

pode preceder o diagnóstico laboratorial ou ainda se apresentar como recaída. Os Sarcomas Mielóides de Sistema Nervoso Central (SNC) são ainda mais incomuns, principalmente cerebelares. Relatamos aqui um caso de paciente com LMA, apresentando recaída em SNC com Sarcoma Mielóide infratentorial, apresentação extremamente atípica. **Objetivo:** Relatar apresentação incomum de recaída em paciente com LMA. **Materiais e métodos:** Revisão de prontuário do paciente internado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. **Relato de caso:** Paciente masculino, Jovem, previamente hígido, LMA, subtipo monocítica. Análise de Cariótipo inconclusiva, FLT3 Negativo. Submetido à indução com 7+3 (Daunorrubicina + Citarabina) e consolidação com HIDAC prêm recaída da doença na segunda consolidação. Resgatado com protocolo IDA-FLAG, alcançando nova RC. Cerca de 1 ano após diagnóstico, paciente retorna à emergência com vertigem, diplopia, estrabismo e náuseas, sem alterações em hemograma. Tomografia de crânio evidenciou sangramento infratentorial e sinais de hidrocefalia. Paciente submetido a DVE de urgência para descompressão e em estudo por Ressonância Magnética à posteriori foram identificadas lesões expansivas em ambos os hemisférios cerebelares. Foi então realizada exérese das lesões com biópsia transoperatória, achado à microscopia óptica sugestivo de sarcoma granulocítico. Progressivamente paciente apresentou melhora do quadro, no entanto ainda necessitou DVP em vistas de hipertensão intracraniana. Após estabilização clínica paciente foi submetido a radioterapia. Sem condições clínicas para outras terapias agressivas, paciente teve recaída hematológica cerca de 1 mês após o procedimento e faleceu cerca de 4 meses após a recaída. **Discussão:** Os Sarcomas Mielóides (SM) não são exclusivos da LMA, podendo também se apresentar em outras doenças como Síndromes Mielodisplásicas, Mieloproliferativas ou mesmo primeira manifestação de LMA. São mais comuns em pacientes à apresentação com altas contagens de Leucócitos totais ao hemograma, nos subtipos M4 (mielomonocítica) e M5 (Monocítica) da FAB, nas alterações citogenéticas t(8,21) e inv(16). Os sítios extramedulares mais comumente encontrados são ossos e periósteo, pele (leukemia cutis), linfonodos e órbita, com incidência menor que 1% em SNC. A sobrevida global estimada para pacientes com SM associado a LMA é de cerca de 6 meses, enquanto aqueles com SM em SNC gira em torno de 3,5 meses. A terapia de escolha para estes quadros quando os pacientes apresentam condições clínicas para tal devem seguir os protocolos para LMA, como regimes de altas doses de quimioterapia (7+3), com menos efetividade, radioterapia ou cirurgia. Quanto ao Transplante de Medula Óssea (TMO), embora sem dados de estudos randomizados, positivamente as análises retrospectivas evidenciam sobrevida global semelhante entre pacientes com e sem SM, com até 47% de sobrevida global em 5 anos. **Conclusão:** O SM foi a apresentação da recaída do paciente relatado, uma apresentação muito atípica, associada à acentuada morbidade e de prognóstico sombrio. O relato alerta para a importância da avaliação de lesões sólidas em pacientes com LMA ou mesmo como primeira manifestação de doença.

307

SARCOMA MIELOIDE GÁSTRICO COMO APRESENTAÇÃO DE TERCEIRA RECIDIVA DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA APÓS TRANSPLANTE DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOÉTICAS ALOGÊNICO: RELATO DE CASO

A.L. Stollenwerk, A.P. Graça, E.X. Souto, F.M. Marques, D.A.G. Eguez, M.J.F.S. Junior, R.F.M. Nunes, R.M.A. Passos, K.P. Melillo, L.L.M. Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus
Zerbini - Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Sarcoma Mieloide (SM) é uma manifestação extra medular rara de neoplasias hematológicas, como leucemia mielóide aguda (LMA), síndrome mielodisplásica (SMD) e neoplasias mieloproliferativas (NMP). Pode ocorrer: 1) de maneira isolada, sem histórico de doença prévia; 2) concomitante à LMA; 3) como recaída da LMA ou 4) como transformação/fase blástica da SMD e NMP. O SM pode ocorrer em cerca de 2,5 a 9,1% das LMAs. **Objetivo:** Relatar um caso de SM como apresentação de terceira recidiva de LMA. **Paciente e métodos:** Paciente masculino, 25 anos, diagnóstico de LMA com componente monocítico em 11/08/2016; 46, XY, inv(16)(p13.1;q12)[20], CBFB-MYH11 positivo. Submetido à leucoafereze, hidroxureia e, posteriormente, quimioterapia sistêmica: 1 ciclo de idarubicina e citarabina (3+7), 4 ciclos de consolidação com altas doses de citarabina e quimioterapia intratecal (QTit) profilática previamente a cada ciclo. Ao final do tratamento: estudo de doença residual mínima por biologia molecular e citometria de fluxo negativos e líquido sem infiltração leucêmica. Seis meses após, apresentou recidiva medular isolada, morfologia, imunofenótipo e cariótipo, semelhantes ao diagnóstico, CBFB-MYH11 positivo e ausência de mutação no gene c-KIT. Foi tratado com 1 ciclo de MEC, 2 ciclos de citarabina em altas doses e profilaxia de SNC com QTit previamente a cada ciclo. Apresentou remissão morfológica, imunofenotípica e molecular. Foi submetido a TCTH alogênico aparentado, doador idêntico, mieloablativo. Quimerismo do D+148 de 100%. No D+182 foi diagnosticada recidiva isolada de SNC. Foi tratado com QTit e sistêmica (citarabina em altas doses). Evoluiu com remissão líquórica. Realizada radioterapia de neuroeixo e 2 doses de "DLI". Após 23 meses, apresentou quadro de epigastria, náusea, vômitos, impossibilidade de ingestão e perda ponderal de 18 kg em um mês. Foi submetido à Endoscopia Digestiva Alta (EDA), que evidenciou lesão infiltrativa em corpo distal e antro gástrico. Exame anátomo-patológico compatível com SM. Estudo imunohistoquímico (IHQ): Marcadores positivos: MPO, cKIT, CD34, CD45, BCL2 e Ki67 positivo em 20% células. Tomografia computadorizada (TC): Acentuado espessamento parietal hipodênso do corpo distal do estômago, se estendendo ao antro e piloro e imagens em espiral em alças de delgado distal. Tecido sólido no terço inferior do mediastino posterior, envolvendo parcialmente a aorta descendente e os corpos vertebrais T10 e T11. Mielograma, estudo de DRM e LCR sem evidência de doença. Foi optado



por tratamento com inibidor de bcl-2 (venetoclax) e agente hipometilante (azacitidina), com excelente resposta clínica. EDA após um mês de tratamento sem evidência de neoplasia. TC de controle: apenas imagem de tecido sólido tênue no terço inferior do mediastino posterior. Atualmente no 3o ciclo e em programação de novo TCTH haploidênico. **Discussão e conclusão:** Destacamos com este relato a dificuldade diagnóstica e terapêutica do SM, especialmente em caso de terceira recidiva de LMA e já submetido à TCTH. De acordo com a literatura, recomenda-se considerar o TCTH alogênico como tratamento de consolidação. No entanto, quando o SM surge após TCTH, o prognóstico é bastante desfavorável. Neste caso foi realizada terapia com agente hipometilante e venetoclax previamente ao TCTH que é uma nova possibilidade terapêutica e ainda sem relatos consistentes na literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.309>

308

SÍNDROME DE SWEET: RELATO DE CASO

A.L.M.Z. Marotti, C. Mascarenhas, E. Mattos,
I. Melo, L. Pereira, M. Higashi, M.M. Garcia,
N.M. Medeiros

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Objetivo: Descrever caso de Síndrome de Sweet. **Material e método:** Coleta de dados em prontuário e revisão de artigos científicos. **Resultados:** Paciente A.M.K.B, feminino, 48 anos, caucasiana, foi admitida em nosso serviço com história de astenia e anemia há 1 ano, com histórico de transfusões nesse período. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, abdome doloroso difusamente, e presença de lesões tipo placas, elevadas e dolorosas e algumas bolhas sanguinolentas. Na avaliação do sangue periférico apresentava 76% de blastos. Colhido exames e internado com diagnóstico inicial de Leucemia Mielóide Aguda. Em exames laboratorial, paciente apresentava uma leucocitose, anemia e paquetopenias importantes. Realizado imunofenotipagem que confirmou Leucemia Mielóide Aguda com diferenciação monocitária. E Biopsia de pele que evidenciou Síndrome de Sweet. Paciente realizou corticoterapia e quimioterapia segundo protocolo 7+3 (Citarabina + Idarubicina). Paciente segue em consolidação no momento, com desaparecimento total das lesões e DRMs negativas. **Discussão:** Síndrome de Sweet é uma dermatose neutrofílica, caracterizada por lesões cutâneas pápulo-nodulares, com aspecto de pseudovesiculação, dolorosas, eritematosas e assimétricas. Na forma aguda, pode manifestar-se com sintomas constitucionais ou pode atingir órgãos sistêmicos. Histologicamente, caracteriza-se com denso infiltrado inflamatório dérmico, com predomínio de neutrófilos, associado com edema subepidérmico de intensidade variável e poeira vascular. Esta Síndrome está intimamente associada com outras patologias como doenças infecciosas, inflamatórias, auto-imunes e mais comumente a neoplasias. Quando doença associada a neoplasias, deve-se lembrar formas atípicas de apresentação, bem como comprometimentos sistêmicos, anemia e contagem anormal de plaquetas. Em pacientes imunossuprimidos a febre tende a ser persistente, porém devemos descartar primariamente processos infecciosos, com



tratamentos antimicrobianos empíricos, tendo em vista a alta mortalidade desses pacientes por sepse. Assim que descartada processo infeccioso, a corticoterapia tende a ter uma resposta rápida e eficiente, por isso a importância da biopsia para um diagnóstico histológico da doença. O tratamento com corticoterapia tem resposta excelente, com remissão dos sintomas dérmicos com extracutâneos. Como primeira linha usa-se prednisona ou prednisolona na dose inicial de 0,5 -1 mg/kg/dia, com desmame gradual em duas a quatro semanas. **Discussão:** A Síndrome de Sweet pode estar associada a doenças malignas e induzidas por drogas. As mulheres são as mais acometidas. Cerca de 10-20% dos pacientes com Síndrome de Sweet tem uma neoplasia associada, sendo cerca de 42% causadas pelas Leucemias Meloides Agudas. Comumente esses pacientes apresentam contagens plaquetárias anormais, ausência de neutrofilia, anemia, lesões orais e lesões cutâneas vesiculares, bolhosas e infecções que persistem mesmo com uso de antibioticoterapia. O diagnóstico e o tratamento adequado mostram-se importante para melhor qualidade de vida e prognóstico do paciente. Como caso de nossa paciente citada acima que permanece em esquema de consolidação com ausência de doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.310>

309

TENDÊNCIAS DA MORTALIDADE POR LEUCEMIAS NO BRASIL

N.F. Correa-Netto^a, D.P. Martins^a, N. Melo^a,
S.R. Loggetto^b

^a Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia (ABRALE), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Infantil Sabará, São Paulo, SP, Brasil



Introdução: As leucemias são um grupo heterogêneos de câncer hematológico composto por vários subtipos que são biologicamente distintos e com características clínicas e prognósticos diferentes. Portanto, é fundamental a avaliação da morbimortalidade de acordo com os subtipos. **Objetivos:** Avaliar as tendências das taxas de mortalidade por leucemia no Brasil, de acordo com cada subtipo e faixa etária. **Metodologia:** A partir dos dados do Sistema de Informações de Mortalidade do SUS foram calculadas as taxas de mortalidade, ajustada por idade e por faixas etárias (0 a 19 anos, 20 a 49 anos e 50 anos ou mais) entre 2008 e 2017 por todas as leucemias e seus subtipos: Leucemia Linfóide Aguda (LLA), Leucemia Linfóide Crônica (LLC), Outras Leucemias Linfóides (OLL) Leucemia Mielóide Aguda (LMA), Leucemia Pró-Mielocítica Aguda (LPA), Leucemia Mielóide Crônica (LMC), Outras Leucemias Mielóides (OLM), Outras Leucemias Não Especificadas (OLNE). A evolução das taxas de mortalidade foi analisada pelo Modelo Linear Generalizado. **Resultados:** Nas taxas de mortalidade ajustadas por idade, houve crescimento médio anual por LLC (0,9% [ExpB = 1,009, IC = 1,003 – 1,015]), LMA (0,8% [ExpB = 1,008, IC = 1,003 – 1,012]), LPA (8% [ExpB = 1,080, IC = 1,058 – 1,102]) e OLM (1,8% [ExpB = 1,018, IC = 1,007 – 1,030]) e redução da taxa por LMC (3,2% [ExpB = 0,968, IC = 0,953 – 0,983]). As taxas ajustadas por todas as neoplasias e os demais subtipos não apresentaram alterações. No grupo de 0