

trabalho visa expor o relato de caso sobre a mesma, com os desafios e limitações impostas no âmbito da saúde pública brasileira. **Materiais e métodos:** análise de dados de prontuário médico. **Resultados:** Paciente masculino, 39 anos, branco, em fevereiro/2022 com lesão eritematosa em face antero-distal em coxa esquerda e aumento progressivo, com hipótese de cisto sebáceo, efetuando-se exérese e evoluindo com crescimento e aspecto exofítico, como perda de funcionalidade. Realizada ressonância magnética em dezembro/2022, com lesão expansiva de 6,3 x 4,1 x 5,9 cm, sem invasão em planos profundos. Biópsia: infiltração difusa da derme e imunohistoquímica positiva para CD2, CD4, CD56, CD123, Ki67 60%, compatível com NCDPB. PET-CT apresenta SUV 12,8, como Citometria de Fluxo de medula óssea + em 0,2% da celularidade medular. Sorologias negativas. Descartada infiltração em sistema nevoso central. Realizado protocolo de tratamento de LLA - CALGB, com PET-CT pós indução com Deauville 2 e doença residual mínima negativa (resposta completa). Em avaliação para alo-TMO. **Discussão:** A NCDPB possui alta taxa de refratariedade e prognóstico ruim, com sobrevida global de cerca de 1 ano. Morfológicamente, notam-se pseudopodia, nucléolos, microvacúolos e alguns blastos com núcleo excêntrico. Algumas literaturas referem positividade para marcadores mieloides, como CD33 e CD13 (mais comuns), porém é mais frequente notarmos marcadores de origem linfóide B ou T sendo os principais CD4, CD56, CD304 CD303, CD36, CD38, CD45RA, CD123 e HLA – DR e cTCL1. Outros marcadores incomuns como CD6, CD2, CD22 podem estar presentes, e não expressa CD19 e CD20. A maior manifestação é a lesão cutânea, podendo acometer linfonodos, baço, fígado e SNC. Em um estudo retrospectivo o tratamento com protocolos para LMA/LLA resultaram em taxas de resposta completa de 60,2% e duração média de resposta e sobrevida global de 47 e 15-18 meses (versus 7 e 11 meses de CHOP-like), respectivamente. Recentemente, o tratamento com o Tagraxofusp (anti-CD123) tem demonstrado taxa de RC de 54%, e uma mediana de sobrevida global (SG) de 15,8 meses (em estádios clínicos de 1-3, a mediana de SG foi de 25,8 meses, e nos estádios 4, de 11,5 meses). Em um estudo retrospectivo, 34 pacientes foram submetidos a alo-TMO, com incidência cumulativa de recidiva, mortalidade não-relacionada à doença e sobrevida global em 3 anos de 32%, 30% e 33%, respectivamente. Em outro estudo com 17 pacientes, as taxas de SPL e SG em 5 anos foi de 80% para os pacientes em 1ª remissão versus 0% para os pacientes em remissões posteriores, sendo a modalidade que confere sobrevida mais prolongada. O CAR T-cell CD123 ainda está em estudo. **Conclusão:** A NCBPD é uma doença rara e com prognóstico reservado. Nesse caso, optamos por terapia intensiva para LLA (pelas taxas de resposta e não disponibilidade do Tagraxofusp), com proposta de transplante alogênico de células tronco, em função da maior taxa de sobrevida com esta modalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.607>

NECROSE DE MEDULA ÓSSEA SECUNDÁRIA A CRISE BLÁSTICA EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA: RELATO DE CASO

MC Gomes, PSF Junior, JSL Andrade,
DEG Camargo, LMAD Santos, VAQ Mauad,
DMM Borducchi

Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo
André, SP, Brasil

Objetivo: Relatar uma complicação com alta mortalidade e frequentemente subdiagnosticada na leucemia aguda em um paciente com diagnóstico prévio de leucemia mieloide crônica. **Material e métodos:** Estudo de caráter descritivo. Dados obtidos através de análise de prontuário. **Relato do caso:** Paciente de 60 anos do sexo masculino, com diagnóstico prévio de Leucemia Mieloide crônica, em tratamento com hidroxiureia após falha terapêutica com uso de inibidores de IBTK e interferon. Paciente admitido no pronto socorro devido quadro de dor abdominal, febre e dor óssea, mais proeminente em região de quadril. Realizada tomografia de abdome total, evidenciando hepatoesplenomegalia. Laboratoriais realizados apresentavam: bicitopenia, leucocitose e aumento de blastos em sangue periférico, além de elevação de escórias nitrogenadas, transaminases e DHL. Hb 6,99 plaquetas 19 mil, leucócitos 21.600 com 10.580 neutrófilos, 5.400 blastos (25%) e 4.320 linfócitos típicos. Bilirrubinas totais de 1,44. TGO193 TGP 56 DHL 20.410. Coletado mielograma com análise impossibilitada devido presença de células rotas e degeneradas na amostra. Biópsia de medula óssea evidenciou fibrose medular intensa com extensa necrose. Aventada hipótese de Leucemia Mieloide Crônica em Crise Blástica devido contexto clínico e achados laboratoriais. Na imuno-histoquímica houve marcação de 1% células CD34+. Paciente evoluiu com deteriorização clínica e evolução para óbito seis dias após internação devido choque séptico. **Discussão:** A necrose de medula óssea se caracteriza pelo infarto da medula óssea. É uma entidade rara, aguda e frequentemente fatal. Pode ocorrer como complicação secundária de outras doenças hematológicas, sendo a leucemia linfoblástica aguda a mais comum. É classificada conforme porcentagem de acometimento da amostra em: focal < 20%, moderada 20-50% e extensa quando > 50%. Na histopatologia, são visualizadas depleção de células de gordura e a presença de material amorfo. O aspirado de medula óssea pode ser seco, com necessidade de múltiplas punções para diagnóstico. Nas áreas necróticas pode ocorrer perda de antígenos e há tendência dos anticorpos de aderir de forma inespecífica ao tecido necrótico, motivo pelo qual a imuno-histoquímica pode ser de difícil interpretação e inconclusiva, como a do caso apresentado. A apresentação clínica consiste em dor óssea e febre na maioria dos pacientes, visto ambiente medular repleto de citocinas inflamatórias, e faz diagnóstico diferencial com quadro infeccioso. Laboratorialmente observa-se anemia e trombocitopenia, reação leucoeritroblástica, elevação nos

níveis de fosfatase alcalina, enzimas hepáticas e DHL, denotando área de necrose extensa com doença de alto turnover celular. O prognóstico depende da gravidade da doença de base, mas muitas vezes é fatal e o diagnóstico feito no *post-mortem*. Há evidências que a necrose prolongada pode levar a fibrose medular secundária. **Conclusão:** A necrose de medula óssea é uma complicação rara que deve ser considerada em pacientes com suspeita diagnóstica de doenças hematológicas que se apresentem com dor óssea intensa, febre e anemia. O tratamento consiste em medidas de suporte e tratamento da doença de base, motivo pelo qual é necessário que haja diagnóstico e intervenção precoce. Mesmo com o tratamento, ainda se trata de uma entidade com elevadas taxas de mortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.608>

NEOPLASIA DENDRÍTICA PLASMOCITÓIDE BLÁSTICA EM PACIENTE PEDIÁTRICO

BL Souza, AM Carvalho, JF Lopes, MG Duarte,
MJS Vasconcelos, MM Dias, WWF Costa,
ACB Bomfim, WGG Fischer, PR Fonseca

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP,
Brasil

Objetivo: Relatar uma doença rara em faixa etária atípica. **Materiais e métodos:** Os dados deste trabalho foram obtidos de revisão de prontuário e revisão da literatura. **Relato:** Paciente masculino, 8 anos, apresentou lesão macular violácea em membro inferior direito. Após 4 meses, iniciou com pancitopenia, linfonodomegalia, hepatoesplenomegalia e progressão de lesão cutânea, agora com aspecto tumoral avermelhada de aproximadamente 6 cm, indolor. Realizado biópsia da lesão, porém inconclusiva. No mielograma foi evidenciado 80% células de tamanho intermediário, com cromatina fina, núcleo irregular e citoplasma escasso com morfologia blástica. À citometria de fluxo, as células atípicas foram positivas para CD45dim, CD56, CD4, CD123 e negativas para CD34, cMPO, CD3 e CD19, compatível com neoplasia dendrítica plasmocitoide blástica. Foi iniciado tratamento com esquema quimioterápico para LLA, GBTLI 2009. Após primeira consolidação, avaliação medular com resposta morfológica e recuperação hematológica completa, porém durante todo o tratamento o paciente manteve-se com doença detectável por citometria de fluxo. Ao final da interfase, evoluiu com novas citopenias (anemia, plaquetopenia e neutropenia) associado ao aumento da detecção de células atípicas por imunofenotipagem, apesar de manter resposta morfológica no mielograma. Além disso, a lesão cutânea apresentava poucos sinais de regressão. Objetivando aprofundar a resposta, foi proposto realização de Tagraxofusp (anti-CD123). Paciente, então, realizou dois ciclos da medicação, sem efeitos colaterais maiores. Apresentou apenas hipertermia à infusão, manejada com antitérmicos. Após término do tratamento, foi realizado novo estudo de medula óssea sem detecção de doença mensurável por citometria de fluxo. Paciente apresentou regressão total da lesão cutânea em membro inferior, agora apenas com aspecto cicatricial. Após boa resposta, foi

encaminhado e aguarda realização de TMO alogênico. **Discussão:** A Neoplasia de células blásticas dendríticas plasmocitoides é uma doença rara, clinicamente agressiva classicamente acompanhada de lesão cutânea podendo ou não acometer a medula óssea. A maioria dos pacientes são idosos, mediana de idade 65 anos, sendo ainda mais raro acometimento pediátrico. A célula neoplásica tem origem em precursores mieloides, as células dendríticas plasmocitoides. Clinicamente o acometimento cutâneo se apresenta como placa ou nodulação indolor marrom a violácea, ou lesões disseminadas e mistas. A maioria apresenta acometimento da medula óssea e do sangue periférico, com pancitopenia. À imunofenotipagem as células expressam CD4+, CD43+, CD45RA, CD56+ além de antígenos associados a célula dendrítica plasmocitoide como o CD123 (IL3R), CD303, CD304, TCL1, TCF4. Em geral, não há expressão de antígenos mieloides e linfoides, com exceção do CD7 e CD33 que podem ser expressos. Na biópsia cutânea há infiltrado neoplásico na derme até o subcutâneo, classicamente poupando a epiderme. Não há necrose, angioinvasão ou infiltrado inflamatório. O diagnóstico é feito na suspeita clínica com demonstração por imunofenotipagem da célula neoplásica. O tratamento de indução é feito com uso de drogas alvo anti-CD123 podendo ser usado de forma isolada ou associado à quimioterapia com esquema de LLA ou mesmo ao Venetoclax. TMO alogênico deve ser considerado em pacientes com boa resposta à indução e que tolerem o procedimento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.609>

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA ALEUCÊMICA COM INFILTRAÇÃO EXTRAMEDULAR EM PELE: RELATO DE CASO

CA Akiyoshi, FP Bremer, HPM Castro,
I Ronch-Junior, J Pietroviz, M Littieri,
MP Queiro-Neto, RV Andrade, T Decanini

Hospital Universitário Evangélico Mackenzie
(HUEM), Curitiba, PR, Brasil

Introdução/Objetivos: A leucemia mieloide aguda (LMA) é uma neoplasia maligna de células hematopoiéticas progenitoras, caracterizada pela expansão clonal de blastos mieloides em medula óssea, sangue periférico e em outros tecidos, sendo rara a manifestação com infiltração de pele, na ausência de doença em sangue periférico. O objetivo deste trabalho é descrever um caso clínico de paciente com leucemia mieloide aguda com manifestação clínica inicial apenas com infiltração extramedular em pele. **Materiais e métodos:** Paciente masculino, 21 anos, sem comorbidades prévias, apresenta nódulos cutâneos infiltrativos e hiperemiados em região de tronco, com 6 meses de evolução, sem outros sintomas associados. Em investigação com dermatologia, exames de baciloscopia e sorologias foram negativas. O paciente foi tratado previamente com corticoide. A biópsia da pele revelou proliferação atípica de linfócitos, sendo estes CD4+ e CD 56+ na análise de imunofenotipagem. Houve suspeita de linfoma cutâneo, e o paciente foi encaminhado ao serviço de hematologia, para prosseguir investigação. O paciente não