

promotora de BCL2 aumentou a acessibilidade para STAT3. Dessa forma, as alterações em genes envolvidos com a metilação em resíduos de arginina devem ser consideradas, uma vez que podem acionar vias oncogênicas como STAT3 / BCL2. **CONCLUSÃO:** Sabe-se que o desenvolvimento dos tumores malignos é resultado da contribuição de alterações no genoma e também no epigenoma, por isso, esse trabalho se voltou, especialmente para o âmbito da epigenética, uma vez que é uma área pouco entendida no processo leucemogênico, por isso, a importância de analisar os efeitos de genes escritores como PRMT2 na LLA. Embora, não houvesse alguma alteração com fatores clínicos da doença, as alterações genéticas aqui descritas, tem potencial impacto no processo de leucemogênese na LLA. Estes resultados sugerem que estudos mais aprofundados devam ser dedicados a estes dois reguladores epigenéticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.321>

SARCOMA GRANULOCÍTICO COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: RELATO DE CASO

WSV Júnior, LMB Batista, NM Bernardes,
JSS Soares, SEBJ Neves, JL Vendramini,
PCRE Ferreira, F Bahia-Coutinho, MMBS Chalup

Hospital das Clínicas da Universidade Federal de
Minas Gerais (HC-UFMG), Belo Horizonte, MG,
Brasil

Introdução: A Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) corresponde a cerca de 5-8% dos casos de Leucemia Mieloide Aguda (LMA). Essa leucemia é caracterizada pela presença de promielócitos atípicos, alteração citogenética característica, principalmente t(15;17)(q22;q12) com o gene de fusão PML-RAR α , e um bom prognóstico, com altas taxas de cura. O sarcoma granulocítico (SG) é um tumor localizado, caracterizado pela infiltração extramedular de células mieloides imaturas. SG é descrito em aproximadamente 3-5% dos casos de LPA, acometendo mais frequentemente o sistema nervoso central e a pele e geralmente ocorre na recaída da doença, sendo raros os casos descritos de sua ocorrência ao diagnóstico. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente que apresentou sarcoma granulocítico em gengiva como primeira manifestação da LPA. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 49 anos, tabagista e etilista, sem outras comorbidades, em junho/22 realizou extração dentária, com sangramento aumentado no pós-operatório. Observada lesão no rebordo alveolar de palato à direita, com realização de biópsia na ocasião. Após 15 dias, evoluiu com prostração, dor e equimoses em membros inferiores. Procurou serviço de urgência, evidenciado pancitopenia grave (hemoglobina 3,5 g/dL, plaquetas 33000/ μ L, leucócitos 3880/ μ L), com presença de 94% de promielócitos em hemograma. Apresentava, à admissão, fibrinogênio 198 mg/dL, RNI 1,1 e TTPa 20,4 segundos, e, ao exame físico, equimoses em membros inferiores, lesão ulcerada e esbranquiçada de aspecto friável em região de gengival e palato duro à direita, além de linfonodomegalia submandibular. Coletada propedêutica medular, a qual confirmou diagnóstico de LPA de

risco intermediário: aspirado de medula óssea mostrou 85% de promielócitos atípicos hipergranulares, vistos bastonetes de Auer; cariótipo com 46,XX,t(15;17)(q22;q21)[13]/46,XX[07]; biologia molecular detectou presença de gene de fusão PML-RAR α isoforma longa. Iniciado Ácido all-trans-retinoico (ATRA) em 14/06/22, no entanto, após 24 horas, apresentou choque cardiogênico, com necessidade de uso de aminas vasodilatadoras e inotrópicos transitoriamente (cerca de 48 horas). Paciente manteve quadro de dispneia, congestão pulmonar e hipoxemia, sendo iniciada dexametasona por suspeita de síndrome de diferenciação. Neste período, ATRA fora suspenso, e reiniciado em 19/06. Diante de indisponibilidade de arsênico em nossa instituição e recuperação da função cardíaca nos dias seguintes, foi realizada indução com 4 doses de Idarubicina em dias alternados associado ao ATRA contínuo. Quanto à lesão em cavidade oral, a biópsia mostrou infiltração por neoplasia hemolinfopoiética caracterizada pela proliferação de células ovoides, com núcleos redondos e por vezes chanfrados e citoplasma granular, infiltrando difusamente o córion, achados sugestivos de infiltração leucêmica (SG), confirmados pelo estudo imuno-histoquímico (MPO+; LCA+; CD43+; CD68+; CD15–; CD34–; CD138–; TdT–). Paciente evoluiu com recuperação hematológica e melhora da lesão após tratamento quimioterápico. **Conclusão:** O diagnóstico de sarcoma granulocítico deve ser considerado na presença de nódulos ou úlceras na cavidade oral de pacientes com leucemia aguda e, apesar de seu impacto prognóstico ainda incerto, deve ser confirmado pela avaliação morfológica e imuno-histoquímica. Por ser uma manifestação incomum na apresentação da LPA, é importante o diagnóstico diferencial com lesões inflamatórias, infecciosas e outras neoplasias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.322>

APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE SARCOMA MIELOIDE, UM RELATO DE CASO

MDC Gonçalves, M Castro, FB Patrício,
MC Guedes, AVCDS Gasparine, TDS Baldanzi,
AP Azambuja, EC Nunes

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba,
PR, Brasil

A leucemia mieloide aguda (LMA) com apresentação extramedular (EM) com ou sem doença concomitante na medula óssea é uma condição rara. O sarcoma mieloide (SM) também conhecido como sarcoma granulocítico ou cloroma, é uma forma rara de manifestação da LMA e está associado a baixa sobrevida global. O SM se desenvolve com mais frequência em pacientes com LMA, mas pode ocorrer em associação com leucemia mieloide crônica, Síndromes mielodisplásicas e, raramente, como única manifestação, sem envolvimento medular (SM isolado). A manifestação clínica é heterogênea a depender do local mais acometido, sendo os sítios mais comuns: tecido mole, osso, periosteio e linfonodos. Apesar de raro é clinicamente significativo e muitas vezes se torna um desafio terapêutico. **Objetivo:** Relato de caso de condição clínica rara de manifestação extramedular de LMA, com acometimento mamário bilateral. O relato tem por objetivo

agregar conhecimento em relação as terapêuticas utilizadas e subseqüentes avaliações ao longo do tratamento. **Relato de caso:** Paciente feminino, 26 anos, previamente hígida. Procurou serviço de saúde por cansaço, fadiga e edema de MMII. Associado ao quadro houve surgimento de nódulos subcutâneos em pescoço, couro cabeludo, axilas e membros. Apresentava também lesões tumorais de consistência pétrea em ambos os seios. Ausência de sintomas B, equimoses ou sangramentos espontâneos. Hemograma inicial realizado 2 meses antes da internação demonstrava anemia, porém quando admitida no serviço de hematologia já não demonstrava alteração qualitativa ou quantitativa nas três séries hematopoiéticas. Após realizar biópsia de nódulo em região da mama, análise histopatológica e imunohistoquímica definiu diagnóstico de infiltração subcutânea por neoplasia mieloide. Nova biópsia de nódulo em região do braço demonstrou intensa infiltração por população de células mieloides imaturas. A análise da medula óssea encontrou 6% de células de aspecto imaturo com aspecto morfológico de monoblastos. Quando comparado a população celular do nódulo subcutâneo com a população alterada na medula óssea concluiu-se que se tratava da mesma linhagem celular com os mesmos marcadores fenotípicos (CD38+, CD45+, CD56+, CD4+, CD68+, CD117+, CD123+, HLA-DR+). A citometria de fluxo evidenciou marcação anômala da proteína 7.1 (Ng2) muito forte nas células CD56 e CD4 positivas. A citogenética mostrou cariótipo composto: deleção em 6q, material adicional em 11q e dois marcadores (248,XX,del(6)(q1?),add(11)(q2?),+mar1,+mar2,inc[cp9]/46,XX[7]). Não foi realizada análise molecular. A paciente iniciou tratamento quimioterápico intensivo convencional (7+3) e evoluiu com intercorrências habituais. Ao longo do tratamento percebeu-se rápida redução das lesões cutâneas assim como significativa redução do volume das mamas, permanecendo lesões palpáveis até o término do 1º ciclo de tratamento. **Discussão:** Os casos de sarcoma mieloide descritos na literatura são heterogêneos, com prognósticos diferentes e tratamentos não muito efetivos. Em pacientes com carga tumoral primariamente extramedular existe uma certa dificuldade na interpretação da DRM ao longo do tratamento. Quanto a avaliação por imagem, interpretar o resultado do PET-CT após indução e a posterior decisão de intervenção ainda são um desafio nos casos de SM. **Conclusão:** Este caso ilustra a apresentação clínica heterogênea do sarcoma mieloide com alta carga tumoral extramedular. Esta entidade pode se relacionar a doenças hematológicas distintas e com isso apresentar manifestações clínicas diversas. A avaliação após o tratamento, o papel da DRM e do PET-CT, a dificuldade de avaliação prognóstica e a dificuldade de estabelecer protocolos de tratamento torna o sarcoma mieloide um desafio terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.323>

SARCOMA MIELOIDE ALEUCÊMICO MULTICÊNTRICO – RELATO DE CASO

DF Nantes^a, ALG Jardim^b

^a Serviço de Hematologia, Hospital Santa Casa de Misericórdia de Campo Grande, Campo Grande, MS, Brasil

^b Serviço de Residência Médica em Clínica Médica, Hospital Santa Casa de Misericórdia de Campo Grande, Campo Grande, MS, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de paciente com Sarcoma Mieloide Aleucêmico Multicêntrico e sua abordagem terapêutica. **Materiais e métodos:** As informações deste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com o paciente, registro de exames e análise medular realizados, além de revisão da literatura. **Resultados:** O paciente foi submetido ao protocolo terapêutico para LMA, realizando indução com Daunorubicina, com regressão dos linfonodos palpáveis. Segue em tratamento com consolidações com HADC, seguindo em remissão de doença e com DRM de medula óssea negativa. **Caso:** Paciente A.S.R, masculino, 39 anos, iniciou quadro de linfonodomegalia cervical com 15 dias de evolução e progressão para regiões axilar e inguinal bilateralmente. Nega outras queixas associadas. É ex etilista de grande monta, ingeria cerca de 2L de destilado durante 17 anos. Cessou há 10 anos. Das alterações ao exame físico, apresentava linfonodomegalia em cadeia cervical anterior direita, cervical posterior esquerda, axilar e inguinal bilateralmente, com 4cm de diâmetro, fibroelásticos, pouco aderidos a planos profundos, sem sinais flogísticos associados. Nas tomografias de estadiamento, apresentava linfonodomegalias difusas, cervicais, axilares e inguinais bilaterais, retroperitoniais, sem acometimento de órgão sólido. Mielograma e imunofenotipagem de medula óssea não apresentavam células anômalas linfoides T, B, NK ou blastos, com apenas 19% de monócitos maduros na amostra. Realizada biópsia excisional de linfonodo inguinal com os achados anatomopatológicos compatíveis com Neoplasia Mieloide e imunohistoquímica concluindo o diagnóstico de sarcoma mieloide. **Discussão:** O termo Sarcoma Mieloide (SM) foi introduzido pela OMS em 2008 na classificação das neoplasias hematológicas. Consiste em uma proliferação extramedular de blastos de linhagem mieloide, substituindo a arquitetura do tecido original. Em geral, está associada a pacientes com LMA ativa, porém em casos raros pode se manifestar sem acometimento medular. Em vigência do diagnóstico, é mandatória análise medular com mielograma, imunofenotipagem e biópsia de medula óssea afim de avaliação medular. A imunohistoquímica é ideal para o diagnóstico correto, sendo os principais marcadores: MPO, CD33, CD34, CD4, CD68, com alto índice ki-67 com negatividade do CD20, além de análise citogenética tendo como alterações mais comuns a monossomia do 7, trissomia do 8 e inv(16). O estadiamento do SM é através de exames de imagem, sendo o PET-TC o exame de maior especificidade e sensibilidade. O SM deve ser tratado com terapia sistêmica pelo risco de progressão para LMA quando realizada terapia local. Sabe-se que o uso de esquemas quimioterápicos de tratamento de LMA (Antracíclicos com Citarabina) durante a indução da remissão, aumentou a sobrevida livre de progressão para LMA. O transplante de medula óssea alogênico ainda é incerto, mas tendo em vista resultados satisfatórios, o transplante é uma opção terapêutica que a ser considerada em paciente recidivados e com boa performance status em primeira remissão. **Conclusão:** O Sarcoma Mieloide pode ou não estar relacionada a LMA, sendo sua forma isolada uma entidade rara que ainda carece de estudos. Seu tratamento segue