

platelet count during the initial cycle of venetoclax plus azacytidine.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.284>

## LEUCEMIA MEGACARIOBLÁSTICA AGUDA: UM RELATO DE CASO

FM Carlotto<sup>a</sup>, AP Gelain<sup>b</sup>, C Zanotelli<sup>c</sup>,  
D Weber<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),  
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,  
RS, Brasil

<sup>b</sup> Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo,  
RS, Brasil

<sup>c</sup> Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo  
Fundo, RS, Brasil

**Introdução:** A leucemia megacarioblástica aguda (LMA), subtipo raro de leucemia mieloide aguda que afeta os megacariócitos, acomete preferencialmente crianças, mas também adultos. Subdividida entre portadores com Síndrome de Down ou sem, a LMA apresenta diferentes manifestações conforme cada categoria. Relatamos um caso de um paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Paciente feminina, 69 anos, apresenta história de carcinoma de mama em 1998, iniciou em agosto de 2021 com astenia, sonolência, sudorese noturna e perda ponderal de 3 kg no período. Os exames de sangue na chegada, em outubro de 2021, apresentavam 9,6 g/dL de hemoglobina, 2 mil e 200 leucócitos/mm<sup>3</sup>, 52 mil plaquetas, sorologias não reagentes e desidrogenase láctica de 299 U/L. Realizada biópsia de medula óssea para elucidação da causa da plaquetopenia, a qual imunofenotipagem compatível com leucemia mieloide megacarioblástica aguda, subtipo M7. Neste momento, foi iniciada quimioterapia com protocolo de indução 5+2. Imunofenotipagem no D15 pós indução demonstrava doença em remissão. Paciente entrou em protocolo de manutenção com HiDAc, com realização de 3 ciclos. No momento, em acompanhamento, sem sinais de recidiva. **Discussão:** A leucemia megacarioblástica aguda (LMA) é um subtipo de leucemia mieloide aguda que afeta os megacariócitos. É uma doença rara que acomete cerca de 1% das leucemias mieloides agudas. Geralmente subdividida em três grupos: crianças com síndrome de Down (SD), crianças sem SD e adultos (tipicamente sem SD). Cada uma dessas subcategorias têm alterações genéticas causadoras ou promotoras de doenças e desfechos diferentes. Adultos com LMA têm uma alta incidência de um distúrbio hematológico prévio, síndrome mielodisplásica e/ou realizado quimioterapia anteriormente. Adultos com LMA tendem a ter prognóstico pior do que o grupo pediátrico com sobrevida global inferior a um ano. A terapia de indução é baseada no uso de antraciclina e citarabina, com taxas de remissão completa que variam de 43 a 84%. **Conclusão:** A leucemia megacarioblástica aguda é uma condição rara, especialmente quando acomete pacientes fora da faixa etária pediátrica. Quando acomete adultos, frequentemente está relacionada a história pessoal de doença

mielodisplásica ou quimioterapia prévia, assim como aconteceu com a paciente relatada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.285>

## DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN CUTÂNEA EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T: RELATO DE CASO

LD Trindade<sup>a</sup>, FADP Paiva<sup>a</sup>, RLMB Lima<sup>a</sup>,  
GC Vieira<sup>a</sup>, MD Leão<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UNP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte  
(UFRN), Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose de células não Langerhans, descrita pela primeira vez na sua forma clássica em 1969 e tendo sua apresentação clínica marcada por febre, linfadenopatia maciça, anemia e hipergamaglobulinemia policlonal. A sua forma mais comum é conhecida como esporádica e pode ser classificada em nodal clássica, extranodal, relacionada a neoplasias hematológicas e relacionadas a doenças autoimunes. Entretanto, em 1978 foi descrita por Thawerani et al uma histiocitose puramente cutânea, que acomete cerca de 3% dos pacientes com DRD, sendo nomeada como Doença de Rosai-Dorfman Cutânea. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com Leucemia Linfoblástica Aguda T (LLAT) e DRD Cutânea, a qual não é relacionada, em geral, às neoplasias hematológicas. **Materiais e métodos:** Estudo observacional descritivo, na modalidade de relato de caso, por meio da revisão de prontuário, entrevista com o paciente e revisão de literatura sobre o tema. **Relato de caso:** Homem, 25 anos. Diagnosticado há 8 meses com LLAT, em tratamento com protocolo GBTLI. Evolui há 5 meses com aparecimento de lesões nodulares eritemato-acastanhadas, em couro cabeludo, medindo cerca de 2 cm, pruriginosas e discretamente dolorosas à palpação. Há 3 meses houve disseminação das lesões para face, tórax, abdome e membros superiores. Ao exame físico não foram observadas linfonodomegalias palpáveis. Nos exames laboratoriais foi observado sorologia positiva para Citomegalovírus (IgG) e aumento da velocidade de hemossedimentação. Sendo realizada biópsia excisional de uma das lesões, a qual teve na imunohistoquímica positividade para proteína S100, CD68, CD163; ausência de Langerina e CD1a. Ainda, foi realizado Tomografia Computadorizada de tórax e abdome, as quais não evidenciaram acometimento pela DRD. De acordo com as características clínicas e imunohistológicas, chegou-se ao diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman Cutânea. Há 1 mês, foi iniciado um teste terapêutico com 15 mg/semanal de Metotrexato, não sendo observado ainda melhora clínica das lesões. **Discussão:** Na classificação da Histiocyte Society de 2016, a DRD cutânea é considerada uma afecção distinta da forma esporádica por apresentar uma mutação diferente na via da proteína quinase ativada por mitógeno (MAPK). A DRD esporádica tem como uma das teorias de sua etiopatogenia outras mutações de quinase, tais como KRAS, NRAS, ARAF e MAP2K1. Visto isso, sabe-se que as leucemias linfoblásticas agudas apresentam também uma desregulação em tais mutações, explicando