

realizar biópsia para caracterizar lesão primária. **Discussão:** A presença de metástase é um fator de pior prognóstico nos rabdomiossarcomas. A medula óssea é um possível local de metástase para esses tumores, acontecendo em aproximadamente 6% dos casos e ocasionando uma sobrevida livre de eventos em 3 anos de apenas 14% (a sobrevida média é por volta de 1,5 anos). Há outros relatos na literatura de rabdomiossarcoma mimetizando um quadro de leucemia aguda devido infiltração difusa na medula óssea. Dentre esses, são descritos ainda raros casos nos quais o sítio primário da neoplasia não é evidenciado durante o curso clínico da doença, alguns apontados apenas em autópsia. **Conclusão:** O rabdomiossarcoma, assim como certas neoplasias sólidas, podem apresentar infiltração medular e apesar de incomum, esse acometimento tem importância no prognóstico. Por essa razão, ao diagnóstico desse tipo de neoplasia é indicado a avaliação com mielograma e biópsia medular bilateral. Raros casos, no entanto, podem apresentar acometimento medular difuso, com sintomas de pancitopenia e ter como diagnóstico diferencial uma leucemia aguda, ratificando a importância desses exames para o diagnóstico preciso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.336>

DISCUSSÃO DE CASO DE LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÔNICA 1 DISPLÁSICA EM PACIENTE IDOSO COM DESFECHO DESAVORÁVEL

CB Pacheco, G Bellaver, WF Silva, LPD Santos,
HA Castralli, MR Sagrilo, A Zago, JC Salvador

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa
Maria, RS, Brasil

Objetivo: Este estudo busca discutir um caso de Leucemia Mielomonocítica Crônica diagnosticado no Serviço de Hematologia de Hospital Universitário de Santa Maria. **Material e Método:** Realizou-se estudo descritivo, do tipo relato de caso, com consulta e coleta de dados em prontuário eletrônico. **Discussão:** Paciente com história prévia de HAS, DM2, DAC, carcinoma basocelular e neoplasia prostática, foi encaminhado pelo serviço de atenção primária para investigação de plaquetopenia assintomática em 2017. Inicialmente, realizou-se hemograma, no qual apresentava hemoglobina de 13,0 g/dL, leucócitos de 4.470/mm³, com 2% de metamielócitos, 3% de bastonados, 25% de segmentados e 36% de monócitos (1.440 células), bem como 62 mil/mm³ plaquetas, seguido de screening para plaquetopenia, com sorologias negativas, ausência de esplenomegalia em exames de imagem e sem outros achados laboratoriais. Realizada avaliação complementar, com medula hiper celular, aumento de população mieloide e ausência de alterações megacariocíticas, bem como negatividade para Jak2, p210 e p190. Paciente manteve-se com baixo risco para SMD, mantendo acompanhamento ambulatorial. Em 2019, após 2 anos de acompanhamento, paciente passou a apresentar epistaxe, equimoses e petéquias, porém sem alterações em exames laboratoriais e em análise medular. Paciente em março de 2021, passou a apresentar sintomas constitucionais e esplenomegalia de 17cm. Ao hemograma

havia hemoglobina de 9,6 g/dL, leucócitos de 12.870/mm³, com 1% de blastos atípicos, 2% de pró-mielóitos, 17% de mielócitos, 5% de metamielócitos, 10% de bastonados e 40% de monócitos (5.140 células), 46 mil/mm³ plaquetas. Realizada nova avaliação complementar com cariótipo 46, XY e pesquisa de JAK-2 negativo. Em medula óssea, presença de medula hiper celular para idade, às custas de aumento de população mieloide, com formação de lençóis sólidos de células precursoras em topografia central não usual, megacariócitos em número usual, com algumas formas hipolobuladas, sem formação de clusters. A imunofenotipagem foi inconclusiva, identificando predomínio de forma granulocíticas, desvio à esquerda, sem basofilia ou aumento de blastos na amostra e série monocítica com predomínio de formas mais maduras (promonócitos 4%). A pesquisa do rearranjo PDGFR-alfa, PDGFRB e FGFR1 é indisponível no serviço de Hematologia do Hospital Universitário de Santa Maria. Diante dos achados descritos, realizado diagnóstico de LMMC-1 conforme critérios diagnósticos da Organização Mundial de Saúde. Iniciada terapêutica com hidroxiureia para citorredução. Paciente faleceu em domicílio, nos primeiros 30 dias após diagnóstico. **Discussão:** A Leucemia mielomonocítica crônica é uma neoplasia hematológica mieloide com características de ambas as síndromes mielodisplásicas (SMD) e neoplasia mieloproliferativa (NMP). Constitui uma entidade de difícil diagnóstico e necessita da exclusão das doenças mieloproliferativas crônicas e de causas reativas. A indisponibilidade de ferramentas diagnósticas e limitações técnicas do serviço podem favorecer o atraso diagnóstico e com isso dificultar o tratamento adequado. O tratamento varia conforme estratificação de risco e características clínico-laboratoriais com uso de terapia citorrredutora ou hipometilante. No entanto, apenas o transplante de medula óssea alogênico é a única alternativa curativa disponível no momento, no entanto muitos candidatos não são elegíveis devido suas comorbidades.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.337>

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICAS

SÍNDROME VEXAS E A RELAÇÃO DE DISTÚRBIOS AUTOINFLAMATÓRIOS COM DOENÇAS HEMATOLÓGICAS

AS Lima^a, ACON Luz^b, AM Carvalho^a,
MM Mourani^a, LFB Catto^a,
F Gutierrez-Rodrigues^b, NS Young^b, CS Souza^a,
FR Oliveira^a, RT Calado^a

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

^b National Heart, Lung and Blood Institute, National
Institutes of Health (NIH), Bethesda, Estados Unidos

Objetivos: Utilizando abordagem diagnóstica baseada no genótipo, em 2020, Beck et al. descreveu pela primeira vez a síndrome VEXAS (vacuoles, E1 enzyme, X-linked, autoinflammatory, somatic), decorrente da expansão de clone contendo mutação