

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 granulares. 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 granulares 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 granulares, leucemia de linfócitos NK grandes granulares e leucemia agressiva de células NK. Suas