

neoplasia pulmonar. Iniciou com astenia, dispneia aos esforços, tosse seca, febre e perda ponderal de 13kg em 3 meses. Procura atendimento com realização de tomografia de tórax com lesão de aspecto expansivo e linfonodomegalias em topografia mediastinal com diagnósticos diferenciais de neoplasia pulmonar ou linfoproliferativa. Procura atendimento em um hospital de Porto Alegre devido piora do quadro geral, com exames de admissão evidenciando pancitopenia. Realiza biópsia de linfonodos mediastinais com diagnóstico de Histoplasmose e, posteriormente, biópsia de medula óssea com diagnóstico de HCL através do aspecto morfológico e imunofenotipagem compatível (CD19, CD20, CD22 e CD103 como patologia de base. Realizou tratamento de 4 semanas com anfotericina B e seguiu acompanhamento ambulatorial com uso de itraconazol, com melhora das lesões mediastinais e melhora parcial da pancitopenia. **Discussão:** A HCL é uma forma incomum de leucemia – corresponde a 2% das leucemias-, 4 a 5 vezes mais comum em homens e com média de idade ao diagnóstico de 59 anos. Em geral é diagnosticada através de suas complicações infecciosas, esplenomegalia ou pela presença de citopenias. O caso descrito, apesar de uma complicação infecciosa, apresentou-se de forma atípica por mimetizar tumor sólido, tendo como primeira hipótese diagnóstica neoplasia pulmonar. Após o diagnóstico de HD em biópsia de linfonodo, foi realizado investigação da doença de base, com diagnóstico de HCL. Por ser uma doença insidiosa e com sobrevida global semelhante à da população em geral, nem todo paciente com HCL necessita de tratamento quimioterápico. Os critérios para terapia incluem citopenias persistentes como hemoglobina <11 g/dL, contagem plaquetária < 100.000/mcL ou neutrófilos <1.000/mcL. Devido à pancitopenia, a paciente preenchia critérios para protocolo terapêutico e diante do quadro de infecção, realizou-se pesquisa de mutação BRAF V600E, o qual veio presente, para avaliar o uso de vemurafenib, tratamento inicial em infecção ativa. No entanto, devido estabilidade do quadro, optou-se por realizar o tratamento da HD, com adequada resposta clínica e resposta laboratorial parcial, permanecendo com trombocitopenia e neutropenia. No momento, paciente sem quadro infeccioso, apta para tratamento de primeira linha com cladribina ou cladribina associada a rituximabe. **Conclusão:** O diagnóstico e tratamento de HCL pode se demonstrar um desafio na prática médica quando associado a quadros infecciosos potencialmente fatais quando expostos a fatores imunossupressores como quimioterápicos. A paucidade de dados na literatura sobre casos semelhantes foram um desafio para definição do momento adequado para iniciar o tratamento da doença de base. Dessa forma, mostra-se a importância em expor casos semelhantes para auxiliar na decisão terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.283>

THROMBOSIS DURING VENETOCLAX TREATMENT FOR ACUTE MYELOID LEUKEMIA WITH THE 3Q21Q26 SYNDROME: CRITICAL SURVEILLANCE URGENTLY NEEDED

NFA Minete^{a,b,c}, RTG Oliveira^{a,b,c}, DP Borges^{a,b,c}, MML Melo^{a,b,c}, MC Teixeira^{a,b,d},

CBA Cavalcante^{a,b}, MA Araújo^{a,b}, RPM Melo^{a,b}, SMM Magalhães^{a,b,c}, RF Pinheiro^{a,b,c,d,e}

^a Laboratório Citogenômico do Câncer, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^b Núcleo de Pesquisa e Desenvolvimento de Medicamentos (NPDM), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^d Programa de Pós-Graduação em Medicina Translacional, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

^e Departamento de Medicina Clínica, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brazil

Introduction: Acute myeloid leukemia (AML) is associated with dismal outcomes, especially in older patients. The use of intensive chemotherapy currently represents the most common option for young/adult AML patients. Nevertheless, older patients are frequently ineligible for it or have a disease that is refractory to standard chemotherapy. As an alternative, azacitidine or decitabine monotherapy has been used, but hypomethylating agents have been associated with a low chance of survival. Since the results of Viale-A got published in August 2020, we have been living a new era in Hematology due to the possibility of treating elderly patients with AML suffering from comorbidities. The most frequent adverse events of the azacitidine-venetoclax combination were thrombocytopenia, neutropenia, and febrile neutropenia in 45%, 42%, and 42% of the cases, respectively. But now, in real clinical practice outside of a clinical trial, we have detected a few cases with rebound thrombocytosis during initial cycles of treatment. **Objectives:** Describe an AML patient who presented thrombosis of the arm due to very high thrombocytosis of 1,550 x 10⁹/L during the first cycle of azacitidine-venetoclax treatment. **Case report:** Our patient presented translocation involving the long arm of chromosome 3 at 3q26 in which myeloid disorders had already been identified as 3q21q26 syndrome. Very recently, Othman et al. reported the incidence of rebound thrombocytosis without clinical manifestation during azacitidine-venetoclax combination for AML treatment. No case presented had such high platelet count and thrombosis as presented herein. Othman et al. suggested rebound thrombocytosis would be due to the capability of blasts to hide thrombopoietin (TPO) via increased expression of TPO receptor MPL, but the mechanism underlying the thrombocytosis remains unclear. **Discussion:** The 3q21q26 syndrome is rare but occurs in a high-risk myelodysplastic syndrome (MDS) or the setting of AML and is commonly associated with thrombocytosis. These chromosomal abnormalities result in aberrant expression of the protooncogene ecotropic virus integration site – 1 (EVI1) located at 3q26.2, and through mechanisms not completely understood, myeloid and erythroid differentiation are profoundly suppressed while the megakaryocytic lineage shows marked hyperplasia. This case illustrates the importance of critical surveillance of

platelet count during the initial cycle of venetoclax plus azacytidine.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.284>

LEUCEMIA MEGACARIOBLÁSTICA AGUDA: UM RELATO DE CASO

FM Carlotto^a, AP Gelain^b, C Zanotelli^c, D Weber^c

^a Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

^c Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo Fundo, RS, Brasil

Introdução: A leucemia megacarioblástica aguda (LMA), subtipo raro de leucemia mieloide aguda que afeta os megacariócitos, acomete preferencialmente crianças, mas também adultos. Subdividida entre portadores com Síndrome de Down ou sem, a LMA apresenta diferentes manifestações conforme cada categoria. Relatamos um caso de um paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Paciente feminina, 69 anos, apresenta história de carcinoma de mama em 1998, iniciou em agosto de 2021 com astenia, sonolência, sudorese noturna e perda ponderal de 3 kg no período. Os exames de sangue na chegada, em outubro de 2021, apresentavam 9,6 g/dL de hemoglobina, 2 mil e 200 leucócitos/mm³, 52 mil plaquetas, sorologias não reagentes e desidrogenase láctica de 299 U/L. Realizada biópsia de medula óssea para elucidação da causa da plaquetopenia, a qual imunofenotipagem compatível com leucemia mieloide megacarioblástica aguda, subtipo M7. Neste momento, foi iniciada quimioterapia com protocolo de indução 5+2. Imunofenotipagem no D15 pós indução demonstrava doença em remissão. Paciente entrou em protocolo de manutenção com HiDAc, com realização de 3 ciclos. No momento, em acompanhamento, sem sinais de recidiva. **Discussão:** A leucemia megacarioblástica aguda (LMA) é um subtipo de leucemia mieloide aguda que afeta os megacariócitos. É uma doença rara que acomete cerca de 1% das leucemias mieloides agudas. Geralmente subdividida em três grupos: crianças com síndrome de Down (SD), crianças sem SD e adultos (tipicamente sem SD). Cada uma dessas subcategorias têm alterações genéticas causadoras ou promotoras de doenças e desfechos diferentes. Adultos com LMA têm uma alta incidência de um distúrbio hematológico prévio, síndrome mielodisplásica e/ou realizado quimioterapia anteriormente. Adultos com LMA tendem a ter prognóstico pior do que o grupo pediátrico com sobrevida global inferior a um ano. A terapia de indução é baseada no uso de antraciclina e citarabina, com taxas de remissão completa que variam de 43 a 84%. **Conclusão:** A leucemia megacarioblástica aguda é uma condição rara, especialmente quando acomete pacientes fora da faixa etária pediátrica. Quando acomete adultos, frequentemente está relacionada a história pessoal de doença

mielodisplásica ou quimioterapia prévia, assim como aconteceu com a paciente relatada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.285>

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN CUTÂNEA EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T: RELATO DE CASO

LD Trindade^a, FADP Paiva^a, RLMB Lima^a, GC Vieira^a, MD Leão^b

^a Universidade Potiguar (UNP), Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose de células não Langerhans, descrita pela primeira vez na sua forma clássica em 1969 e tendo sua apresentação clínica marcada por febre, linfadenopatia maciça, anemia e hipergamaglobulinemia policlonal. A sua forma mais comum é conhecida como esporádica e pode ser classificada em nodal clássica, extranodal, relacionada a neoplasias hematológicas e relacionadas a doenças autoimunes. Entretanto, em 1978 foi descrita por Thawerani et al uma histiocitose puramente cutânea, que acomete cerca de 3% dos pacientes com DRD, sendo nomeada como Doença de Rosai-Dorfman Cutânea. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com Leucemia Linfoblástica Aguda T (LLAT) e DRD Cutânea, a qual não é relacionada, em geral, às neoplasias hematológicas. **Materiais e métodos:** Estudo observacional descritivo, na modalidade de relato de caso, por meio da revisão de prontuário, entrevista com o paciente e revisão de literatura sobre o tema. **Relato de caso:** Homem, 25 anos. Diagnosticado há 8 meses com LLAT, em tratamento com protocolo GBTLI. Evolui há 5 meses com aparecimento de lesões nodulares eritemato-acastanhadas, em couro cabeludo, medindo cerca de 2 cm, pruriginosas e discretamente dolorosas à palpação. Há 3 meses houve disseminação das lesões para face, tórax, abdome e membros superiores. Ao exame físico não foram observadas linfonodomegalias palpáveis. Nos exames laboratoriais foi observado sorologia positiva para Citomegalovírus (IgG) e aumento da velocidade de hemossedimentação. Sendo realizada biópsia excisional de uma das lesões, a qual teve na imunohistoquímica positividade para proteína S100, CD68, CD163; ausência de Langerina e CD1a. Ainda, foi realizado Tomografia Computadorizada de tórax e abdome, as quais não evidenciaram acometimento pela DRD. De acordo com as características clínicas e imunohistológicas, chegou-se ao diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman Cutânea. Há 1 mês, foi iniciado um teste terapêutico com 15 mg/semanal de Metotrexato, não sendo observado ainda melhora clínica das lesões. **Discussão:** Na classificação da Histiocyte Society de 2016, a DRD cutânea é considerada uma afecção distinta da forma esporádica por apresentar uma mutação diferente na via da proteína quinase ativada por mitógeno (MAPK). A DRD esporádica tem como uma das teorias de sua etiopatogenia outras mutações de quinase, tais como KRAS, NRAS, ARAF e MAP2K1. Visto isso, sabe-se que as leucemias linfoblásticas agudas apresentam também uma desregulação em tais mutações, explicando