intracranianas. Punção lombar em 17/08/2020: 2 células. Paciente sendo tratado pelo protocolo BFM 2012, aguardando avaliação a resposta ao



tratamento e provável encaminhamento ao transplante de medula óssea. **Discussão:** A leucemia eritroide pura é rara em adultos e tem sido historicamente associada a um prognóstico sombrio, já em crianças existem poucos relatos na literatura. A LEP é caracterizada pelo bloqueio de diferenciação precoce e proliferação em suas populações de blastos. Está associada a cariótipos complexos e de alto risco, incluindo anormalidades cromossômicas 5q e 7q. Sua clínica muitas vezes se apresenta com múltiplos sarcomas mieloides. **Conclusão:** Fazer diagnóstico de LEP é um desafio na prática médica, dada a raridade em pediatria e alta prevalência dos diagnósticos diferenciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.524>

523

LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA CONGÊNITA: RELATO DE CASO



C.M. Silva^a, B.F.A. Zanette^a, P.S. Shitara^a,
A.P.P. Baptista^b, L.S.S. Millare^b, N.M.
Rodrigues^b, G.R. Neves^b, A.V. Matheus^b

^a Universidade Municipal de São Caetano do Sul
(USCS), São Caetano do Sul, SP, Brasil

^b Grupo de Pesquisa e Assistência ao Câncer
Infantil (GPACI), Sorocaba, SP, Brasil

A leucemia congênita (LC) ocorre, usualmente, até o primeiro mês de vida, sendo o subtipo mielóide mais comum. A leucemia mielóide aguda (LMA) é responsável por aproximadamente 15% dos casos leucemias agudas na infância, sendo responsável por 30% dos óbitos nessa faixa etária. Nos neonatos, as leucemias tendem a apresentar um tumor mutational burden mais elevado, explicando o porquê da primeira linha de tratamento ser baseada no protocolo alemão BFM, com junção das drogas de citarabina, etoposido e daunorubicina. O tratamento ainda é muito agressivo para os neonatos com LMA, com prognóstico reservado e altas taxas de mortalidade, e a maior parte das crianças não tolera a fase de indução do tratamento. Neste estudo é relatado um caso de uma paciente de 35 dias, sexo feminino, que foi admitida no Grupo de Pesquisa e Assistência ao Câncer Infantil (GPACI) em 21/06/2020. Com quadro clínico de queda do estado geral e inapetência, evoluindo com hematomas e palidez, com vômitos. Apresentou pancitopenia e hiperleucocitose, no mielograma periférico, que revelou presença de células imaturas das linhagens mielocítica e linfoblástica. A imunofenotipagem, realizada em 22/06/2020, demonstrou-se compatível com leucemia mielocítica aguda (LMA). Iniciou-se o protocolo alemão BFM em 25/06/2020.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.525>

524

LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES NO BRASIL: REALIDADE E DESAFIOS



A.L.M. Rodrigues^a, A.M.M. Silva^b, A.V.
Wanderley^c, C.R. Carvalho^d, C.G.C. Junior^e,
J.T. Costa^f, M.L.M. Lee^g, M.M. Lins^d, P.R.
Godinho^h, R.C. Ribeiroⁱ

^a Hospital Pequeno Príncipe, Curitiba, PR, Brasil

^b Hospital Aristides Maltez (HAM), Salvador, BA,
Brasil

^c Hospital Oncológico Octávio Lobo, Belém, PA,
Brasil

^d Instituto de Medicina Integral Professor Fernando
Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^e Hospital da Criança Santo Antônio, Porto Alegre,
RS, Brasil

^f Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão
Gesteira (IPPMG), Universidade Federal do Rio de
Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^g Grupo Brasileiro de Tratamento de Leucemia da
Infância (GBTLI), Brasil

^h Fundação Pio XII, Hospital de Amor Amazônia,
Porto Velho, RO, Brasil

ⁱ St. Jude Children's Research Hospital, Memphis,
United States

Objetivo: Conhecer o cenário e as dificuldades no tratamento da Leucemia Mielóide Aguda (LMA) nas instituições brasileiras. **Métodos:** Foi realizada pesquisa descritiva através do envio de questionário online de múltipla escolha aos oncologistas pediátricos associados da SOBOPE (Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica), baseado na percepção individual dos participantes, sem identificação das respectivas instituições. Foram analisadas as seguintes variáveis: quantitativo da equipe médica/multidisciplinar e de leitos disponibilizados, acesso a exames, quimioterápicos, antibióticos, antifúngicos, transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH), cuidados intensivos e demais itens relacionados à terapia e suporte. E de forma dicotômica foi investigado o interesse dos médicos em participar de protocolo e grupo de estudo nacional. **Resultados:** O questionário foi respondido por 101 oncologistas pediátricos de acordo com seu entendimento pessoal. Todas as regiões do Brasil foram representadas, sendo 37,6% participantes da região sudeste, 23,8% sul, 18,8% nordeste, 12,9% norte e 6,9% cento-oeste. Observamos que: a taxa de mortalidade por complicações do tratamento é superior a 31% na visão de 21,8% dos entrevistados. A dificuldade de acesso à Unidade de Terapia Intensiva (UTI) é relatada por 43,6%. Quanto ao acesso aos exames para diagnóstico: 84,2% tem acesso a citogenética, 78,2% a biologia molecular, 94,1% a pesquisa de DRM por citometria de fluxo. O acesso ao TCTH é uma realidade para 75,3% dos entrevistados, seja no próprio serviço ou em outros locais de referência, porém para apenas 13,9% ocorre sem atrasos. Faz-se necessária a criação de um protocolo de tratamento nacional para 94,1% sendo que 91,1% estariam dispostos a colaborar com um grupo de estudo nacional. **Discussão:** O