

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B SUBTIPO CENTRO GERMINATIVO COM APRESENTAÇÃO BURKITT LIKE E TRIPLA POPULAÇÃO CLONAL

GMC Silva, GG Cunha, VM Souza, LR Soares,
MLRO Almeida, ACR Marques, LTPB Silva,
L Miloni, AF Sandes, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso de Linfoma Difuso de Grandes Células B que se apresenta com leucemização e tripla população clonal. **Relato de caso:** Paciente de 73 anos, com histórico de exposição ocupacional à radiação ionizante, é encaminhada a serviço de referência em hematologia devido suspeita de leucemia (presença de blastos em hemograma). À avaliação clínica apresentava quadro de constipação intestinal, inapetência e distensão abdominal secundários à esplenomegalia de grande monta (baço palpável a 10 centímetros do rebordo costal esquerdo), sem linfonodos palpáveis. Visto ao esfregaço de sangue periférico presença de 27% de células com alta relação núcleo/citoplasma, com cromatina frouxa e intensa vacuolização em citoplasma, sugestivo de Linfoma de Burkitt/Leucemia Linfoblástica Aguda L3. Aos exames laboratoriais presença de plaquetopenia, reticulocitopenia, lesão renal aguda e DHL 8501, sem sinais de lise laboratorial. Ao exame de imagem notaram-se linfonodomegalias pericardiofrênicas à direita, e também em hilo hepático e esplênico de até 2,5cm no maior diâmetro. Imunofenotipagem de sangue periférico demonstrou a presença de 3 populações clonais distintas de linfócitos B maduros com restrição de cadeia kappa e IgM, além de uma população com marcação para CD10 e CD38 (fenótipo centro germinativo que sugere as hipóteses de Linfoma de Burkitt e Linfoma Difuso de Grandes Células B). Hemograma prévio realizado cinco meses antes da internação sem a presença de linfocitose ou citopenias. Realizada biópsia de medula óssea para elucidação diagnóstica, sendo constatada infiltração medular de 90% de células hematolinfoides com morfologia blastóide, fibrose reticulínica MF-3, além de imunohistoquímica com marcação positiva para CD10, CD20, CD45, PAX5 e BCL6, e negativa para c-MYC e BCL2, compatível com Linfoma não Hodgkin de células B maduras e alto grau histológico, fenótipo centro germinativo. **Discussão:** O Linfoma Difuso de Grandes Células B é o subtipo de Linfoma Não Hodgkin (LNH) mais comum, correspondendo a 25% dos casos de LNH, com grande heterogeneidade de classificações morfológica, molecular, genética e no comportamento biológico. Tipicamente há presença de grande massa nodal sintomática, de rápido crescimento e frequente acometimento extranodal (até 40% dos casos). O envolvimento medular está presente em até 30% dos casos, podendo haver transformação de um linfoma indolente, por vezes não diagnosticado anteriormente. A marcada presença de tripla população clonal no caso supracitado pode sugerir um caso de evolução clonal e a pesquisa de marcadores moleculares/genéticos pode ajudar a elucidar a etiologia primária. **Conclusão:** O caso nos ajuda a ilustrar a grande heterogeneidade clínica da apresentação do Linfoma Difuso de Grandes Células B,

neste caso com apresentação clínica inicial de leucemização, infiltração medular e baixa carga de doença nodal. Além disso, observou-se pela imunofenotipagem a presença de múltiplas populações clonais de células B maduras, o que pode corresponder a uma evolução clonal de um linfoma indolente previamente não diagnosticado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.548>

VASCULITE NEUTROFÍLICA CUTÂNEA COMO MANIFESTAÇÃO CLÍNICA EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA COM MUTAÇÃO DO FLT3-TKD

MM Almeida, VOC Rocha, MEAJ Carvalho,
L Miloni, LR Soares, LPDS Rocha, GHNH Vieira,
F Kerbauy

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso de leucemia mieloide aguda associada a apresentação clínica de vasculite neutrofílica após realização de quimioterapia de indução padrão. **Relato de caso:** Paciente feminina, 57 anos, procurou emergência por queixa de astenia e perda de peso. Realizados exames laboratoriais que evidenciaram leucocitose importante de 135.000, além da presença de 32% de blastos circulantes em sangue periférico. Encaminhada para avaliação da hematologia, sendo realizada imunofenotipagem da medula que demonstrou presença de 22% de células imaturas expressando CD13 e CD33, CD34 parcial, CD117, CD38 e CD45, compatível com Leucemia Mieloide Aguda. Realizada estratificação com avaliação citogenética e molecular que demonstrou positividade para mutação do FLT3-TKD. Paciente foi então tratada com quimioterapia de indução padrão com Daunorrubicina por 3 dias e Citarabina em infusão contínua por 7 dias sendo posteriormente incorporado midostaurin quando disponível resultado da mutação do FLT3. Por volta do D7 de indução, iniciou quadro de pápulas não pruriginosas em região abdominal, que se estenderam consideravelmente para região de dorso, antebraço e pernas e posteriormente evoluíram para púrpuras palpáveis com superfície brilhante. Paciente nesse momento se encontrava em período de aplasia pós indução com 760 leucócitos e 41.000 plaquetas e não estava em uso de filgrastim. Apresentou também febre, edema e dor nas lesões do membro superior direito. Aventura possibilidade de farmacodermia, além de infecção fúngica e vasculite sendo realizada biópsia cutânea. Suspenso também alopurinol e voriconazol profiláticos e solicitada função hepática e renal que não mostrou alterações, porém exame de Urina 1 detectou hematúria microscópica com dismorfismo eritrocitário. Nesse contexto, após suspensão de possíveis drogas relacionadas ao quadro e término de infusão de quimioterapia, iniciado tratamento com prednisona 0,5 mg/kg/dia pela possibilidade de vasculite. Paciente então apresentou melhora progressiva das lesões cutâneas e da febre, com resposta completa após 10 dias. Resultado da biópsia confirmou diagnóstico de vasculite neutrofílica dos vasos capilares do plexo vascular superficial com

raros eosinófilos de perimeio. Os resultados da baciloscopia, micológico e culturas da lesão foram negativos. **Discussão:** Trata-se de um caso de vasculite neutrofilica em paciente com leucemia mieloide aguda. Vasculites sistêmicas são desordens heterogêneas caracterizadas por inflamação e necrose de vasos de pequeno, médio e grande calibre. Podem ser caracterizadas como primárias ou secundárias. Dentre as causas secundárias temos infecções, alergias, doenças reumatológicas, autoimunes, drogas e malignidades. As neoplasias hematológicas são causas de vasculites cutâneas mais frequentes do que neoplasias de órgãos sólidos. Dentre elas, podemos citar síndrome mielodisplásica, leucemias e linfomas. A biópsia cutânea é o padrão ouro para diagnóstico. A síndrome de Sweet é uma dermatose neutrofilica febril aguda na qual 20% dos pacientes reportam malignidade associada, dentre elas a mais comum é a leucemia mieloide aguda. O tratamento envolve resposta dramática a corticoide, independente da resposta ao tratamento direcionado à neoplasia. **Conclusão:** Vasculite cutânea associada a malignidade é uma condição rara, mas que deve ser lembrada como diagnóstico diferencial para manejo adequado das lesões visto tendência à boa resposta com tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.549>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA B COM INFILTRAÇÃO RENAL E EFEITO WARBURG SECUNDÁRIO

GMC Silva, VMR Souza, GG Cunha, LR Soares, ACR Marques, MLRO Almeida, LTPB Silva, L Miloni, LPDS Rocha, FR Kerbauy

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso de Leucemia Linfoblástica Aguda B (LLA-B) que se apresenta com infiltração renal sem células imaturas em sangue periférico. **Relato de caso:** Paciente de 27 anos, com antecedente de crises convulsivas durante a infância e déficit cognitivo moderado a grave, apresenta perda ponderal não intencional de 25 kg (peso basal 70 kg), associada a êmese, além de anemia macrocítica discreta, hipoproliferativa, lesão renal aguda, nefromegalia bilateral, acidose tubular renal grave, hipocalemia, hipomagnesemia e hiperlactatemia. Hemograma sem outras citopenias ou evidência de células imaturas. Ausência de déficits carenciais, sorologias negativas e provas reumatológicas negativas. Realizada biópsia renal para investigação do quadro. Visto à biópsia renal presença de atrofia tubular além de fibrose intersticial leve, com denso infiltrado de células de aparência linfóide atípicas, com núcleos moderadamente hiper cromáticos, pleomorfos e nucléolos evidentes. Imunohistoquímica com positividade para TDT (parcial), CD20, CD45, CD79a e Ki67 80%; negativo para CD3, CD34, CD68, MPO. Aspirado medular seco e biópsia de medula óssea com celularidade aumentada por infiltração hematolinfóide difusa de morfologia imatura e fibrose reticulínica grau II. Visto também presença de infiltração em sistema nervoso central (SNC) à imunofenotipagem do líquor, sem sintomas

neurológicos associados. Feito diagnóstico de LLA-B. **Discussão:** A LLA-B é uma neoplasia hematológica com origem na medula óssea que pode ser caracterizada por um polimorfismo citogenético e apresentação clínica diversa. Observamos através do caso supracitado uma apresentação clínica incomum de LLA-B com infiltração renal na ausência de blastos em sangue periférico. Trata-se de um caso atípico que chama a atenção para a capacidade de infiltração neoplásica em tecidos extrahematopoiéticos não reconhecidos como santuários linfóides mesmo na ausência de blastos circulantes. **Conclusão:** Por fim, concluímos que é necessária alta suspeição clínica para casos atípicos de LLA-B, como o apresentado neste trabalho, em que não havia evidência clínica de infiltração neoplásica em sítios mais comuns (sangue periférico, sistema nervoso central, testículo ou linfonodos), havendo neste caso infiltração renal exuberante e infiltração assintomática em SNC. Apesar de serem a minoria dos casos, tais apresentações revelam a necessidade de um alto grau de suspeição para desvendar o diagnóstico de quadros clínicos como esse.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.550>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM CRISE BLÁSTICA LINFOIDE T: RELATO DE CASO

LQ Marques, JA Gomes, DSC Filho, PB Martins, EX Souto, EM Oshiro, KP Melillo, FM Marques, MDS Pastori, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Eurýclides de Jesus Zerbini - Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia mieloide crônica (LMC) trata-se de uma neoplasia mieloproliferativa crônica desencadeada a partir de uma translocação recíproca entre os braços longos dos cromossomos 9 e 22 (t 9;22), denominado cromossomo Philadelphia (Ph1). Essa translocação resulta na fusão do gene BCR (breakpoint cluster region) no cromossomo 22q11, com o gene ABL (Ablon leukemia vírus), localizado no cromossomo 9q34. Cerca de 75% das crises blásticas são mielóides e 25% são linfóides. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente com LMC com mutação G250E no gene ABL em crise blástica linfóide T. **Relato de caso:** Mulher, 44 anos, com diagnóstico de LMC fase crônica desde maio de 2021, tendo iniciado imatinibe em junho/21 na dose de 400 mg por dia. Durante acompanhamento ambulatorial apresentou toxicidade e perda de resposta hematológica, com BCL-ABR p210 5,36% (setembro/21). Solicitada pesquisa de Mutação do Gene ABL que detectou mutação G250E. Iniciado dasatinib na dose 100 mg em fevereiro/22, apresentando toxicidade hematológica e aumento do BCR ABL (8,04% em setembro/22 e 27,6% em novembro/22). Em exames laboratoriais de controle em maio/23, evidenciou-se 13% de blastos em sangue periférico. Realizada avaliação medular com mielograma sugestivo de crise blástica. Imunofenotipagem por citometria de fluxo com demonstração de 58,3% de células blásticas linfóides T, marcadores positivos: CD3 citoplasmático, CD7, CD8 par, CD10, CD13, CD33, CD34, CD38, CD71, CD117, CD123, TCR alpha-beta, TdT par. Marcadores Negativos: CD1a, CD2, CD3, CD4, CD5, CD11b, CD14,