

normais, porém maior frequência de outliers nas populações anômalas. O CD81 apresentou maior poder de discriminação de populações anômalas, com menor dispersão dos dados nas duas populações plasmocitárias e sem sobreposição de valores entre população normal e anômala. **Conclusão:** Embora a quantificação de células plasmocitárias por CF possa ser subestimada, os dados obtidos por essa metodologia são de grande importância no diagnóstico e monitoramento de neoplasias de células plasmocitárias. Cada vez mais se discute a importância da detecção da DRM em MM, sendo considerada fator de prognóstico importante para prever recaída. Dessa maneira, a escolha de um painel de anticorpos que seja efetivo na detecção de pequenas populações anômalas residuais, se torna primordial. Concluiu-se que o marcador CD81 tem maior poder de discriminação entre populações plasmocitárias anômalas e normais, sendo útil nos estudos de DRM ou de pequenas populações plasmocitárias anômalas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.749>

748

#### RELATO DE CASO: IDENTIFICAÇÃO CARACTERÍSTICA DE NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS



L.V. Corrêa, M.T. Carvalho, T.P. Pissurno, L.C. Barroso, D.M. Terra, E.C.F. Deus, E.M. Fontes

Fundação Pró-Hemorio, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

**Introdução:** A Neoplasia de Células Dendríticas Plasmocitoides Blásticas (NCDPB) é uma doença hematológica rara, classificada em 2016 pela Organização Mundial de saúde como leucemias agudas e neoplasias derivadas de precursores hematopoiéticos mielóides. A forma leucemizada da doença representa menos de 1% das leucemias agudas, além de ser mais frequente em homens maiores de 50 anos. É uma doença clinicamente agressiva, com prognóstico desfavorável e uma sobrevida de menos de 2 anos.<sup>1</sup> **Materiais e métodos:** A imunofenotipagem foi realizada em um citômetro de fluxo multiparamétrica, do modelo FacsCalibur com 4 fluorescências. A amostra de medula óssea foi marcada pelos seguintes anticorpos: CD45, CD3, CD4, CD8, CD10, CD13, CD14, CD15, CD16, CD19, CD20, CD33, CD34, CD36, CD56, CD64, CD117, CD123, HLADR, IREM2. **Resultado e relato de caso:** Paciente de 23 anos do sexo masculino, com pancitopenia, dor óssea e sem envolvimento cutâneo. A amostra de medula óssea foi coleta em Julho de 2020 para investigação de Leucemia Linfóide Aguda no Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti. O hemograma evidenciou quadro de pancitopenia com valores de hemoglobina: 5.31 g/dL (VR: 12.8–17.8 g/dL), hematócrito: 15.1% (VR: 39%–53%), plaquetas: 80.2 mil/mm<sup>3</sup> (VR: 140–360 mil/mm<sup>3</sup>). LDH: 1246 U/L (VR: 230–460 U/L). A análise por citometria de fluxo medula óssea demonstrou a presença de 68% de precursores neoplásicos. A expressão de CD45 de baixa a média intensidade e expressão dos marcadores CD4+, CD56+, HLADR+, CD123+ (forte) e CD117 (Parcial). Ausência de expressão do marcador CD3, CD8, CD10, CD13, CD14, CD15, CD16, CD19, CD20, CD33, CD34, CD64, IREM2. A celularidade das outras

populações encontradas foi: Linfócitos T: 16,6% (CD4: 9,5%; CD8: 6,62%), Linfócitos B: 6,8% maduros, Células NK: 5,6%, Neutrófilos: 5,6%, Raros monócitos e eritroblastos. **Discussão:** Para o diagnóstico de NCDPB é indispensável a utilização da técnica de imunofenotipagem. Inicialmente, a doença é caracterizada pela expressão de CD4+ e CD56+, o diagnóstico é confirmado pela coexpressão de CD123 e de HLADR. Os marcadores de NCDPB assemelham-se com a marcação de células dendríticas plasmocitoides, porém com a expressão atípica de CD56, o que caracteriza a neoplasia. Por definição, em NCDPB não há marcadores de linhagem específico, contudo, há relatos de expressão de CD33, CD5, CD7, incluindo, CD117.<sup>1</sup> A análise morfológica do aspirado de medula óssea demonstrou hipocelularidade com presença de blastos. Citoplasma sem grânulos com presença de vacúolos e expansões citoplasmáticas em formato de pseudópodes. O paciente apresenta quadro de trombocitopenia e neutropenia. Não há um tratamento satisfatório, já que a doença é resistente à quimioterapias convencionais. Recentemente, imunoterapias dirigidas a anti CD123 e o inibidor de BCL-2 venetoclax mostraram resultados promissores no tratamento.<sup>2</sup> O caso relatado apresenta imunofenotipagem sugestiva de Neoplasia de Células Dendríticas Plasmocitoides Blásticas. Para um diagnóstico definitivo seria interessante correlacionar com a citogenética.

#### Referências:

1. Sales MM, Vasconcelos DDM. Citometria de fluxo: aplicações no laboratório clínico e de pesquisa. SPPPC. 2013.
2. Sapienza MR, Pileri A, Derenzini E, Melle F, Motta G, Fiori S, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: State of the art and prospects. *Cancers*. 2019.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.750>

749

#### RELATO DE TRÊS CASOS DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA DE CÉLULAS T LARGE GRANULAR TCRδ+ (LGLL TCRδ+)



F.V.R. Maciel<sup>a</sup>, A.C. Carvalho<sup>a</sup>, T.R. Santos<sup>a</sup>, D.P.T. Souza<sup>a</sup>, L.P. Lima<sup>a</sup>, E. Sekiya<sup>b</sup>, A.A. Silva<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Techlife Cell Technology Center, Brasil

<sup>b</sup> IEP Hemomed - Instituto de Ensino e Pesquisa, São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup> Hemocentro São Lucas, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

**Objetivo:** Relatar três casos de LGLL TCRδ+ recebidos em um Laboratório especializado em diagnósticos em Hematologia e Oncologia ressaltando a importância da imunofenotipagem no diagnóstico e de considerá-la no diagnóstico diferencial de neutropenias a esclarecer. **Pacientes e resultados:** No período de 25/05/19 a 08/05/20 recebemos no Laboratório 3 pacientes do sexo feminino em investigação de neutropenia. Caso 1. UMA, 84a. Queixa de fadiga. Hemograma (HG): Hemoglobina (Hb): 12,1 g/dL, Leucócitos (Leu): 1800 mm<sup>3</sup> (Neutrófilos N: 463/Linfócitos Ly: 985) e plaquetas (Pla)

117 mil/mm<sup>3</sup>. Caso 2. MCFM, 68a, em tratamento para Artrite Reumatoide (AR) há 2 anos e evoluindo com neutropenia e linfocitose. HG: HB: 13,6 g/dL, Leu: 9.800 mm<sup>3</sup> (N: 196/Ly: 9016) e Pla: 189 mil/mm<sup>3</sup>. Caso 3. RAM, 55a. HG: Hb: 14,1 g/dL, Leuc: 2570 (N: 1010/Ly: 1280) e Pla: 174 mil/mm<sup>3</sup>. As três pacientes negaram infecções de repetição e, ao exame físico, não apresentaram visceromegalias ou adenomegalias palpáveis. A morfologia evidenciou presença de frequentes linfócitos com grânulos azurófilos no citoplasma nos 3 casos, sendo muito numerosos no caso 2. A imunofenotipagem por citometria de fluxo evidenciou nos 3 casos a presença de linfócitos-T Large Granular anômalos. Os casos 1 e 3 apresentaram, respectivamente, 9,7% e 12,1% de linfócitos T com o fenótipo CD3+/CD8+/CD57+/TCRδ+. O caso 2 apresentou 2 subpopulações de linfócitos T anômalos: 24,4% com fenótipo CD3+/CD8+/CD57+/TCRδ+ e 45,5% CD3+/CD4-/CD8-/CD57+/TCRδ+. Os 3 casos foram positivos para CD2, CD7 (com intensidade de expressão diminuída), perforina e granzima. O CD56 foi detectado apenas no caso 3, assim como o CD5 e, este, com diminuição de intensidade de expressão antigênica. A pesquisa de Clonalidade T foi realizada apenas no caso 3 e foi positiva. Os três casos então foram classificados com Leucemia Linfocítica de Células-T Large Granular TCRδ+ (OMS-2016). **Discussão:** A LGLL representa 2% a 3% das doenças linfoproliferativas crônicas (DLPC) e está frequentemente associada à patologias auto-imunes (AR - 25%) e doenças hematológicas (DLPC B, linfoma de Hodgkin, Gamopatia Monoclonal de Significado Incerto, Mieloma Múltiplo e Síndrome Mielodisplásica). As células na LGLL preservam o fenótipo e propriedades funcionais de células efetoras citotóxicas. A maioria dos casos é CD8+/CD16+/CD57+/TCRαβ+ (95% dos casos). A LGLL TCRδ+ é rara e, na maioria dos casos, é CD8+. O fenótipo CD4-/CD8- é ainda mais raro e não há muitos casos descritos na literatura. Alguns estudos mostram que este tipo de LGLL incide em indivíduos mais idosos e costuma manifestar-se com neutropenia (71%), anemia (57%) e esplenomegalia (18%). Está associada a distúrbios auto-imunes mais frequentemente que as TCRδ CD8+ e, até mesmo, que as TCRαβ+. O diagnóstico diferencial com Linfoma T Hepatoesplênico δ pode ser muito desafiador pois há características de ambos que se sobrepõem, principalmente o imunofenótipo, sendo necessária a análise dos dados clínicos, morfológicos e genéticos na diferenciação destas duas patologias. As LGLL-TCRδ+ costumam ter evolução indolente, apesar de 50%-75% dos casos precisarem de tratamento específico. **Conclusão:** A LGLL, apesar de ser uma patologia rara, deve ser incluída no diagnóstico diferencial de neutropenias a esclarecer e a imunofenotipagem tem papel fundamental no diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.751>

750

## REMISSÃO ESPONTÂNEA EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA – RELATO DE CASO



P.P.D.S.T. Soares<sup>a</sup>, A.C.C.V. Soares<sup>a</sup>, F.V.R. Maciel<sup>a</sup>, R. Melaragno<sup>b</sup>, F.G. Benicá<sup>b</sup>, C.E.R. Fernandes<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Citometria de Fluxo DASA, Brasil

<sup>b</sup> Instituto Hemoméd de Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** Remissão de Leucemia Mieloide Aguda (LMA), seja completa ou parcial, sem quimioterapia é um evento raro e normalmente de curta duração. Acredita-se que eventos como infecção e transfusão sanguínea estejam relacionados por provocarem uma ativação imune que teria efeito anti-leucêmico. Apesar disso, o mecanismo exato desse fenômeno ainda não está totalmente esclarecido. **Relato de caso:** Criança de 2 anos, sexo masculino, iniciou quadro de febre, tosse, coriza e obstrução nasal em 09/09/2019. Em 12/09/19, iniciou tratamento com Azitromicina. Retornou ao PS em 14/09/19 com piora dos sintomas quando colheu hemograma que evidenciou anemia (Hb 6,6), leucopenia (3.410 leucócitos) e 16% de células blásticas. Internado, recebeu transfusão de concentrado de hemácias irradiado e deleucotizado e iniciou antibioticoterapia com Cefepime. Após 3 dias, com persistência da febre e parâmetros de sepse, foi associada Vancomicina. Entre o 7° e 8° dia de internação, retornou com picos febris diários, assintomático. Submetido ao estudo da medula óssea em 18/09/19 que evidenciou no mielograma 61% de blastos, com expressão de marcadores mielomonocíticos na imunofenotipagem e expressão anômala de CD56. Exames da medula óssea repetidos em 24/09/19, confirmaram a presença dos blastos, porém em menor porcentagem (13,5% no mielograma e 2,7% na imunofenotipagem), e cariótipo complexo. Foi optado por manter apenas tratamento de suporte e coletar mielograma e imunofenotipagem, complementados com biópsia, em 07/10/19, que não mais evidenciaram a presença de blastos. Paciente evoluiu com normalização gradual do hemograma. Permaneceu em acompanhamento ambulatorial por 5 meses, quando iniciou com anemia (Hb 9,3) neutropenia (72 mm<sup>3</sup>), aumento de volume testicular bilateral, e ptose palpebral. Internado no Hospital da Luz Vila Mariana em 31/03/2020 apresentando hipertrofia de tonsilas palatinas, hiperemia em orofaringe e sem outros sinais infecciosos identificados. Submetido a coleta de exames de medula óssea que evidenciaram presença de 9,3% de células monocíticas imaturas, cariótipo complexo semelhante ao exame anterior, biópsia testicular e imunofenotipagem de líquido com infiltração por células monocíticas imaturas. Confirmada recaída combinada medular, testicular e SNC, foi iniciado tratamento com Protocolo BFM 2004 alto-risco em 15/04/2020. Atualmente, encontra-se no D15 com DRM negativa, em programação de transplante de medula óssea alogênico após avaliação de centro transplantador. **Discussão/conclusão:** Casos de remissão espontânea de LMA já foram descritos na literatura e têm sido relacionados a estimulação imune provocada por quadros infecciosos e