

espessamento cutâneo difuso, mais evidentes nas pálpebras, membros superiores, parede torácica, abdômen e membros inferiores. Ademais, evidenciada infiltração de sistema nervoso central com 2% de células atípicas na análise de líquido. Visto faixa etária, performance status e comorbidades clínicas, iniciado quimioterapia citoredutora com COP (ciclofosfamida, vincristina e prednisona) com objetivo de melhora neurológica, sem proposta curativa, visto necessidade de esquema de quimioterapia de alta intensidade. Paciente evoluiu com rebaixamento do nível de consciência e infecção de corrente sanguínea culminando em choque séptico refratário e óbito no quinto dia de início de tratamento. **Discussão:** A incidência exata da BPDCN é ainda desconhecida, sendo o tratamento padrão não definido, porém a intensidade da quimioterapia deve levar em consideração a idade ao diagnóstico. Terapia de indução de com esquemas citotóxicos intensivos podem ser considerados, seguido de transplante alogênico em primeira remissão. Diante da disponibilidade, o uso de Tagraxofusp (terapia alvo dirigida CD123) é aconselhado com taxas de resposta completa em torno de 54%. Avaliação de sistema nervoso central ao diagnóstico é mandatório com realização de profilaxia ou tratamento quimioterápico, se detectada infiltração da doença. **Conclusão:** As características clínicas e os marcadores imunofenotípicos auxiliam na definição dos casos de BPDCN, o prognóstico é reservado, principalmente em pacientes idosos, porém o advento da imunoterapia alvo pode ser a revolução do tratamento de tal patologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.255>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA OU NÃO: RELATO DE CASO

FPS Michel, NPV Silveira, JWL Júnior,
PMS Gomes, AC Fenili, FL Moreno, TB Soares,
LCG Trindade, S Vidor, MEZ Capra

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: A Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) é uma variante distinta de Leucemia Mieloide Aguda (LMA), correspondendo a 5 a 20% dos casos de todas LMA. **Relato de caso:** Paciente masculino, 18 anos, sem comorbidades, procura atendimento por febre com evolução de 7 dias, associada a odinofagia, dispnéia e cansaço. Relato de ter procurado atendimento anteriormente pelo mesmo quadro, sendo prescrito amoxicilina pela suspeita de amigdalite bacteriana. Hemograma da chegada demonstra uma pancitopenia com hemoglobina de 7,9, 560 leucócitos totais com diferencial de 189 neutrófilos, 50 bastões, 240 linfócitos, 70 monócitos e 10 basófilos, além de 85 mil plaquetas. Após repetição do hemograma e confirmação da pancitopenia, paciente foi internado e submetido a análise de medula óssea (MO). Medulograma evidenciou em torno de 40% de infiltração por células blásticas e promielócitos atípicos. Iniciado abordagem para LPA com ácido trans-retinóico (ATRA). No dia seguinte, resultado de imunofenotipagem (IFT) não evidencia população de células

com fenótipo anômalo. Análise citogenética revela um conjunto cromossômico masculino normal, sem evidência de anormalidade clonal. Anatomopatológico (AP) de MO mostra hiperplasia para idade (90%) às custas da série granulocítica com falha de maturação e hipoplasia eritroide. Repetido a análise de medula óssea no terceiro dia de internação com confirmação dos mesmos resultados. Realizados sorologias para hepatite B, C, citomegalovírus (CMV), Epstein-Barr e Parvovírus com resultados negativos. Descartada infecção por COVID-19 com coleta de rt-PCR. Tomografia de tórax apresenta extensas opacidades consolidativas de aspecto inflamatório no lobo inferior esquerdo e cultura de lavado broncoalveolar apresenta crescimento de *Staphylococcus Aureus*, sendo realizado o diagnóstico de pneumonia necrotizante. Após 48h do início de antibioterapia com Piperacilina-Tazobactam, paciente apresenta recuperação de contagens com resolução da pancitopenia. **Discussão e conclusão:** A LPA representa uma emergência médica com alta taxa de mortalidade precoce, muitas vezes por hemorragia devido a um distúrbio de coagulação característico. É fundamental iniciar o tratamento com um agente de diferenciação celular, como o ATRA, assim que houver suspeita do diagnóstico com base em critérios clínicos e citológicos, não sendo necessário aguardar a confirmação citogenética ou molecular. Entretanto, é necessário considerar no diagnóstico diferencial outras causas de pancitopenia por infiltração medular de células imaturas, sendo a infecção um diagnóstico diferencial importante.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.256>

SARCOMA RETROAURICULAR: CASO RARO DE RECIDIVA EM LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

MWD Reis, EMB Mancilha, E Boturão-Neto,
JPP Silveira, L Medeiros, JRB Franco

Santa Casa da Misericórdia de Santos (SCMS),
Santos, SP, Brasil

Objetivos: o objetivo desse relato de caso, é apresentar um caso raro de recidiva de LMA como sarcoma mieloide retroauricular. **Relato de caso:** Paciente feminina, 28 anos, sem comorbidades ou uso prévio de medicações. iniciou formação de abscessos epidérmicos de repetição, além de astenia com piora progressiva. Em hemograma inicial apresentava Hb:7,6 Ht:20% VCM:86 RDW:16,5 Leucócitos:1820 neutrófilos:218, Plaquetas:111.000. Internada foi submetida a análise de medular que encontrava-se com presença de 47% de blastos, Cariótipo de Medula Óssea: (46,XX,t(6;7)(q25;q36),t(8;21)(q22;q22)[16]/46XX[9]) e imunofenotipagem de medula óssea compatível Leucemia mieloide aguda com maturação (FAB: LMA-M2). Iniciado esquema com “3+7” e consolidações com ARA-C alta dose, em 3º ciclo evoluiu com sepse grave de foco cutâneo, necrose isquêmica sendo necessária amputação de todos os pododáctilos de pé direito. Além de perda de acuidade auditiva secundária a sepse e toxicidade a antimicrobianos de amplo espectro. Em novo estudo medular realizado em 2020 paciente apresentava AML1-ETO T detectado em 1ª fase, porém com mielograma normocelular com 1% de blasto.

Cariótipo com 20 células analisadas 46,XX e resposta hematológica completa e sustentada. Nesse contexto optado por seguimento clínico e periódico. Após 1 ano em remissão paciente inicia com lesão retroauricular hiperemiada a direita, com comportamento agressivo e rápida progressão, sendo optado por realização de biópsia local e imunohistoquímica permite concluir se tratar de sarcoma mielóide. Em novo mielograma havia 88% de blastos mielóides. Optamos por esquema de quimioterapia MEC visando ponte para transplante de medula óssea. Após recuperação hematológica obtivemos 0,5% de blastos na medula. Por não termos serviço de TMO na baixada, optamos por realização de 2º ciclo de MEC para consolidação, durante nadir, paciente apresentou com agudização de otite crônica e posterior mastoidite grave sendo transferida para UTI evoluindo com sepse, insuficiência respiratória aguda, difícil IOT e óbito. **Discussão:** A leucemia extramedular é uma entidade rara que ocorre mais comumente em associação com LMA, afetando 2,5%-9,1% dos pacientes. Pode ocorrer em qualquer local do corpo, embora os locais mais comuns são os linfonodos, pele e tecidos moles, testículos, osso, peritônio e o trato gastrointestinal. A lesão da paciente supracitada era atípica por se tratar de lesão em pele retroauricular, tendo como diagnóstico diferencial otite, mastoidite e outras lesões cutâneas. Os tratamentos de sarcomas mielóides são guiados para leucemia mielóide aguda com protocolos agressivos uma vez que são apresentações com rápida progressão e prognóstico desfavorável. **Conclusão:** Apesar dos avanços recentes no estudo da leucemia mielóide aguda. Sua forma extramedular ainda se mantém como forma rara e desafiadora em seu diagnóstico e tratamento, sendo de suma importância que esses relatos e documentações continuem sendo feitos para melhor elucidação terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.257>

A EXPRESSÃO DIFERENCIAL DE CÉLULAS PROGENITORAS LEUCÊMICAS DEFINIDAS POR CD99/CD123 ESTÁ ASSOCIADA À MUTAÇÃO FLT3-ITD E RECAÍDA NA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

LO Marani^a, AFO Costa^a, V Kuznetsova^b, JTB Faria^a, CAB Garcia^a, PS Scheucher^a, J Schiavinato^a, ASG Lima^a, R Welner^b, MIA Madeira^a, ABF Gloria^c, EM Fagundes^c, EC Nunes^d, M Higashi^e, BK Duarte^f, KB Pagnano^f, F Traina^a, EM Rego^g, LL Figueiredo-Pontes^a

^a Departamento de Imagens Médicas, Hematologia e Oncologia Clínica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Divisão de Hematologia e Oncologia, Departamento de Medicina, UAB Comprehensive Cancer Center, Universidade do Alabama, Birmingham, Estados Unidos

^c Divisão de Hematologia, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^d Divisão de Hematologia, Hospital Universitário, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^e Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

^f Centro de Hematologia e Hemoterapia, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^g Laboratório de Investigação Médica em Patogênese e Terapia Dirigida em Onco-Imuno-Hematologia (LIM-31), Departamento de Hematologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Identificar eventos primários que iniciam e sustentam a proliferação de células-tronco leucêmicas é essencial para escolha de abordagens terapêuticas na Leucemia Mielóide Aguda (LMA). Além de serem identificadas ao diagnóstico, as Células Progenitoras Leucêmicas (CPLs) indicam persistência da doença, sugerindo que sua presença na medula óssea (MO) tem implicações prognósticas e potencial terapêutico na LMA. A determinação dessas células na subpopulação imatura CD34⁺CD38[−] é de difícil acesso, usualmente sua frequência é variável e elas têm alta incidência de expansão na recaída. Embora recém-evidenciados como distintos entre células-tronco leucêmicas e normais a associação da expressão de CD99 e CD123 com subtipos genéticos, estratificação de risco e prognóstico ainda não foram elucidadas e sua avaliação pode ser uma ferramenta de monitoramento no tratamento. **Objetivo:** Avaliar a expressão de CD99 e CD123 em CD34⁺CD38[−] CPLs e correlacionar sua frequência e intensidade média de fluorescência (IMF) com desfechos clínicos na LMA. **Métodos:** Dados clínicos e laboratoriais de 18 MOs de pacientes com LMA de novo (20-65 anos), estratificados pela ELN2017 (exceto mutações TP53 e ASXL1) e acompanhados de 02/2016 a 06/2022, foram avaliados para expressão de CD99/CD123 ao diagnóstico, assim como para suas intensidades médias de fluorescência (IMF). Foram consideradas LPCs as células CD34⁺/CD38^{−low}/CD123⁺ e/ou CD99⁺ entre o total de blastos. Mutações em FLT3 e NPM1 e rearranjos RUNX1::RUNX1T1 e CBFβ::MYH11 foram avaliadas e análises de cariótipo e imunofenotipagem por citometria de fluxo multiparamétrica foram realizadas. Os pacientes foram submetidos a 2 ciclos de indução (Daunorubicina e citarabina) e 2 ciclos de consolidação (citarabina e/ou transplante de MO). **Resultados:** Observou-se que as frequências (CD99: p = ,03; CD123: p = ,04) e IMF (p = ,04) de ambos marcadores foram aumentadas na doença em comparação a controles saudáveis. Quanto à frequência de células duplamente positivas (CD99⁺CD123⁺), nenhuma significância estatística foi encontrada. Pacientes de alto risco e com FLT3-ITD mutado apresentaram expressão aumentada de ambos marcadores (CD99, p = ,05 e CD123, p = ,04), enquanto nenhuma diferença foi observada em pacientes com mutação no NPM1, diretamente associada ao bom prognóstico. Em concordância, um aumento na frequência dos dois marcadores foi observado em pacientes que recaíram (p = ,03) quando comparado aos que permaneceram em remissão e a sobrevida global foi menor em pacientes com menor IMF de CD99 (p = ,04). **Discussão:** A persistência de CPLs, caracterizada pela expressão de CD99 ou CD123, é considerada uma fonte potencial de recaída. Evidenciamos maior