

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

assim, a associação entre a forma esporádica da DRD com as leucemias agudas. No entanto, um estudo mais recente que pesquisou a mutação NRAS em pacientes com DRD cutânea mostrou positividade em metade dos casos, podendo assim estar também associada às neoplasias hematológicas. Dessa forma, o caso relatado no paciente com LLAt reforça a possibilidade da existência de uma relação não só com a forma esporádica da doença, mas também em sua forma cutânea. **Conclusão:** A DRD cutânea é uma entidade particular e com manifestações clínicas distintas da forma esporádica e que pode ter sua manifestação na vigência de neoplasias hematológicas. Neste trabalho foram encontradas limitações no tocante ao acervo de literatura científica referente a DRD exclusivamente cutânea, principalmente em relação a sua etiopatogenia ainda pouco conhecida e tratamento eficaz escasso. Dessa forma, são necessários mais estudos para uma melhor compreensão e manejo da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.286>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA COM CROMOSSOMO PHILADELPHIA EM UMA GESTANTE NO SEGUNDO TRIMESTRE

LK Krum ^{a,b}, LM Fogliatto ^{a,b}, CF Gomes ^{a,b}, LZ Munhoz ^{a,b}, RR Azevedo ^{a,b}, HP Filik ^{a,b}, GLF Bazurto ^{a,b}, DB Lamaison ^{a,b}, CP Brun ^{a,b}, T Vanelli ^{a,b}

^a Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) B com t(9;22) durante a 22ª semana de gestação; e o desafio de realizar o tratamento. **Relato de caso:** Paciente feminino, 30 anos, gestante de 22 semanas foi ao Pronto Atendimento com queixa de astenia. Apresentava anemia (Hb 2,6 g/dL) e leucocitose (18.730 células/ μ L) com 40% de blastos. A avaliação medular evidenciou infiltração de 95% de blastos, com imunofenótipo positivo para CD19, CD22, CD10, CD34, TdT, HLADR; e negativo para CD20, cadeias leve kappa e lambda, cIgM confirmando o diagnóstico de LLA B comum. A avaliação de líquido mostrou acometimento de sistema nervoso central. Foi discutido com a paciente e esposo sobre opções de tratamento e risco ao feto. Optado por iniciar o ciclo 1 do protocolo HyperCVAD. Após, a medula ainda evidenciava 23,2% de células patológicas. Nesse período, o resultado do cariótipo do diagnóstico foi liberado com a presença da t(9;22) (q34;q11.2) e o PCR foi positivo para BCR-ABL p190 e negativo para BCR-ABL p210. Então, trocou-se o tratamento para Imatinibe 600 mg/dia associado a protocolo de baixa intensidade com 3 ciclos de indução com vincristina 1,4 mg/m² nos D1 e D14 e Dexametasona 40mg de D1 a D4 e D11 a D14. A paciente foi submetida a cesárea eletiva com 37 semanas gestacionais. Feto nasceu bem, com peso adequado à idade gestacional. Após 3 ciclos de indução, paciente apresentou DRM negativa. Foi realizada consolidação com 6 ciclos, sendo os ímpares com metotrexato 1000mg/m² no D1; e os pares com citarabina

1000 mg/m² de 12/12h no D1, D3 e D5. Paciente manteve DRM negativa durante a consolidação. Foram realizadas 15 quimioterapias intratecais, com negativação no líquido a partir do 2º ciclo. Posteriormente, iniciou-se a etapa de manutenção com vincristina 1,4 mg/m² no D1, prednisona 200 mg de D1 a D5; e Imatinibe 600mg diário, com plano de duração de 11 ciclos. Paciente está em avaliação com equipe do transplante de medula óssea para transplante alogênico aparentado com a irmã. O filho da paciente encontra-se com adequado desenvolvimento neuropsicomotor. **Discussão:** A leucemia aguda é incomum durante a gravidez, afetando aproximadamente 1 em 75.000 a 100.000 gestações, sendo relatada principalmente no segundo e terceiro trimestre³. Somente cerca de 28% dos casos diagnosticados durante a gestação são LLA, sendo mais incomum a presença do cromossomo Philadelphia. Devido a raridade da neoplasia hematológica durante a gravidez, os dados são restritos a estudos retrospectivos e relatos de casos, dificultando a escolha de tratamento. A sintomatologia de leucemia pode ser semelhante aos que já são observados na gestação, como a astenia, dificultando o diagnóstico. A exposição a quimioterápicos citotóxicos durante os segundo e terceiro trimestres predis põe o feto a retardo de crescimento, parto prematuro e supressão medular fetal, portanto a escolha do regime de tratamento é importante. O manejo de cada gestante deve ser individualizado. O parto é preferível entre 32 e 36 semanas de gestação para garantir a maturação fetal ideal. **Conclusão:** A leucemia aguda é uma doença rara na gestação, mas quando diagnosticada, deve-se ponderar vários fatores para escolha do tratamento. Neste caso, foi optado por realizar protocolo de quimioterapia de baixa intensidade associada ao Imatinibe apresentando excelente desfecho clínico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.287>

AVALIAÇÃO IN SILICO DA CORRELAÇÃO TRANSCRICIONAL ENTRE AUTOFAGIA, INFLAMASSOMA E HEMOSTASIA NA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

BGS Macedo ^a, DAP Martins ^b, NP Fonseca ^a, MA Melo ^a, EV Paula ^c, JA Machado-Neto ^d, F Traina ^a

^a Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b University Medical Center Groningen (UMCG), Groningen, Groninga, Países Baixos

^c Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^d Instituto de Ciências Biomédicas (ICB), Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: A leucemia mieloide aguda (LMA) é um grupo de doenças caracterizadas pelo remodelamento do microambiente medular em detrimento da hematopoese normal. A ativação do inflamassoma estabelece interação com os