

diferenciação, proliferação e maturação dessas células. Pacientes podem apresentar perda de peso, fadiga, anemia ou outros achados C (citopenias, hepato/esplenomegalia, má absorção por infiltração de mastócitos em trato intestinal com hipoalbuminemia, lesões ósseas osteolíticas). Outros sinais e sintomas podem incluir rubor, hipotensão, úlcera péptica, diarreia e coagulopatia. As lesões de urticária pigmentosa/mastocitose cutânea maculopapular geralmente estão ausentes. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com leucemia de células mastocitárias diagnosticada no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, São Paulo, em 2022. **Material e métodos:** Dados obtidos através de revisão de prontuário clínico. **Resultados:** Mulher, 69 anos, com história de pancitopenia, hepatoesplenomegalia, astenia e perda ponderal de vinte quilos no último ano, evoluindo com alta demanda transfusional. Identificado em investigação complementar triptase > 200, biópsia de medula óssea com grande aglomerado de mastócitos, muitos com forma fusiforme, com expressão de c-KIT, CD2 e CD25 e aumento de células precursoras CD34+ (7-8%), MF-2. Mielograma com infiltração maciça por células de médio tamanho, média relação núcleo-citoplasma, citoplasma hipergranular, sugestivo de mastócitos. Imunofenotipagem de medula óssea com 71,1% de células com marcadores celulares positivos: CD13+, CD33+/+++, CD117+++ e negativos: CD2, cyCD3, CD4, CD7, CD11b, CD14, CD15, CD19, CD25, CD34, CD56, CD64, CD79a, MPO, IREM-2, cyIgM, TdT, HLA-DR. Cariótipo 46, XX em 20 metáfases. Realizada coloração citoquímica em lâmina com azul de toluidina que corou a maioria das células do esfregaço. Iniciado tratamento com cladribina, até avaliação de PCR para mutação D816V, visto indisponibilidade de midostaurin no serviço. Após detecção de ausência de mutação, iniciado imatinibe em associação com cladribina. **Discussão:** A leucemia de células mastocitárias é uma doença rara e com poucos estudos relacionados, visto número reduzido de pacientes. O tratamento visa controle de sintomas, minimizar danos orgânicos e prolongar a sobrevida. O tratamento inicial sugerido é midostaurin ou avapritinibe, considerando que essas medicações oferecem um equilíbrio mais favorável de resposta versus toxicidade. Outras opções se baseiam em cladribina, outros inibidores de tirosina quinase e interferon alfa. Atualmente, o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas é o único tratamento curativo para pacientes clinicamente aptos. A leucemia de mastócitos tem prognóstico ruim, com sobrevida global mediana de 2 meses. **Conclusão:** Nosso caso vem somar a literatura um relato de uma doença rara e pouco conhecida, ressaltando que a descrição da experiência diagnóstica e suspeição clínica são imprescindíveis para consolidar o conhecimento médico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.272>

NEOPLASIA DE CÉLULAS T IMATURAS EM ADULTO DIAGNOSTICADA A PARTIR DE DERRAME PERICÁRDICO - RELATO DE CASO

GMS Quadros, LF Becker, GL Costa, B Veroneze, EC Munhoz, MP Beltrame, F Fava, CO Pereira, JVB Siqueira

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O linfoma linfoblástico T é uma neoplasia incomum e agressiva em adultos, amplamente considerada a mesma doença que a leucemia linfoblástica aguda de células T, exceto pela ausência de envolvimento da medula óssea ou do sangue periférico. De todos os casos diagnosticados de neoplasia de células T imaturas, cerca de 20% ocorrem em pacientes adultos. Em geral, a apresentação ocorre como uma massa de rápido crescimento no mediastino anterior associada a derrame pleural, algumas vezes causando insuficiência respiratória aguda. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 48 anos, previamente hígida, encaminhada ao hospital com história de 2 meses de evolução de sintomas gripais, evoluindo com dispneia grave. Encaminhada ao departamento de emergência, realizou tomografia de tórax que evidenciou derrame pleural e pericárdico, além de linfonodomegalias. Toracocentese de alívio retirou 1000 mL de líquido amarelo citrino, com uma contagem de leucócitos de 1760 e 80% de linfócitos. Mais tarde, foi realizada pericardiocentese com retirada de 200 mL de líquido com característica semelhante, que foi enviado para análise por citometria de fluxo, que evidenciou 84,2% de blastos linfóides T com coexpressão mieloide. Para completar o estadiamento, foi realizado aspirado de medula óssea com detecção de 8,5% de blastos linfóides T. Foi proposto início imediato de quimioterapia com protocolo Ciclofosfamida 300 mg/m², Vincristina 2 mg, Doxorubicina 50 mg/m² intravenoso e metotrexato 10 mg, citarabina 40 mg e Dexametasona 4 mg intratecal (bloco ímpar do protocolo Hyper-CVAD). Nas 24 horas seguintes ao início da infusão, a paciente evoluiu com resolução do desconforto ventilatório, sem necessidade de suporte de oxigênio. **Conclusão:** O linfoma linfoblástico T/Leucemia linfoblástica T é uma neoplasia rara em adultos que necessita de diagnóstico precoce dada a sua agressividade e possível associação à insuficiência ventilatória aguda. A análise do líquido cavitário por citometria de fluxo foi essencial para a agilidade no diagnóstico e início da terapia, impactando diretamente na sobrevida da paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.273>

LEUCEMIA PRÓ-MIELOCÍTICA AGUDA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, LABORATORIAIS E SOBREVIDA DOS PACIENTES ATENDIDOS NO SERVIÇO DE HEMATOLOGIA DO CONJUNTO HOSPITALAR DE SOROCABA

GMR Gonçalves, IV Rosani, MG Cliquet, VD Poggetto, VHTR Silva, CAC Vieira, RB Guimarães, GA Miguel, JA Rena, JR Assis

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Avaliar estatisticamente as características clínicas e laboratoriais, tipo de tratamento e complicações dos pacientes diagnosticados com Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) no Serviço de Hematologia do Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS), assim como a sobrevida global, através da curva de Kaplan-Meier. **Material e método:** Foram