

subfamília Rac podem ser novos alvos terapêuticos na LMA.

Financiamento: FAPESP, CAPES e CNPq.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.232>

231

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICO(AVCH) CURSANDO COM SÍNDROME CEREBRAL PERDEDORA DE SAL (SCPS) EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA(LLA): RELATO DE CASO

L.G.D. Medeiros, H.H.F. Ferreira, R.B.C.
Fagundes, H.C. Fonseca, J.F.R. Maciel, C.C.G.
Macedo, I.G. Farkatt, A.E.F.D. Rosário, D.B.
Rogerio, C.C. Vilarim

*Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal,
RN, Brasil*

Introdução: A Síndrome Cerebral Perdedora de Sal é definida como uma perda renal de sódio, associada à doença intracraniana, levando à natriurese excessiva, hiponatremia e diminuição do volume de líquido extracelular. Por conseguinte, o paciente irá cursar com sintomas neurológicos decorrentes da baixa osmolaridade plasmática, hipovolemia e poliúria. A SCPS está relacionada a distúrbios intracranianos, porém ainda é pouco entendida a sua correlação com eventos cerebrais hemorrágicos no contexto de LLA. **Objetivos:** Relatar um de caso de paciente com LLA que evoluiu com AVCh e consequente SCPS. **Descrição de caso:** Paciente do sexo feminino, de 33 anos, foi encaminhada ao serviço especializado de hematologia, com queixa de petéquias disseminadas em tronco e membros, astenia progressiva, além de dor em MMII. Dados laboratoriais evidenciaram pancitopenia com presença de 60% de células blásticas em sangue periférico, aspirado de medula óssea e imunofenotipagem confirmaram diagnóstico de LLA B CD 10 negativo (Pró-B). Após o início do tratamento quimioterápico com citarabina, metotrexato e dexametasona, posteriormente associado a daunorrubicina e pegaspargase, a paciente apresentou parestesias em membros superiores e cefaléia de forte intensidade cursando com episódios de crise convulsiva tônico-clônica generalizada reentrantes, que se mantiveram nos dois dias seguintes, sendo encaminhada à Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Exames de imagem demonstraram hemorragia frontal direita compatível com AVCh e trombose de seio sagital, com desvio das estruturas centromedianas. Posteriormente, apresentou débito urinário elevado (6.500 mL/24 hs) com polidipsia intensa, além de hiponatremia 125 (VR 135 a 155 mmol/L), hipouricemia 13 (VR 15 a 39 mg/dL), concentração de sódio urinário e osmolaridade urinária elevadas, estabelecendo-se o diagnóstico de SCPS. Paciente evoluiu grave, com desidratação (+++/4+), hipovolemia e instabilidade hemodinâmica. Foi instituído tratamento com fludrocortisona e reposição hidroeletrólítica com melhora do quadro, progredindo sem sequelas neurológicas. Atualmente, segue bem em tratamento quimioterápico. **Conclusão:** O reconhecimento e o tratamento precoce das intercorrências clínicas em pacientes com LLA durante o tratamento, são de suma importância para melhorar o prognóstico dessa doença tão agressiva. Eventos hemorrági-



cos, tais como AVCh, e suas complicações, podem ocorrer e adicionam morbi-mortalidade a esses pacientes. A SCPS é uma complicação rara de AVCh, o que a torna uma doença de difícil suspeição e, por ventura, tratamento tardio. Conhecer essa entidade, e intervir precocemente, melhora os desfechos clínicos, assim como no caso em questão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.233>

232

ACUTE BASOPHILIC LEUKEMIA MIMICKING AN HYPERGRANULAR ACUTE PROMYELOCYTIC LEUKEMIA

J.A. Teles, M.D.M. Ricci, M.B.F. Santos, V.R.M.
Neto, I.M. Michelotti, B.E. Gomes, L.M.
Gutiérrez, J.S.R. Aragão

*Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de
Janeiro, RJ, Brazil*



Introduction: Acute Basophilic Leukemia (ABL) is an unusual hematological disease and a rare subtype of acute myeloid leukemia (AML). First described in 1906 as “Basophilic Leukemia”, the pathophysiology of this neoplasm remains unclear, with a worldwide incidence of less than 1% among AML. The few cases reported are generally associated with poor prognosis. **Clinical case:** A 30-year-old male was admitted to our institution on suspicion of acute promyelocytic leukemia (APL). At presentation he had gingival bleeding, hematuria and asthenia in the last two weeks which were associated with bicytopenia on blood tests. However, there was no coagulation disorder and he had a complaint of disseminated pruritus. The blood count revealed a hemoglobin level of 7.3g/dL, $10 \times 10^9/L$ platelets, $8.5 \times 10^9/L$ leukocytes, with $3.24 \times 10^9/L$ neutrophils, $0.11 \times 10^9/L$ basophils and 43% blasts. In peripheral blood microscopy, the blasts were large aberrant cells with basophil-like dark coarse granules. Bone marrow aspiration showed 31% of blasts and an increased number of eosinophils and basophils. A double population of blasts were seen in flow cytometry (FC). The immunophenotyping (IP) of the larger one was CD117 weak, CD123+, CD33+, CD11b+, CD13+, and negative HLA-DR, CD56, CD7, CD15, CD64, CD14 and CD34. The second population of blasts expressed CD117+, CD34 weak, HLA-DR weak, CD33+, CD13 weak, CD64 partial weak and negative CD123, CD19, CD7, CD14, CD15 and CD11b. Conventional cytogenetics found a normal karyotype, 46XY. The molecular evaluation found no recurrent mutations (RUNX1-RUNX1T1, PML-RARA, CBFb-MYH11, BCR-ABL, FLT3-ITD and NPM1 were all negative). During evaluation for disease remission, the assessment of minimal residual disease by FC detected 1.8% of myeloid blast cells. At that time, we decided to expand phenotypic markers to basophils and the blasts expression profile was the same of the larger population of blasts at diagnosis added to the positivity for CD203+, CD9+ and CD22 weak, thus corroborating the IP of ABL. Treatment with protocol 7+3 (idarubicin 12 mg/m² + cytarabine 100 mg/m²) was performed, followed by consolidation cycles of HDAC (3 g/m²) while he waits for an allogeneic stem cell transplant from his haploidentical sister. **Discussion/Conclusion:** According to World Health Organiza-

tion classification, ABL is considered an independent entity that is included in the AML, NOS category. Therefore, a careful morphological analysis, immunophenotyping with basophilic myeloid markers and the absence of recurrent genetic abnormalities are necessary for an accurate diagnosis. Commonly, patients with ABL may present complications related to high levels of histamine due to the degranulation of these cells, such as skin rash, peptic ulcers and anaphylaxis. In this case, despite the morphology being suggestive of basophilic blasts, the first FC were not directed to detect specific basophilic lineage markers due to the rarity of this disease and the preliminary misdiagnosis of APL. However, upon reviewing the case, the FC panel profile was expanded with specific markers for ABL (CD9, CD203, CD22) being evidenced. Remarkably, our patient had pruritus, and from that we can retrospectively infer an association with hyperhistaminemia, but this test was not available. This case illustrates the importance of clinical practice based on anamnesis, morphology and biological markers to establish a rare diagnosis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.234>

233

ALL-TRANS RETINOIC ACID-INDUCED MYOSITIS IN A 36-YEAR-OLD PATIENT WITH ACUTE PROMYELOCYTIC LEUKAEMIA

M.J. Atanazio, G.H.H. Fonseca

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

We report a case of a 36-year-old male that was diagnosed with acute promyelocytic leukemia and was treated with all-trans retinoid acid and idarubicin. 9 days after ATRA introduction he developed a fever. He was started on broad-spectrum antibiotic and was extensively investigated for infectious diseases without confirmation of an infectious etiology. 24 days after ATRA introduction he complained of pain in his right calf. Physical examination showed redness, and swelling, doppler ultrasound was negative for deep vein thrombosis. He underwent a magnetic resonance imaging scan that detected volumetric increase in medial and lateral gastrocnemius and edema; findings were suggestive of myositis. He was treated with ATRA withdrawal and dexamethasone with rapid improvement of his condition. A follow-up magnetic resonance imaging scan was done 7 days after corticotherapy and showed no signs of myositis. At the time of this writing he is receiving maintenance with 6-mercaptopurine, methotrexate and ATRA. He remains in remission and did not experience myositis recurrence. To the best of our knowledge, only 15 cases of ATRA-related myositis have been reported to date. This report highlights the importance of a rare but important ATRA side effect that, if not promptly recognized, can have a fatal course.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.235>

234

ALTERAÇÕES CITOMORFOLÓGICAS NA NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS: RELATO DE CASO

K.F. Lisboa, R.S. Pina, C.F. Matias, L.A.M. Oliveira, P.C. Carvalheiro, T.Z. Ferreira, T.A. Paiva, S.C. Mourad, A.F. Sandes

Grupo Fleury, Brasil

Introdução: Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB) é uma neoplasia hematológica agressiva e rara, de prognóstico desfavorável. Ela apresenta maior incidência entre 60 e 70 anos, com maior frequência em homens. Ela possui duas principais formas de apresentação: uma forma cutânea, caracterizada por lesões de pele assintomáticas, que tendem a se disseminar após períodos variáveis de tempo; e uma forma leucêmica, caracterizada por infiltração de sangue periférico e medula óssea e envolvimento sistêmico desde o início do quadro. É uma neoplasia derivada de precursores de células dendríticas plasmocitoides, e seu diagnóstico é baseado no conhecimento detalhado de suas características morfológicas e imunofenotípicas. **Objetivo:** Relato de caso de paciente com NCDPB com foco na análise citomorfológica do sangue periférico e medula óssea. **Relato de caso:** Paciente de 82 anos, masculino, com quadro de astenia e lesões cutâneas. O hemograma apresentava anemia (Hb: 10,8 g/dL) e plaquetopenia ($43.000/\text{mm}^3$) associadas a leucocitose de $33.890/\text{mm}^3$, com presença de 64% de blastos de tamanho moderado a elevado, com contorno nuclear regular, cromatina frouxa e nucléolos conspícuos. A análise citomorfológica da medula óssea revelou a presença de 75,6% de blastos. Alguns deles apresentavam cadeias de vacúolos citoplasmáticos submembranosos, em forma de “colar de pérolas”, uma característica morfológica altamente correlacionada com NCDPB. O perfil imunofenotípico demonstrou a presença de blastos que expressavam os antígenos CD4, CD56, CD123, TCL1 intracitoplasmático, HLA-DR e CD45 de moderada intensidade, na ausência de quaisquer outros marcadores linhagem-específicos das séries mieloide e linfóide B ou T. A correlação dos achados clínicos, mielograma, imunofenotipagem compõe um quadro que favorece o diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas. **Discussão e conclusão:** A NCDPB é uma doença rara e corresponde a menos que 1% das leucemias agudas. Nas formas leucêmicas, o diagnóstico é obtido principalmente pela identificação de características citomorfológicas recorrentes de NCDPB, especialmente a presença de pequenos vacúolos sob a membrana citoplasmática (às vezes coalescentes) como um “colar de pérolas” ou “contas de rosário”, frequentemente associados a pseudópodes grandes. O reconhecimento deste padrão permite ao morfolologista levantar a hipótese de NCDPB, que pode ser confirmada posteriormente pela imunofenotipagem por citometria de fluxo ou imuno-histoquímica, utilizando um painel adequado de anticorpos monoclonais. Como esse diagnóstico requer um alto índice de suspeita clínica e o reconhecimento de características morfológicas às vezes sutis, a

