

monócitos. Sugerindo síndrome de diferenciação, iniciado hydra 1 grama/dia e metilprednisolona 40 mg intravenoso de 8/8 h. O paciente evoluiu afebril, melhora do quadro abdominal, regularização da dieta com hemograma (Hb = 8,3 g/dL, L = 3,25 mil/mm³ (blasto = 5%, promielócito = 2%, mielócito = 5%, metamielócito = 3%, bastonete = 13% segmentado = 18%, eosinófilo = 1%, basófilo = 2%, linfócito = 45%, monócito = 6% e plaqueta = 18 mil/mm³). Foi submetido no D30 ao esquema 3+7. **Conclusão:** A CFM auxiliou no diagnóstico e condução da síndrome de diferenciação. Essa era raramente descrita em LMA submetida ao tratamento com azacitidina, contudo associada ao uso de inibidores de IDH, vem sendo cada vez mais descrita. O caso apresentado, extremamente grave, poderia ter tido o diagnóstico de refratariedade com opção de medidas de cuidados paliativos proporcionais. No entanto, o tratamento descrito foi uma proposta interessante, possibilitando que o paciente posteriormente conseguisse realizar esquemas mais intensivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.007>

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA COM COMPONENTE DE CÉLULAS SUPRESSORAS MIELOIDES E FIBROSE MEDULAR. RELATO DE CASO

Allan Santos ^a, Lorene Santos ^a,
Mariane Santos ^a,
Gessiana Andrade e Herbert Santos ^a,
Tamara Carvalho ^b, Alberto Orfão ^c

^a Laboratório de Imunologia e Biologia Molecular,
Instituto de Ciências da Saúde (ICS), Universidade
Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Clínica Amo –DASA, Salvador, BA, Brasil

^c Universidade de Salamanca, Salamanca, Espanha

O termo supressora mieloide (SM) foi introduzido na literatura há 10 anos. Essas células representam um estado patológico de ativação de monócitos e neutrófilos imaturos com propriedades imunomoduladoras, agindo como um regulador universal da função imune em muitas condições patológicas, incluindo neoplasias hematológicas, suprimindo principalmente a resposta de células T. Em humanos são divididas em monocíticas, polimorfonuclear e precoce. A descrição das SM como componente imaturo em leucemia mieloide aguda não é relatada e não é contemplada na classificação da OMS. **Relato de caso:** Masculino, 54 anos, iniciou com dores ósseas difusas e perda ponderal há alguns meses. Exames evidenciavam anemia (Hb: 9,9, Plaquetas: 154.000, Leuco: 5.250 (1.943 Seg.; 1.733 Linf), cintilografia óssea suspeita para infiltração por doença de base em esqueleto axial e apendicular e ressonância de abdome com sobrecarga férrica hepática e esplênica e heterogeneidade difusa de sinal em ossos de natureza indeterminada. Visceromegalias ausentes. Evoluiu com diminuição da força muscular em membros inferiores. RNM torácica evidenciou tecido heterogêneo intra-raquiano extra-axial em alguns níveis torácicos, estreitando o espaço líquórico e comprimindo a medula espinhal. Biópsia da lesão compatível com neoplasia de linhagem mielomonocítica. Cursa em 1 mês piora da força muscular e RNM de coluna dorsal com extensa lesão sólida situada no compartimento extradural posterior do canal vertebral

determinando compressão sobre a medula espinhal. Neurocirurgia com intercorrência e paciente permanecendo com déficit neurológico fixo. Apresentou concomitantemente piora da anemia e plaquetopenia (Hb 7,1, Leuco 9500, N 3448 Eo 1558 Ly 2280 Mono 2147 Plq 102000). Aspirado medular seco. Biópsia de medula óssea hipocelular para a idade (CERCA DE 20%), com osteoesclerose (MF-3) e extenso envolvimento por neoplasia de linhagem mielomonocítica. Evolui com piora da anemia e plaquetopenia com alta demanda transfusional e leucocitose (Hb: 6,3 – VCM: 91,7 – RDW: 18 – Leuco: 21.980 – Promielócito: 400 – Mielócito: 689 – Meta: 1.099 – Bastão: 655 – Neutrófilos: 5.055 – Eosinófilos 2.198 – Basófilos: 0 – Linfócitos 5.715 – Monócitos: 4.396 – Eritroblastos: 15/100 – Plaquetas: 14.000), hepatoesplenomegalia progressiva e dores ósseas difusas. Imunofenotipagem de sangue periférico: 20% de blastos de linhagem basofílica com expressão parcial de CD117, ausência de CD11b e marcadores basofílicos maduros e 33% de linhagem semelhante à célula supressora mieloide tipo monocitóide (ausência de HLADR, CD14, CD300e e CD64, junto com expressão de CD11b e CD11c e CD35). **Conclusão:** LMA de difícil classificação pela OMS, com componente misto linhagem basófilo-célula mieloide supressora. Avaliação molecular negativa para FLT3-ITD, KIT, NPM1, BCR-ABL, JAK-2 e PML-RARa. Administrado 1 ciclo de agente hipometilante. **Conclusão:** Trata-se de caso raro, de diagnóstico e condução terapêutica desafiadores, definido após o estudo imunofenotípico. Este relato mostra o potencial de novas entidades que podem ser identificadas à medida que o conhecimento sobre o sistema hematopoético se expande.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.008>

LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO: RELATO DE CASO

Felipe Vieira Rodrigues Maciel,
Aparecida de Cássia Carvalho,
Tatiana Rabelo Santos,
Denise Pires Teixeira de Souza,
Júlia Maria Ribeiro Dias, Adelson Alves da Silva,
Elisio Joji Sekiya

Techlife Centro de Biotecnologia SS Ltda., São Paulo,
SP, Brasil

Descrição do caso: Paciente masculino, 59 anos, previamente hipertenso e com histórico de AVC há 4 anos, relatou quadro de astenia e hiporexia há 3 semanas, evoluindo com lipotímia, que motivou internação hospitalar para investigação e tratamento. Possuía hemograma inicial com os seguintes parâmetros: Hb: 8.3 g/dl; Leucócitos totais: 6.600/mm³; blastos: 35% e plaquetas: 44.000. Foi solicitado avaliação medular, porém aspirado foi seco, sendo colhidos exames de sangue periférico: Imunofenotipagem: 29,9% de blastos (CD34pos), sendo divididos facilmente em duas populações distintas: - População 1: blastos mieloides (22,1% do total celular). - Marcadores positivos: CD4+, CD13+, CD33, CD34+++, CD38+, CD45+, CD71+, CD117, HLA-DR. - Marcadores negativos: CD1a, CD2, cyCD3, mCD3, CD5, CD7, CD8, CD10, CD11b, CD14, CD15, CD19, CD56, CD61, CD64, CD79a, CD99, IREM-2, MPO, TdT. - População 2: blastos linfoides T (7,8% do total celular). - Marcadores positivos: mCD3+, cyCD3, CD7par, CD10, CD13, CD34

+, CD38++, CD45+, CD79a par (21%), CD99+++, CD117par, TdT+. - Marcadores negativos: CD1a, CD2, CD4, CD5, CD8, CD11b, CD14, CD15, CD19, CD33, CD56, CD61, CD64, CD71, IREM-2, MPO, HLA-DR. **Cariótipo:** 46XY, t(9;22)(q34;q11.2)[20]. **Discussão e conclusão:** As Leucemias Agudas de Fenótipo Misto (LAFM) são raras, com prevalência em torno de 2% entre as leucemias agudas. Podem ser fundamentalmente de dois tipos: bifenóticas (população celular única que possui perfil antigênico que permite caracterizar mais de uma linhagem simultaneamente) e bilinhagem ou bilinear (onde é possível discriminar duas ou mais populações de linhagens distintas na mesma amostra). O caso em questão ilustra alguns conceitos importantes relativos ao subtipo bilinhagem: 1- Para o diagnóstico de Leucemia aguda é necessário > 20% de blastos, segundo critérios OMS-2016, porém não é necessário que cada população de blastos, isoladamente, atinja esse valor percentual. 2- Os critérios de definição de linhagem celular, bem definidos da classificação OMS-2016 para LAFM se aplicam ao subtipo Bifenotípica. Para o subtipo Bilinhagem, valem os critérios utilizados para definir leucemias agudas unilinhagem. Portanto, não é obrigatório que a população blástica mieloide expresse o marcador definidor de linhagem MPO, como observamos no nosso caso. Atenção a este critério é importante para não classificar erroneamente a população como indiferenciada. A t(9;22)(q34.1;q11.2) é a alteração genética mais frequente nas LAFM. Possui prognóstico reservado, embora tenha droga alvo dirigida contra a proteína de fusão BCR-ABL1. Em geral são identificadas as linhagens B e mieloide, embora existam casos raros descritos de presença simultânea de linhagem T e mieloide. É importante também distinguir pacientes portadores de LMC que evoluem para crise blástica de Fenótipo misto de pacientes que apresentem diagnóstico inicial de LAFM e cujo cariótipo revela a presença do cromossomo Philadelphia. Como conclusão, este paciente foi caracterizado como portador de “LAFM com t(9;22) (q34.1; q11.2);BCR-ABL1”, foi indicado tratamento de indução com protocolo HyperCVAD (com dose reduzida de daunorubicina) + Imatinibe. Avaliação de resposta após 4 ciclos de QT revelou 10,4% de blastos mieloides residuais. O componente linfóide T não foi mais observado. Atualmente, o paciente segue em tratamento quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.009>

AUMENTO DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES EM CASO DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

Flávia Arandas de Sousa, Laiz Cameirão Bento, Nádia Magalhães Millan Andressa da Costa Vaz, Daniela Schimidell, Marília Sandoval Pássaro, Priscila Carmona Miyamoto, Bruna Garcia Nogueira, Vivien Rebecca Bautzer Yoshida, Elizabeth Xisto Souto, Nydia Strachman Bacal

Laboratório Clínico de Citometria de Fluxo, Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Apresentamos um caso Leucemia Mieloide Aguda (LMA) com presença de 19% de células dendríticas plasmocitóides (CDp). **Descrição do caso:** Mulher, 79 anos, em investigação clínica de Síndrome Mielodisplásica (SMD), com presença de anemia macrocítica e leucocitose. Hemograma: Hb:7,3g% VCM:101fL GB: 1.850/mm³ Neutrófilos: 537/mm³ Plaquetas:134.000/mm³. DHL: 3.800 U/L. Mielograma: hiper celular às custas de 46% de células blásticas e displasia das séries eritrocítica e megacariocítica. Na imunofenotipagem por citometria de fluxo (CF) foram identificadas duas populações celulares: 25,9% de células de média complexidade e positivas CD45 (fraca expressão), CD4 (fraca expressão), CD13 (fraca expressão), CD34 (forte expressão), CD38 (moderada expressão), CD71 (moderada expressão), CD117 (moderada expressão), CD123 (moderada expressão) e HLA-DR (moderada expressão) e 19,4% de células de moderada complexidade e positivas para CD45 (moderada expressão), CD4 (moderada expressão), CD7 (parcial expressão), CD34 (fraca expressão), CD36 (moderada expressão), CD38 (fraca expressão), CD123 (forte expressão) e HLA-DR (moderada expressão), Clec9A, CD141 e ausência de expressão de CD56, sendo compatível com LMA com aumento CDp. Na citogenética foi detectada presença de trissomia do cromossomo 8 em todas as metáfases. **Discussão:** Normalmente, a presença de CDp representa < 1% do total de células nucleadas da medula óssea. O aumento dessas células na medula óssea, está presente mais frequentemente na neoplasia de células dendríticas plasmocitóides blásticas (NCDPB) e na leucemia mielomonocítica crônica (LMMC). Estudos recentes relatam populações CDp em casos de LMA, especialmente nos casos com diferenciação monocítica, porém o significado clínico não está totalmente elucidado. Da mesma forma, o perfil genômico também ainda é pouco compreendido, mas há relatos de associação da presença de CDp com alterações como monossomia 7, trissomia 8, del(5q), CBFB-MYH11 ou duplicação em tandem interna de FLT3 (FLT3 -ITD) em células blásticas de LMA e o perfil mutacional de monócitos de LMMC. **Conclusão:** Apesar de não ser comum, o aumento de CDp tem sido relatado em casos de LMA especialmente nas com diferenciação monocítica. A identificação destas células e a elucidação de sua contribuição na leucemogênese poderá no futuro contribuir para novas opções terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.010>

USO DO TCL1 COMO AUXÍLIO NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS LEUCEMIAS DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES

Ana Paula de Azambuja, Fabiola Gevert, Raísa Merhy, Miguel Queiroz, Elenaide Coutinho Nunes

Serviços de Citometria de Fluxo do Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de Leucemia de Células Dendríticas Plasmocitoides (LCDP) confirmadas com auxílio do marcador citoplasmático T-Cell Leukemia/Lymphoma 1A