

cutâneo com um período de evolução de 4 meses, associado à lesões de pele, dor em membros inferiores e astenia. No dia do atendimento, referiu piora do estado geral com febre intermitente aferida (38-39°C), perda de peso (15 kg em 8 dias), inapetência e quadros de náuseas. Ao exame presença de lesões de pele sendo essas nódulos endurecidos com localização generalizada, linfadenomegalia cervical e hepatoesplenomegalia. Realizado exames laboratoriais de investigação, observou-se pancitopenia, usg abdome com esplenomegalia de 21 cm, visto suspeita de doença linfoproliferativa, foi prosseguido investigação com biópsia de medula óssea com posterior resultado de imunofenotipagem compatível com neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blástica (NCDPB). Optado por iniciar com tratamento quimioterápico intensivo com protocolo Hyper-CVAD com plano de posteriormente, encaminhar para transplante de medula óssea em primeira remissão. Realizada biópsia de medula de controle, apresentando resposta medular (< 5% de blastos). Após realizar 3 blocos de quimioterapia, apresentou importante pancitopenia e evoluiu para uma intercorrência infecciosa, evoluindo para óbito por conta de complicações secundárias ao tratamento. **Discussão:** A (NCDPB) é uma doença rara com incidência de aproximadamente 0,44 casos a cada 100.00 pessoas e atinge pessoas, na sua maioria homens, entre 50 a 70 anos. Para o diagnóstico de NCDPB é indispensável a utilização da técnica de imunofenotipagem. Inicialmente, a doença é caracterizada pela expressão de CD4+ e CD56+, o diagnóstico é confirmado pela coexpressão de CD123 e de HLADR. Os marcadores de NCDPB assemelham-se com a marcação de células dendríticas plasmocitoides, porém com a expressão atípica de CD56, o que caracteriza a neoplasia. Por definição, em NCDPB não há marcadores de linhagem específico, contudo, há relatos de expressão de CD33, CD5, CD7, incluindo, CD117. A apresentação clínica mais comum da NCDPB são as lesões de pele assintomáticas, sendo observada em 90% dos pacientes. Embora manifestações cutâneas disseminadas sejam a principal forma de apresentação inicial dessa doença, como no caso relatado, são encontradas em apenas 15% das vezes. Além disso, no momento do diagnóstico, a maioria dos pacientes apresenta também o envolvimento da medula óssea e linfonodos. Não há um tratamento satisfatório, já que a doença é resistente à quimioterapias convencionais. Recentemente, imunoterapias dirigidas a anti CD123 e o inibidor de BCL-2 venetoclax mostraram resultados promissores no tratamento. Tagraxofusp é uma imunotoxina direcionada ao CD123, e foi o primeiro tratamento aprovado pela Food and Drug Administration (FDA) para pacientes com NCDPB. **Conclusão:** A NCDPB é uma forma rara de leucemia aguda e apesar da sua raridade, lesões cutâneas suspeitas devem ser sempre biopsiadas, já que essa doença geralmente tem como sintoma inicial ou único as lesões cutâneas. A complexidade da NCDPB converge para a ausência de diretrizes terapêuticas de consenso disponíveis, de forma que os segmentos de tratamento atuais são esquemas baseados em tratamento para leucemia linfocítica aguda e transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.736>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA COM GAMOPATIA MONOCLONAL: UM RELATO DE CASO

GJ Almeida, VL Abreu, LB Saavedra, LN Veloso, CP Batista, BPD Santos, GF Marcelino, KG Frigotto, E Bruno-Riscarolli, VRGA Valviesse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA), antigamente denominada LMA M3 é um subtipo de leucemia mielóide aguda (LMA), caracterizada pela proliferação anormal de células imaturas, chamadas promielócitos, na medula óssea. Já a gamopatia monoclonal é uma condição na qual uma população de plasmócitos clonalmente proliferativos produzem um único tipo de imunoglobulina ou uma de suas subunidades. A associação entre LPA e Gamopatia Monoclonal é rara e pouco descrita na literatura, sendo necessários relatos de caso que registrem o curso clínico, alterações nos exames complementares, tratamento e desfecho. **Apresentação do caso:** Paciente masculino, 53 anos, com diagnóstico prévio de Diabetes Mellitus tipo 2 e LPA de risco intermediário. Foi inicialmente tratado com o protocolo AIDA 2000 e feita manutenção com ácido transretinoico (ATRA) e metotrexato (MTX), em remissão da doença. Na consulta de acompanhamento, queixou-se de sintomas respiratórios, porém, sem apresentar alterações no exame físico. Apresentou ultrassonografia de rins/vias urinárias e prova de função respiratória, sem alterações. Tomografia computadorizada (TC) de tórax realizada posteriormente evidenciou resolução de extensas consolidações multilobares e bilaterais (pneumonia extensa bilateral), com melhora clínica progressiva. Eletroforese de proteínas revelou a presença de pico monoclonal de 1,4 g e a imunofixação mostrou IgG kappa, caracterizando a gamopatia monoclonal. Foi mantido MTX, sem a inclusão de 6-mercaptopurina até então. No momento, o paciente se encontra na fase de manutenção do tratamento da leucemia, com os últimos exames mostrando remissão da doença. **Discussão e conclusão:** A presença de gamopatia monoclonal é um achado relevante e incomum em pacientes com LPA. A coexistência dessas duas condições pode implicar em interações complexas e com o potencial de influenciar o manejo terapêutico e o prognóstico do paciente. Diante disso, torna-se evidente a importância de relatar a presença de duas doenças hematológicas em concomitância.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.737>

LINFOMA LINFOBLÁSTICO T COM RECAÍDA EM SNC - DESAFIOS DO TRATAMENTO

TR Evangelista, LGF Lima, ASA Silva, JO Vieira, MC Araujo, AQMS Aroucha, ACC Lopes, EMS Thorpe, HC Moura, MFH Costa

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: Linfoma linfoblástico de células T tem sido tratado semelhante a leucemia linfoblástica aguda (LLA) de