

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA PHILADELPHIA NEGATIVA RECAÍDA COMO PHILADELPHIA POSITIVA: RELATO DE CASO



EA Fonseca, JCPS Filho, LBC Leão, TX Carneiro,
BLSA Lima, JRM Barros, JS Fujishima,
LFSK Pantoja, MA Pinto, VS Siqueira

Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

Introdução: A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é uma neoplasia maligna das células precursoras de linfócitos, que se caracteriza por alterações na proliferação e diferenciação dos linfoblastos, com falha na hematopoiese normal. A LLA representa um grupo heterogêneo com distintos agrupamentos morfológicos, citogenéticos e moleculares. A anormalidade genética mais comum é o Cromossomo Philadelphia, caracterizado pelo gene de fusão BCR-ABL no cromossomo 22 e que resulta da translocação entre os cromossomos 9 e 22 – t (9;22) (q34; q11). Sua incidência aumenta com a idade, estando presente em 25 - 40% dos casos de LLA de linhagem B em adultos. O tratamento se dá através de quimioterapia de altas doses associada a inibidores de Tirosinaquinase (ITKs). **Relato de caso:** Homem de 27 anos, evoluiu com astenia e dor óssea. Hemograma mostrou hemoglobina de 6,4 g/dL, leucócitos de 128.520/mm³ com 90% de blastos e 38.000 plaquetas. Imunofenotipagem foi positiva para CD45, CD19, CD 22 (fraco), CD10 (parcial) e CD38, sendo então diagnosticado portador de Leucemia Linfoblástica Aguda B Comum, com cerca de 90% de blastos. Cariótipo na ocasião - 46 XY [20], t (8,13); PCR para BCR-ABL negativo para P190 e P210. Realizada indução com protocolo GRAAL 2003 evoluindo então com remissão morfológica e DRM negativa por imunofenotipagem. Como não possuía doador aparentado, foi inscrito no REREME e iniciou terapia de consolidação e posterior manutenção. Evoluiu com recaída de doença na fase de manutenção, 19 meses após o diagnóstico, imunofenotipagem com 74% de blastos, positiva para CD45, HLA-DR, CD19, CD10, CD58 (fraco), CD38, CD79a e CD22 (fraco); cariótipo era 48 XY, t (9;22), +der(22), +21; PCR para BCR-ABL positivo para P210 e negativo para P190. Iniciou quimioterapia de resgate com o protocolo BFM 2002 associado a Imatinibe, evoluindo com remissão morfológica, entretanto com DRM positiva (0,02%) pela imunofenotipagem. Evoluiu com nova recaída morfológica 4 meses depois, quando foi iniciado novo resgate com daunorrubicina, vincristina, prednisona e trocado ITK para nilotinibe, entretanto paciente evoluiu a óbito durante terapia de indução. **Discussão:** O aparecimento tardio do cromossomo philadelphia na LLA é um evento raro. Apenas 16 outros casos semelhantes foram descritos na literatura mundial. Uma possível explicação seria a evolução clonal das células leucêmicas, onde a instabilidade do material genético do cromossomo philadelphia faz com que o mesmo apareça mais tarde. O tempo para o aparecimento tardio variou entre 4 e 52 meses, e no caso relatado foi de 19 meses. **Conclusão:** O aparecimento tardio do cromossomo philadelphia no curso de uma leucemia linfoblástica aguda suporta a possibilidade de que o desenvolvimento do cromossomo philadelphia seja parte de um processo maior de leucemogênese, em um determinado grupo de pacientes, por isso a importância de realizar a investigação medular

completa em todos os pacientes que evoluam com recaída de doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.277>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA TIPO B COM GANGRENA DE FOURNIER: RELATO DE CASO



EW Silva ^a, MFL Pezzi ^a, G Cattani ^a, AB Florian ^a,
MS Machado ^a, AL Cauduro ^a, FM Aguiar ^a,
GA Krul ^a, TS Hahn ^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: Gangrena de Fournier (GF) é uma fascíte necrosante rara e rapidamente progressiva que acomete a região genital e perianal, ocorrendo comumente em homens com mais de 50 anos de idade. O quadro costuma iniciar com uma infecção polimicrobiana de origem dermatológica, colorretal ou urológica, a qual progride para trombose de arteríolas locais, causando gangrena dos tecidos adjacentes. Fatores de risco incluem situações que causem imunossupressão, como doenças linfoproliferativas. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente jovem que abriu um quadro de Leucemia Linfoblástica tipo B com gangrena de Fournier. **Relato de caso:** Paciente masculino, 13 anos, encaminhado ao Hospital Geral de Caxias do Sul por quadro de pancitopenia. Paciente teve de ser internado em unidade de terapia intensiva (UTI), onde identificou-se infecção necrotizante perianal compatível com GF, procedendo-se com ileostomia e amputação de ânus. Durante a internação foi realizada biópsia de medula óssea (BMO), a qual foi inconclusiva. Após a resolução da GF o paciente ficou bem clinicamente. No mesmo ano retorna ao hospital por conta de neutropenia, artralgia, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, ascite e osteomielite no ilíaco direito, realizando-se uma nova BMO, a qual foi característica de Linfoma Linfoblástico B. Em seguida, aplicou-se o protocolo BFM 2009, tendo que realizar intensificação precoce por conta da resposta parcial. Após o terceiro ciclo, desenvolveu pancitopenia, sendo necessário reposição de concentrado de hemácias, de plasma e de plaquetas. Evoluiu com choque séptico, sendo internado na UTI em ventilação mecânica por 28 dias. Durante esse processo, realizou amputação de pododáctilos e teve sangramentos no sistema nervoso central sem repercussão clínica, recuperando-se e mantendo acompanhamento ambulatorial atualmente. Ademais, foi realizado BCR-ABL, o qual foi negativo. **Discussão:** Os linfomas linfoblásticos, dentre os linfomas não Hodgkin em crianças, representam um terço dos casos, contudo, menos de 25% deles são de origem em células B precursoras. Os linfomas linfoblásticos tipo B são mais frequentemente associados ao envolvimento da pele ou tecido subcutâneo ou lesões ósseas, o tratamento é feito com antibióticos de largo espectro e pode associar-se a procedimentos cirúrgicos para a retirada do tecido necrótico e reduzir a proliferação da doença. Nos casos

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%]).