

dendríticas plasmocitoides. Manifesta-se com lesões cutâneas com ou sem envolvimento da medula óssea. A etiologia é desconhecida e a apresentação e curso clínico são heterogêneos. Faixa etária de 53-68 anos e relação homens/mulheres de 3:1. A citometria de fluxo da medula óssea apresenta o seguinte imunofenótipo: CD123,CD4+,CD56+, HLA-DR+,CD3-,CD13-,CD33-CD19. Deve ser tratada com protocolos agressivos de quimioterapia, com quimioterapia intra-tecal para profilaxia de SNC e consolidada com transplante de medula óssea (TMO) alogênico imediatamente após a remissão. **Objetivo:** Relatar caso de paciente diagnosticada com Leucemia de células dendríticas. **Metodologia:** Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso clínico por meio de revisão da literatura. **Relato de caso:** Mulher de 66 anos, com quadro de astenia, febre, mas sem lesões cutâneas. Hemograma revelava Hb 9,3 g/dL, Leucócitos 9000/mm³, segmentados 540/mm³, linfócitos 4950/mm³ e plaquetas 277000/mm³, presença de 30% de células jovens. Imunofenotipagem (22/12/22): presença de 60% de blastos mieloides (CD 45-/+,CD34++,CD13++,HLA-DR+,CD 123+,CD7-/+++,CD38 parcial,CD117-/++) identificando 24,1% de células dendríticas (CD45+,CD7+++,CD36++,CD38+,CD123+++,HLA-DR+++,CD13 parcial fraco, CD79a parcial fraco). Não houve crescimento celular para análise de cariótipo. Em 02/01/23, foi iniciado protocolo de indução com 7 +3, além de profilaxia de SNC. Citometria de fluxo após indução (26/01/23): presença de 0,11% de precursores mieloides anômalos com fenótipo semelhante ao diagnóstico e presença de 6,7% de células dendríticas. Primeira consolidação com Citarabina (1000 mg/m²; D1, D3 e D5, 12/12h) em 07/02/23, evoluindo com neutropenia febril e choque séptico de foco a esclarecer. Desde então, realizando de forma ambulatorial o protocolo POMP (Purineto, Oncovin, Metotrexato e Prednisona) em intervalos de 21 dias, enquanto aguarda TMO alogênico. Apresenta irmão compatível e encontra-se bem clinicamente com hemograma normal. Medula óssea de 03/05/23 com presença de doença residual mensurável negativa. **Discussão:** A BPDCN é mais frequente em homens idosos e lesões de pele estão presentes em 90% dos casos, diferentemente do caso apresentado. Está associada a diversas mutações, dentre elas a FLT-3 e RUNX1. Para a terapêutica há estudos que optam pela realização de esquema para LMA (7+3) e outros por esquemas como Hyper-CVAD, para LLA, sempre com profilaxia de SNC. Há uma terapia alvo, o tegraxofusp, anti CD 123, que apresenta resultados significantes, mas ainda não exclui a necessidade de Transplante de Medula óssea alogênico. No caso da paciente acompanhada em nosso serviço foi optado por terapia inicial com daunorubicina e citarabina. Como na consolidação apresentou importante toxicidade mesmo com doses intermediárias de citarabina, optamos pela manutenção com POMP, muito bem tolerado pela paciente. No momento, apresenta-se com doença residual mensurável negativa, aguardando TMO. **Conclusão:** A paciente em questão teve seu diagnóstico firmado e após avaliação do melhor esquema disponível, optamos pelo tratamento como LMA com excelente resultado até o momento.

HEMORRAGIA INTRAOCULAR EM RECAÍDA DE LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA - RELATO DE CASO

TMN Sousa, MVE Lopes, LS Soares, AGS Vieira, FS Velarde

Santa Casa de Misericórdia de Santos, Santos, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia linfóide aguda (LLA) é o câncer mais comum na infância. Pode infiltrar medula óssea (MO), sistema nervoso central (SNC), testículos e outros órgãos (3). Alterações oculares podem ocorrer frequentemente em pacientes com envolvimento da retina. Sinais oftálmicos podem ser observados no início da doença ou durante o acompanhamento, manifestando-se tipicamente de forma bilateral e simétrica. No entanto, é incomum que uma doença recidivante apresente apenas manifestações oculares. A infiltração do nervo óptico é considerada rara e sugestiva de infiltração do SNC (8). As maiores manifestações oftalmológicas consistem em hemorragia de retina e infiltração do nervo óptico, retina, íris e órbita (8). **Relato de caso:** Paciente sexo masculino, teve diagnóstico de LLA B aos 5 anos de idade. Realizou tratamento pelo protocolo ALL - BFM 2009. Paciente evoluiu favoravelmente até o término do mesmo. Seis meses após o término de tratamento, com 8 anos de idade, iniciou quadro de hiperemia conjuntival bilateral e diminuição da acuidade visual. Foi iniciado tratamento tópico para conjuntivite. Após 20 dias sem melhora, foi optado por realização de fundoscopia sob midríase medicamentosa, que evidenciou descolamento de retina, neovasos de íris e hemorragias retinianas. Levantada hipótese então, de recaída de doença e encaminhado ao oncopediatra. Ao exame físico, apresentava hiperemia e amaurose em olho direito, linfonodomegalias cervicais bilaterais e hepatoesplenomegalia. RM órbitas: órbita direita com descolamento de coróide bilateral. Espessamento e impregnações na bainha de revestimento do nervo óptico direito. Avaliação laboratorial: Hb 13,7 / Leucócitos 26.750 (blastos 19.528) / Plaquetas 36.000 / ácido úrico 12,2 / Cr 0,4 / K 3,2 / Na 146 / P 4,6 / Ca iônico 1,16 / DHL 929. - Mielograma: hiper celular (91% de blastos, compatível com LLA). - Imunofenotipagem (IMF): 69,2% de blastos positivos para: CD10++, CD13++, CD19++, CD22+, CD34++, CD45+, CD58++, CD81+, CD123+, compatível com recaída. - Cariótipo: 49,XY,+X,+5,add(16)(p13.3),+21[11]/46,XY[7] - Líquor (LCR): 520 leucócitos / 3120 hemácias - IMF (LCR): 95,4% de blastos (linhagem linfóide B) compatível com infiltração SNC. - Pesquisa de células neoplásicas (LCR): Positivo. Confirmada a recaída tardia combinada em medula óssea e SNC de LLA B. Iniciado protocolo ALL-REZ BFM 2002, classificado como grupo S2. Atualmente, paciente segue esquema de quimioterapia em bom estado geral, com doença em remissão e melhora parcial de visão em olho direito. **Discussão:** O nervo óptico é um local raro de recorrência de LLA, porém deve ser lembrado por oftalmologistas e oncologistas. Sempre que houver acometimento do mesmo, é importante realizar investigação de recaída de SNC. No caso em questão, o paciente passou vários dias tratando sintomas oftalmológicos com diagnóstico de conjuntivite, até ser avaliado pela oncologia pediátrica e investigar a recaída da doença. **Conclusão:** O acompanhamento para prevenção

de recaídas é parte fundamental do tratamento. A detecção precoce da recidiva e o início imediato do tratamento podem prevenir a perda irreversível da visão, bem como a morbidade e mortalidade sistêmicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.535>

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS EM PEDIATRIA - RELATO DE CASO

MVE Lopes, TMN Sousa, AGS Vieira, LS Soares,
FS Velarde

*Santa Casa de Misericórdia de Santos, Santos, SP,
Brasil*

Introdução: É uma rara neoplasia hematológica, com incidência <1% entre as leucemias agudas, sendo mais comum em homens e pacientes idosos de 60 a 70 anos. Descrita em crianças, com curso menos agressivo. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 11 anos, iniciou quadro de um mês de evolução caracterizado por dor e limitação funcional de membro superior esquerdo, associado a edema e dificuldade de mobilização de ambos os tornozelos, palidez cutânea e surgimento de petéquias na última semana. Ao exame físico inicial, paciente se apresentava descorada, com raras petéquias em membros inferiores, edema e limitação da extensão de membro superior esquerdo. Realizado hemograma que evidenciou pancitopenia (Hb 6,9/ leucócitos 1420 / neutrófilos 381 / plaquetas 91.000). Levantada hipótese então de leucose aguda e realizados exames de investigação: - Mielograma hipocelular, com 80% de blastos, sugestivo de leucemia aguda. - IMF evidenciou 81,4% de blastos sem marcador específico associado à linhagem. Apresentando positividade para CD2-/+, CD4+, CD33++, CD38++, CD45+, CD56+++, CD123++, HLA-DR +++. Negatividade para: CD3, CD61, CD79A, MPO. - Cariótipo com ausência total de metáfases - Líquor e citologia oncológica negativos. (A expressão de CD123, HLA-DR, CD56 e CD4 favorece fortemente o diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas). Discutido com grupo brasileiro de leucemias e optado por iniciar tratamento com protocolo ALL-BFM 2009, no braço de alto risco. Paciente evoluiu com remissão de doença no D15 da indução. Paciente evoluiu sem grandes intercorrências ao longo da indução e intensificação precoce. Depois, iniciou o 1º bloco de consolidação de alto risco, onde foi feita reavaliação de doença no D1, que evidenciou IMF com presença de 0,01% de blastos da linhagem mielóide, com fenótipo anômalo semelhante ao diagnóstico, caracterizando doença residual mínima (DRM) positiva. O caso foi novamente levado à discussão multicêntrica, considerado com recaída muito precoce medular e optado por indicação de transplante de medula óssea na 2ª remissão. Realizado HLA da mãe e irmã, ambas sendo haploidenticas. Seguiu o mesmo protocolo e prestes ao início do 2º bloco de alto risco, realizada nova avaliação medular que evidenciou remissão da doença. Após 7 dias do término de quimioterapia, paciente evoluiu com neutropenia febril, mucosite grau IV e farmacodermia secundária ao metotrexato. Seguiu com piora gradativa do quadro, evoluindo à óbito

dias após. **Discussão:** Na maioria dos casos há presença de lesões de pele ao diagnóstico, podendo se manifestar como nódulos, placas ou hematomas em qualquer região do corpo. Em cerca de 10% dos casos a leucemia é a primeira manifestação da doença. Os achados hematológicos são: trombocitopenia (78%); anemia (65%); neutropenia (34%). No IMFo, há expressão: CD4, CD43, CD45, CD56, associado a antígenos específicos de células dendríticas (CD123, TCL1A, CD303, CD2AP) e sem expressão de marcadores de células B, T, NK (2,8). Em nosso havia: CD4, CD45, CD56, CD123 e HLA-DR. **Conclusão:** Podemos observar que a evolução da doença é agressiva e rápida, apresentando sobrevida média de 10 a 15 meses (4,10), a maioria dos casos apresenta resposta rápida a quimioterapia, principalmente com esquema para LLA, porém apresenta altas taxas de recaída precoce, com aumento da resistência aos quimioterápicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.536>

LEUCEMIA DE GRANDES LINFÓCITOS GRANULARES, UM RELATO DE CASO

EC Weinert, CS Weber, CK Weber,
XPC Huaman, CE Wiggers, T Callai, AA Paz

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

Paciente masculino, 25 anos, sem comorbidades, é admitido em um hospital por febre há 7 dias acompanhada de esplenomegalia, restante do exame físico normal. Exames de admissão Hb: 10,9 g/dL, Leucócitos: 2020 (Segmentados: 100 Linfócitos: 1190 Monócitos: 790) Plaquetas: 173 mil. Foi realizada investigação para patologias infecciosas e reumatológicas com resultados negativos. Como a investigação inicial não foi conclusiva foi indicado biópsia de medula óssea com os seguintes achados: hiperplasia e disgranulopoese discreta, cariótipo normal e imunofenotipagem com células TCD8+ anômalas (Positivo: CD3, CD8, CD7fraco, CD5fraco, CD2, CD38forte e homogêneo, HLADR, DC28 fraco, CD45RA heterogêneo, cPerforina, cGranzima, CD94fraco, CD45forte. Negativa: CD4, CD57, CD56, CD26, CD16 TCRgama/delta) sugerindo quadro reacional ou secundário a proliferação de células T citotóxicas. A definição diagnóstica foi obtida pela confirmação de clonalidade do receptor de células T (rearranjo TCR) compatível com leucemia de linfócitos T grandes granulocitos. Foi tratado com fator estimulador de colônia de granulócitos, apresentando melhora da febre e aumento do número de neutrófilos (730-2400). Atualmente em seguimento ambulatorial, sem tratamento farmacológico e assintomático. A leucemia de linfócitos grandes granulocitos foi descrita em 1975 como uma linfoproliferação crônica de células T associada a neutropenia e esplenomegalia. É uma desordem rara constituindo 2-5% de todos os casos de doença linfoproliferativa nos EUA e Europa e 5-6% de todos os casos na população asiática. Tem incidência igual entre os sexos, com média de idade entre 55 e 60 anos. Conforme a classificação da Organização Mundial de saúde apresenta três subtipos: leucemia de linfócitos T grandes granulocitos, leucemia de linfócitos NK grandes granulocitos e leucemia agressiva de células NK. Suas