

ciou há 20 dias dispneia e lombalgia progressivas, procurou UPA onde foi avaliado e descoberto volumoso derrame pleural à esquerda, o qual foi drenado, porém líquido não foi estudado. Além disso, foram solicitados exames gerais, incluindo sorologia para esquistossomose: 1:128 e imunofixação sérica IgM/Lambda, demais exames sem alterações. Diante disso na UPA foi feita hipótese diagnóstica de COVID e paciente foi alocado para transferência hospitalar. Paciente foi recebido em um hospital oncohematológico, que antes da pandemia era porta fechada para casos não oncohematológicos, e devido ao contexto atual abriu vagas exclusivamente para pacientes suspeitos de COVID. Paciente foi admitido estável e colocado em enfermaria conjunta com outro caso suspeito. Equipe de clínica médica ao ver história de imunofixação IgM/Lambda acionou hematologia e solicitou nova drenagem torácica, devido a recollecção em hemitórax esquerdo. Cirurgia toráctica entretanto programou uma pleuroscopia com proposta também de biópsia pleural. Hemograma da admissão com anemia, Hb 11, sem outras alterações. Tomografias de estadiamento com grande derrame pleural esquerdo e massa retroperitoneal em contiguidade com pleura esquerda, aproximadamente 6 x 4 cm. Optado por realizar propedéutica medular devido a hipótese diagnóstica inicial de linfoma linfoplasmacítico, além de solicitar eletroforeses, imunofixação sérica e urinária, dosagem de IgA, IgM e IgG, sorologias, propedéutica para anemia. Mielograma revelou 28% de células de tamanho médio, citoplasma escasso com vacuolizações, núcleo com cromatina condensada e delicada, muito semelhante a linfócitos L3 (Burkitt), demais séries sem alterações. Imunofenotipagem de aspirado medular CD20 pos; CD19 pos; CD 3 neg; CD10 pos; Ig de superfície lambda, perfil compatível com LLA/Burkitt. Estudo anátomo patológico de pleura também revelou infiltração por células muito semelhantes aos linfócitos L3. Após diagnóstico de LLA/Burkitt paciente, mesmo com PCR para COVID negativo, foi mantido em isolado conforme protocolo local do hospital, porém alocado em quarto individual. Optado por iniciar protocolo GMALL logo após saída do isolamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.301>

300

RELATO DE CASO: LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA PH-LIKE ASSOCIADA À T(3;9) FOXP1-ABL1 EM PACIENTE ADULTO JOVEM

P.C.C. Bariani, A.H.A. Resende, L.S. Oliveira, P.L. Filgueiras, R.M.S. Soares, R.S. Melo, T.E. Gonçalves, C.M.L.B. Monteiro, C.D. Donadel, L.F.B. Catto

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é a neoplasia hematológica mais comum na população pediátrica. Em sua maioria possui bom prognóstico, com taxas de cura em torno de 90% dos casos. Nos adultos a LLA é mais rara e grave. A baixa tolerância aos regimes quimioterápicos de alta intensidade aliado a um perfil genotípico/molecular de pior prognóstico são motivos para as menores taxas de

remissão completa e sobrevida em 5 anos nesta faixa etária. Logo, a análise do perfil molecular/citogenético se faz essencial na estratificação de risco e classificação das LLA. A LLA-B BCR-ABL1-Like é uma entidade provisória pela última classificação de LLA da OMS (2016) e tem como características alterações genéticas que levam à hiperexpressão do gene CRFL2 em conjunto com a desregulação das vias de sinalização JAK/STAT e deleção do IKFZ1, sendo geralmente associadas à hiperativação de vias de tirosina-quinase, como a ABL1. Sua prevalência é proporcional à idade ao diagnóstico. **Caso:** Homem, 19 anos, com antecedente pessoal de Síndrome de Moebius, epilepsia e encefalopatia hipóxica com retardamento no desenvolvimento neuropsicomotor, ECOG 4. Foi levado ao pronto atendimento pela mãe por febre há 3 semanas associada a hiporexia, perda ponderal, astenia e gengivorrágia. Ao exame físico, possuía adenomegalia difusa e baço palpável a 6 cm do rebordo costal esquerdo. Hemograma da admissão com Hb: 8,5 g/dL, plaquetas: 30.000/mm³ e leucocitose de 94.600/mm³. A avaliação do esfregaço de sangue periférico mostrou presença de 82% de blastos com coloração para mieloperoxidase negativa. A imunofenotipagem revelou população de blastos com marcadores positivos para CD45, CD34, CD19, CD66, CD20, CD58, CD10, TDT, CD22, CD9, CD24, CD81, CD21, cCD79a, indicando o diagnóstico de LLA-B. O RT-PCR qualitativo para BCR-ABL1 foi negativo e o cariótipo demonstrou 46,XY, t(3;9)(p13;q34.1)[18], confirmando LLA-B Ph-Like. Iniciado tratamento com o protocolo GRAAPH-2005 que incorpora o uso do imatinibe. Paciente hoje ainda se encontra em tratamento. O estudo de doença residual mensurável (DRM) por citometria de fluxo após término da indução de remissão apresenta-se negativo. **Discussão:** A LLA-B Ph-Like está associada à leucocitose > 50.000 10³/mm³ ao diagnóstico e apresenta baixas taxas de resposta ao tratamento padrão, com alto risco de recaída e DRM positiva após a terapia de indução, sendo indicado, em geral, transplante alógênico de células progenitoras hematopoéticas (TCPH) como consolidação. Por compartilharem padrões de expressão gênica semelhante à BCR-ABL1, podem também ter alguma resposta terapêutica aos inibidores de tirosina-quinase (TKI), que muitas vezes são incorporados ao tratamento. Quando associadas à desregulação das vias de sinalização JAK/STAT, o uso de ruxolitinibe parece ser benéfico. Nossa caso descreve a t(3;9)(p13;q34.1) FOXP1-ABL1 associada à LLA, sendo uma de várias translocações que se enquadram na entidade LLA-B Ph-Like. O uso do imatinibe junto a quimioterapia pode ter contribuído para a boa resposta terapêutica até o momento, com DRM negativa ao término da indução. Vale ressaltar que devido às condições preegressas do paciente, foi contraindicado pela equipe a realização de TCPH, sendo optado por realização de 3 ciclos de HyperCVAD + imatinibe conforme o protocolo GRAAPH-2005. Não foi encontrado na literatura até o presente momento a correlação entre Síndrome de Moebius e LLA.



<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.302>