

encefálicos infra e supratentoriais com hipossinal em T1 e iso-hiperssinal em T2 e FLAIR, o maior deles acompanhado com edema vasogênico; sem efeito de massa. Punção de líquido cefalorraquidiano: positivo para células neoplásicas, compatíveis com LMA. Optado por realizar citarabina alta dose, para melhor penetração em SNC, sem sucesso. Evoluiu com quadros infecciosos e perda de performance status, evoluindo em tratamento paliativo. **Discussão:** A infiltração do SNC em crianças não é infrequente, porém em adultos é entidade rara, tanto em recém diagnosticados, quanto nos pacientes com recidiva. A incidência cumulativa de 5 anos de recidiva meníngea em pacientes tratados com protocolos antigos e modernos (com transplante de medula) foi de 3,9% e 0,3%, respectivamente. Em um estudo, foi visto que o tempo médio para a recidiva do sistema nervoso central foi de sete meses (1–16 meses). Leucemias com diferenciação monocitária, leucometria e DHL altos ao diagnóstico parecem ser fatores de maior risco. Sinais de lesão neurológica, associado com lesões com hipossinal em T1 e hiperssinal em T2 em RM devem ser lembradas no diagnóstico diferencial de LMA com infiltração de SNC. Protocolos baseados em altas doses de citarabina, associados a quimioterapia intratecal parecem ser os ideais, associados ou não a radioterapia. A sobrevida média após a recidiva em SNC é de aproximadamente 4 meses. **Conclusão:** A ocorrência do acometimento do SNC em pacientes com LMA é rara. Estudos prévios sugerem que a incidência vem diminuindo devido novos tratamentos quimioterápicos e melhora no transplante de medula óssea. Estudos futuros são necessários para melhor elucidar quais pacientes tem maior risco, para que possamos adequar o tratamento desses pacientes, diminuindo seu risco de recidiva, uma vez que, neste cenário, o prognóstico é sombrio.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.295>

RELATO DE CASO DE NEOPLASIA DE CÉLULAS BLÁSTICAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES

VL Brandão, CGQ Ferreira, CR Monastério,
CD Leite, MSS Almeida, JSR Oliveira

Hospital Santa Marcelina (HSM), São Paulo, SP,
Brasil

Relato: Paciente masculino, 55 anos, previamente hígido, etilista e tabagista (CT 40a/m), internado em junho/2021 com relato de aparecimento de lesões avermelhadas em face em dezembro de 2020, que progrediram com placas e nódulos eritemato-violáceos em tronco e extremidades. Em fevereiro/2020, recebeu corticóide injetável com melhora das lesões. Um mês após, houve recidiva das lesões, quando foi atendido na rede básica e prescrito prednisona 20 mg/dia, com atenuação das lesões. Procurou atendimento no HSM com relato de perda ponderal de 14 kg em 4 meses, surgimento de linfonodomegalias em cadeia cervical, axilar e inguinal, astenia, dispneia, tontura, tosse, hipoacusia e alodinia. Hemograma da admissão com pancitopenia e 54% de blastos. No mielograma observou-se blastos com morfologia pleomórfica e tamanho celular variado, de pequeno a grande, com vacúolos citoplasmáticos e cromatina frouxa.

Imunofenotipagem com 43,3% de células positivas para CD2 par/ CD4 +++/ CD36 ++/ D38 ++/ CD45 ++/ CD 56 +++/ CD 99 ++/ CD 123 +++/ HLA DR +++. Negativa para CD1a/ CD3 citop/ CD3m/ CD5/ CD7/CD8/CD11b/CD13/CD14/CD15/CD16/CD19/ CD33/CD34/ CD64/ CD117/ IREM-2/ MPO citop/ TCR alfa-beta/ TCR gama-delta/ TdT, compatível com neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB). Tomografias evidenciaram linfonodomegalias difusas em cadeias axilares, mediastinais, abdomino-pélvicas e inguinais bilateralmente além de esplenomegalia heterogênea (14,4 cm). Sorologias negativas para HIV, HTLV, sífilis, Hepatite B e C. O Status performance era ECOG 0, sendo realizado protocolo HyperCVAD. Evoluiu a óbito no D+11, por choque séptico devido infecção de corrente sanguínea por *Klebsiella pneumoniae* resistente a carbapenênicos. **Discussão:** A NCDPB é um subtipo raro e agressivo de leucemia aguda caracterizada pela proliferação clonal de precursores de células dendríticas plasmocitoides. Sua incidência é extremamente baixa, sendo responsável por 0,44% de todas as neoplasias hematológicas e 0,7% dos linfomas cutâneos. Comumente se manifesta como lesões cutâneas com ou sem envolvimento da medula óssea e disseminação leucêmica. As lesões cutâneas podem ser de cor marrom a violácea, como lesões, placas ou tumores semelhantes a hematomas, solitárias ou disseminadas. Citopenias, linfadenopatia e / ou esplenomegalia estão presentes na maioria dos pacientes. É caracterizada na imunofenotipagem pela co-expressão de CD4 e CD56 sem outros marcadores específicos de linhagem. Dada a sua raridade nenhuma abordagem terapêutica padronizada foi estabelecida. O tratamento com um regime semelhante a LLA/Linfoma não Hodgkin é aceitável. **Conclusão:** A NCDPB é uma neoplasia agressiva e, apesar de uma resposta inicial à quimioterapia sistêmica, a doença recidiva regularmente e a sobrevida global mediana é de 12-14 meses. No caso apresentado, a programação terapêutica era a realização de transplante de células hematopoiéticas alogênicas na primeira remissão. Entretanto o desfecho foi óbito na terapia de indução por sepse.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.296>

RELATO DE CASO: MPAL T/MIELÓIDE ASSOCIADO A SARCOMA INFILTRATIVO

JVV Costardi^a, RNS Antunes^a, JR Corrêa^a,
TAS Pereira^b, FPD Santos^c, MM Chaves^d,
MLM Curci^d, JT Fukasawa^e, DC Aguiar^e,
GH Rodrigues^e

^a Hematologia, Santa Casa de Misericórdia de Marília, Marília, SP, Brasil

^b Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

^c Universidade Anhanguera (UNIDERP), Campo Grande, MS, Brasil

^d Fundação de Ensino do Município de Assis (FEMA), Assis, SP, Brasil

^e Laboratório de Citometria de Fluxo, Departamento de Atenção à Saúde em Hemoterapia (DASHEMO),

Hospital das Clínicas (HC), Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

Introdução: “Mixed phenotype acute leukemia” (MPAL) é uma entidade patológica recentemente definida, categorizada pela classificação da Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2008 e 2016 como um raro subtipo de leucemia aguda que possui células blásticas de origem múltipla expressando marcadores específicos para várias linhagens. Pode mostrar um fenotipo B / T linfóide, B / mielóide, T / mielóide ou B / T / mielóide. São responsáveis por cerca de 2-5% de todas as Leucemias, tendo o subtipo T/Mielóide o segundo mais frequente. Apresentam maiores índices de infiltração extramedular quando comparado as demais Leucemias, sendo o Sarcoma uma rara, porém eventual manifestação, principalmente em tecido ósseo.

Objetivo: O objetivo deste trabalho é relatar um raro tipo de Leucemia Aguda associado a formação de Sarcoma Infiltrativo. **Relato de caso:** Paciente feminino, 57 anos, portadora de Esquizofrenia, apresentando quadro de cefaleia e disartria, com diagnóstico de Hematoma Subdural Agudo associado a Pancitopenia (Hb 7,5; Ht 23; Leu 5500 – 68 Neutrófilos e 5000 Blastos; Plaquetas 8 mil). Realizado investigação medular, com diagnóstico de MPAL T/Mielóide, com infiltração por 93,68% de células de tamanho pequeno a moderado e baixa complexidade interna com CD45 +/++; CD34 ++; CD99+/+++; CD117 het; MPO het/-; CD15 het/-; CD33 +/++; CD38 het/-; NG2 +/++; CD64 +/-; CD4 +/++; CD 11b het/-; CD123 +/-; CD 105 +; CD 71++; Cd3c +/- e TdT +// CD19 -; Cd7-; CD2-; CD79a-; CD3m -; CD5-; HLA-DR-; TCR alfa/beta -; TCR gama/delta -. Apresentava massa em Setimo arco costal com derrame pelural adjacente, com diagnóstico de Sarcoma Infiltrativo por MPAL e derrame paraneoplasico confirmado por Imuno-Histoquímica e citometria de líquido pleural. Citogenética sem crescimento celular. Optado por manter protocolo quimioterápico com esquema “7+3”. Paciente apresentou quadro de choque séptico, evoluindo para óbito. **Discussão:** MPAL constitui uma rara entidade hematológica com estimativa de 0,35/1.000.000 casos/ano. O sistema de classificação da OMS 2016 reconhece cinco subtipos de MPAL: MPAL com t (9; 22) (q34; q11.2) BCR-ABL1; MPAL com t (v; 11q23), MLL reorganizado; MPAL não especificado de outra forma (NOS) B / mielóide; MPAL, NOS T / mielóide; e MPAL, NOS outros. A incidência pareceu ser maior em homens do que em mulheres, e foi observada uma distribuição de idade bimodal, com picos ≤ 19 e ≥ 60 anos. A mediana de idade do diagnóstico de MPAL foi de 50 anos, menor do que para LMA, mas maior do que para LLA. 58% dos casos apresentaram fenotipo B / mielóide, 36% T / mielóide, 4% linfóide B / T e 2% tinham fenotipo trilinear. Clinicamente, cursa com os sintomas relacionados a falência medular, porém geralmente com maior contagem de leucócitos e infiltração extra-medular, observado em cerca de 38% dos pacientes, maior em comparação as LLA e LMA, como foi observado no caso. É considerada uma doença de alto risco, com desfechos desfavoráveis em comparação aos outros tipos, tendo o subtipo T/Mielóide menores níveis de Resposta Completa e Sobrevida Global em comparação aos B / Mielóide. Não há um guideline definido para tratamento devido a escassez de casos, porém convencionou-se que seja utilizado protocolo para LLA seguido de TMO alogênico, com melhores chances de se atingir remissão. No caso da paciente

em questão, já havia sido iniciado o protocolo de indução com “7+3” no momento do diagnóstico definitivo. Desta forma, foi optado por manter este esquema. **Conclusão:** Apesar dos recentes avanços no estudo da patogênese desta doença, a MPAL ainda é uma entidade rara e controversa dentro da Literatura, sendo imprescindível que se documente estes casos para que haja maior elucidação fisiopatológica e terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.297>

RELATO DE CASO: PACIENTE COM LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA EXTRA MEDULAR

F Dortzbacher, V Predebon, CS Weber, ET Calvache, JP Portich, AS Ribeiro, LLA Silva, TY Barbata, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Leucemia cutânea é caracterizada pela infiltração por leucócitos neoplásicos na pele. As formas mais comuns de leucemia que acometem a pele são Leucemia linfocítica crônica (LLC) e Leucemia mielóide aguda (LMA), dentre essas com morfologia monocítica ou mielomonocítica. Geralmente, o acometimento cutâneo é indicativo de doença avançada.

Relato: Paciente masculino, 62 anos, sem comorbidades ou uso de medicações. Encaminhado da UPA para emergência do HCPA referindo astenia progressiva, perda ponderal de 12 kg há 2 meses com surgimento de “equimoses” em membros inferiores há 3 semanas, febre e secreção nasal recorrente. Ao exame: mau estado geral, desidratado, extremidades frias. Sinais vitais com taquicardia leve (FC 110) demais estáveis. Exames externos: Hb 5,8 g/dL, VCM 102, RDW 18,8%, leucócitos totais 11080/uL com diferencial de neutrófilos 665 /uL, monócitos 6759/uL, plaquetas 35.000/uL. Recebeu suporte transfusional após exames admissionais: Hb 3,7, plaquetas 26.000, demais sem alterações significativas. Exames de investigação: tomografia compatível com rinossinusite fúngica invasiva. Iniciado voriconazol empírico e realizada turbinectomia, etmoidectomia anterior, uncinectomia e antrostomia maxilar. Realizou medulograma com celularidade diminuída nas três séries com 4% de blastos e 60,5% de monócitos atípicos, sugestivo de Leucemia Mielomonocítica Crônica e imunofenotipagem compatível com LMA de comprometimento da linhagem monocítica (43,7% de células monocíticas com expressão de HLADR, CD64 forte, CD33 forte e coexpressão de CD56). Lesões de pele avaliadas pela dermatologia: máculas e manchas purpúricas e confluentes em coxas e pernas, com descamação. Lesões semelhantes de aspecto residual em abdome e membros superiores. Pápulas com brilho perolado em face, com telangiectasias a dermatoscopia. Biópsia de pele com punch de 4 mm teve o resultado do anatomopatológico de infiltrado mononuclear intersticial discreto com células maduras incluindo plasmócitos e células de tamanho médio e padrão imaturo e a imunohistoquímica demonstrou infiltração dérmica por células imaturas de perfil mielomonocítico, compatível com sarcoma mielóide. Devido a infecção fúngica invasiva foi optado por não iniciar

