

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