

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

células T. Leucemia/linfoma T é um tipo incomum e agressivo que representa cerca de 25% dos casos de LLA. Os pacientes que apresentam envolvimento do sistema nervoso central (SNC) possuem pior prognóstico e representam um desafio terapêutico. **Relato:** Homem, 21a, queixa de desconforto em região cervical há 2 meses, identificado massa mediastinal ocupando praticamente todo o mediastino anterior, hipoatenuante, homogênea, medindo cerca de $10,0 \times 16,0 \times 6,7$ cm. Realizou em bloco cirúrgico de hospital geral procedimento sob anestesia geral para biópsia de massa mediastinal, sem sucesso na extubação, sendo admitido em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) para cuidados intensivos. Histopatológico e perfil imunohistoquímico revelou linfoma linfoblástico T, ki-67 99%. A biópsia de medula óssea (MO) inicial não apresentava infiltração por neoplasia de base. Paciente foi transferido para UTI de hospital de referência em onco-hematologia, em uso de esquema antimicrobiano de amplo espectro por provável infecção pulmonar, após controle infeccioso iniciado esquema quimioterápico segundo protocolo Hyper-CVAD. Após 10 dias do início de quimioterapia, nova tomografia de tórax apresentou significativa redução da formação tecidual anômala comprometendo a transição cervicotorácica/mediastino anterior medindo aproximadamente $4,9 \times 5,0$ cm. Na admissão para o segundo bloco A do Hyper-CVAD paciente apresentava diplopia com ptose palpebral à esquerda e parestesias em membros superiores e inferiores distais. Eletro-neuromiografia dos 4 membros consistente com polineuropatia axonal sensitiva distal leve, interrogando-se secundária a quimioterapia ou neuropatia do doente crítico. Além disso, mononeuropatia severa do nervo fibular direito. Ressonância magnética de encéfalo normal, análise do LCR citologia 1508 células/mm³ e pesquisa de células neoplásicas positivas, imunofenotipagem 98,5% de linfócitos T anômalos. Associado ao esquema de tratamento quimioterapia intratecal com metotrexato, citarabina e dexametasona realizado duas vezes por semana. Após 9 infusões, nova imunofenotipagem de LCR mostrou ausência de precursores linfoides T anômalos. Após 2º bloco B do esquema proposto, paciente evoluiu com hiperleucocitose e blastos em sangue periférico, mielograma e imunofenotipagem de MO revelaram 64% e 69,3% de linfoblastos, respectivamente. Realizou citorredução com daunorubicina, vincristina e dexametasona por 4 dias, apresentando ótima resposta em hemogramas subsequentes, porém apresentou quadro de febre persistente com lesões ulceradas em pênis e saco escrotal, evoluiu com choque séptico apesar de ampla cobertura antimicrobiana, antifúngica e antiviral, não sendo possível descartar infecção por citomegalovírus. Apresentou ainda toxicidade cardíaca com fração de ejeção de 26%, admissional era de 65%, evoluindo para óbito em ambiente de UTI. **Discussão/Conclusão:** trata-se de paciente com diagnóstico de linfoma linfoblástico T de prognóstico ruim que apresentou infiltração de SNC e de MO, e apesar de boa resposta aos tratamentos instituídos, evoluiu com quadro infeccioso e toxicidade cardíaca que resultaram em óbito. Deve-se ter atenção especial a esse subtipo de linfoma que tem características agressivas e representa um verdadeiro desafio para tratamento.

LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA AGUDA EM PESSOA VIVENDO COM HIV, ASSOCIADO A TUBERCULOSE E ASPERGIOSE: RELATO DE CASO

TR Evangelista^a, LGF Lima^a, ASA Silva^a, JO Vieira^a, MCDM Cahu^a, VECB Dantas^a, ACC Lopes^a, MP Cesar^a, GSD Cortez^a, MFH Costa^{a,b}

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

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: Infecções fúngicas são causas frequentes de mortalidade em pacientes onco-hematológicos. O diagnóstico precoce baseado em dosagem de galactomanana em lavado broncoalveolar possui alta sensibilidade. Outra infecção rara nesse cenário é a tuberculose pulmonar, apesar de ser uma infecção relativamente frequente em outros pacientes imunocomprometidos, infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). **Relato:** Homem, 59a, HIV positivo desde 1998, em tratamento regular e carga viral indetectável, com quadro de pancitopenia e estudo medular e imunofenotipagem com duas populações distintas, 15% de células monocíticas e 47,6% de blastos mieloides: leucemia mielomonocítica aguda. Em tomografias admissionais foram visualizados nódulos pulmonares sólidos não calcificados, dispersos pelo parênquima pulmonar, o maior no segmento superior do lobo inferior esquerdo, com 0,5 cm. Alterações em exame de imagem não sugerem tuberculose ativa, segundo avaliação de pneumologia, porém foi realizado Interferon Gama Release Assay (teste IGRA) que se mostrou positivo. Iniciou tratamento para infecção por tuberculose latente com rifampicina e isoniazida, além do tratamento quimioterápico com protocolo 3+7. Paciente recebeu alta hospitalar após término de quimioterapia de indução de resposta e tratamento de neutropenia febril, porém retornou após uma semana com queixa de febre e tosse. Realizado nova tomografia com nódulo escavado com halo no lobo superior esquerdo, 2,1 cm. Procedeu-se à realização de broncofibroscopia e lavado broncoalveolar para investigação etiológica, Teste Rápido Molecular para tuberculose (TRM-TB) mostrou-se detectável com sensibilidade à rifampicina. Iniciou esquema alternativo para tuberculose com levofloxacino, isoniazida, pirazinamida e etambutol devido interações medicamentosas com terapia antiretroviral (dolutegravir, ritonavir, darunavir). Além disso, de detecção de galactomanana em mesmo lavado com índice 3,06 (índice > 0,5), sendo associado voriconazol para tratamento de aspergilose pulmonar. Na análise de doença residual mínima, após quimioterapia de indução, identificado 22,7% de blastos mieloides. Devido a ausência de resposta e ao quadro clínico do paciente com diagnóstico de duas infecções concomitantes e alterações significativas em função hepática e renal após protocolo quimioterápico inicial, optou-se por mudança de esquema quimioterápico para citarabina em dose baixa associado a venetoclax, seguindo estudo VIALE-C. Atualmente, paciente em terceiro ciclo quimioterápico com boa tolerabilidade. **Discussão/Conclusão:** Tanto infecção pelo vírus HIV e leucemia mielóide aguda são doenças incomuns na