

3,5,6-tricloro-2-piridiloxiacetato e ácido 4-amino-3,5,6-tricloropiridina-2-carboxílico) sem uso de EPI. Negava casos de neoplasias hematológicas na família. Esfregação de sangue periférico apresentava dacriócitos e raros esquizócitos. Aspirado de medula óssea seco e histopatológico compatível com SMD AREB-1 e MF grau 2 com ausência da mutação p. V617F no gene JAK2. O paciente vem sendo tratado com Azacitidina (2 ciclos até o momento); está em fila para transplante de medula óssea com doador aparentado compatível. **Discussão:** A fisiopatologia da SMD está relacionada com mutações nas células-tronco hematopoéticas, afetando genes como DNMT3A, TET2 e IDH envolvidos nos processos de metilação e demetilação do DNA, entre outros. Sabe-se que a incidência dessas mutações gênicas aumenta com a idade, o que justifica a maior prevalência de SMD na população idosa, com idade média de apresentação aos 70 anos. Como o paciente em questão tem 38 anos e uma forte história ocupacional, foi aventada uma possível relação entre a exposição a herbicidas / pesticidas e a predisposição ao desenvolvimento de SMD. Compostos químicos presentes nas formulações desses produtos parecem lesar o DNA através da superexpressão de espécies reativas de oxigênio (ROS), resultando em mutações genômicas que desencadeariam a doença. Já foi demonstrado que indivíduos com SMD desenvolvida após exposição a agentes mielotóxicos têm um padrão diferente de aberrações cromossômicas e citogenética desfavorável. **Conclusão:** A exposição a herbicidas / pesticidas pode induzir mutações gênicas que predispõe ao surgimento de SMD, podendo justificar a patologia em populações mais jovens expostas. Dessa forma, são necessários mais estudos a fim de corroborar essa correlação, além de medidas fiscalizadoras e coercitivas para que se garanta o uso de EPI no trabalho agrícola.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.355>

SÍNDROME DE FELTY: RELATO DE CASO APÓS INVESTIGAÇÃO DE NEUTROPENIA GRAVE

FZ Piazero, CM Moldão, ADG Vieira, FLC Valdes

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Material e métodos: Descrever caso de síndrome de Felty. **Resultados:** Paciente E. S. do sexo feminino, 79 anos, portadora de artrite reumatóide seropositiva (AR) em acompanhamento e tratamento há 10 anos no Hospital Universitário de Brasília em uso de azatioprina há 3 anos para AR evoluindo com leucopenia/neutropenia (<500 neutrófilos totais) progressivas associados infecções oportunistas. Realizou uma avaliação no ambulatório de hematologia cujos exames identificaram: exame de cariótipo vinte e cinco células em metáfase, todas cariotipadas, que evidenciou cariótipo feminino normal (46, XX), imunofenotipagem de MO evidência de assincronia da maturação da série granulocítica e perda parcial da expressão de CD71 na série eritrocítica. displasia nas duas séries, mielograma com hiperplasticidade com displasia maturação da série vermelha e série branca (linhagem mielóide e linfomonoplasmocitária), na biópsia de MO foi identificada medula óssea hiperplástica para a idade, com maturação das linhagens granulocítica e vermelha, alterações

citoarquiteturais de megacariócitos e moderada fibrose reticuloclinica, achados os quais podem corresponder a uma hipótese clínica de síndrome mielodisplásica e no exame imunistoquímico apresentaram-se achados morfológicos e imunistoquímicos de medula óssea hiperplástica para a idade, com maturação das linhagens granulocítica (mieloperoxidase +, CD15 +) e vermelha (hemoglobina +) e alterações citoarquiteturais de megacariócitos (CD61+). Assim, diante dos achados supracitados o diagnóstico provável de Síndrome de Felty foi estabelecido sendo proposta terapia com rituximabe associado G-CSF com excelente resposta terapêutica pela paciente. **Discussão:** Esta síndrome é definida por: artrite reumatóide (grave, erosiva e soropositiva para fator reumatóide (FR) e/ou anticorpos antipeptídeos citrulinados (ACPA); neutropenia (presente em todos os pacientes, com contagens absolutas de neutrófilos abaixo de 1.500/mm³); e esplenomegalia (não relacionada com a gravidade da neutropenia ou doença). Clinicamente, o paciente é comumente caracterizado pelo dano articular e moderada inflamação na região e possíveis manifestações extrarticulares, como nódulos reumatóides, vasculites e linfadenopatia. Além disso, é importante ressaltar que as infecções bacterianas recorrentes devido a neutropenia podem alterar significativamente a sobrevida dos pacientes acometidos. **Conclusão:** A Síndrome de Felty é diagnóstico raro e que envolve avaliação bem como acompanhamento reumatológico e hematológico devido aos seus critérios diagnósticos bem como evolução terapêutica da doença de base.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.356>

OS BENEFÍCIOS E LIMITAÇÕES DOS EXAMES CITOGÊNICOS NA DIFERENCIAÇÃO DAS NEOPLASIAS/SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVAS.

TCM Ribeiro, LCZ Contin, MEZ Capra, GP Tarso

Hospital Mãe de Deus (HMD), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivos: Descrever um caso de difícil diagnóstico onde foi realizado painel de mutações mielóides mostrando sua importância, bem como suas limitações. **Relato de caso:** Paciente masculino, 70 anos, procurou atendimento por astenia e dor abdominal. Em exames iniciais, foi detectada plaquetopenia, leucocitose, anemia e esplenomegalia. Realizado aspirado de medula óssea que mostrou hiperplasticidade à custa das 3 séries, disgranulopoiese acentuada nas séries eritróide e granulocítica e moderada na megacariocítica, basofilia e 6% de blastos. Na imunofenotipagem, 3% de células de linhagem mielóide imaturas e alterações imunofenotípicas associadas a dispoese das séries granulocítica e eritrocítica. Cariótipo 46,XY,del(12)(p11.2p13)[14] /46,XY,i(17)(q10)[2]/46,XY[4]. Biópsia sem evidência de fibrose. Realizado painel de mutações mielóide por NGS e detectadas as seguintes mutações patogênicas: NF1, NRAS, SETBP1 e SRSF2, além de ASXL1 de significado incerto. **Discussão:** Este paciente apresentava alterações displásicas concomitantes com características mieloproliferativas. Dentre as principais hipóteses

diagnósticas para o paciente, encontram-se a leucemia mielomonocítica crônica (LMMC), síndrome mielodisplásica (SMD) com excesso de blastos e leucemia mielóide crônica (LMC) “atípica”. A hipótese de SMD foi descartada pela presença de esplenomegalia e alterações kariotípicas incompatíveis. As mutações NRAS, SRSF2 e ASXL1 são típicas de LMMC, sendo que as duas últimas ocorrem em 40% dos casos. O kariótipo na LMMC geralmente apresenta anormalidades do cromossomo 7 e trissomia do 8. Já na LMC BCR/ABL negativa, as alterações kariotípicas são a trissomia do 8 e isocromossomo 17q, já as mutações genéticas mais comuns são SETBP1 em 24% e CSF3R em 44%. Ou seja, o paciente apresentava mutações presentes tanto presentes na LMMC quanto na LMC atípica e com uma alteração de kariótipo típica da LMC. Outras alterações são comuns em ambas as condições como displasia, citopenias e esplenomegalia. Desta forma, torna-se difícil guiar o diagnóstico diferencial do paciente pelas alterações citogenéticas apresentadas. O que possibilitou a diferenciação neste caso foi que o paciente apresentava monocitose significativa, sendo este um dos critérios de exclusão para LMC “atípica” e um dos critérios necessários para LMMC. **Conclusão:** Apesar de o painel de mutações mielóides ser cada vez mais solicitado pelos hematologistas, é importante lembrar-se que muitas vezes este exame, apesar de enriquecedor para o diagnóstico de neoplasias mielóides, não pode ser utilizado indiscriminadamente como ferramenta para o diagnóstico diferencial entre tais condições, visto que a diagnóstico deste paciente só foi possível ser realizado através de dados clínicos (esplenomegalia) e um dado básico do hemograma (monocitose). Desta forma, salienta-se a importância da avaliação do conjunto de dados dos pacientes, tanto clínicos quanto laboratoriais, e que as ferramentas mais custosas e de difícil acesso devem ser utilizadas com indicação precisa e cautela.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.357>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA E OUTRAS SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS INCLUINDO AS POLICITEMIAS

MASTOCITOSE SISTÊMICA ASSOCIADA À GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO (GMSI): UM RELATO DE CASO

HV Araújo ^a, DTRM Andrade ^b, FFS Zacchi ^c, MR Ioshida ^a, AMO Facchinelli ^a, IY Takahi ^a, NS Bacal ^{a,d}

^a Centro de Hematologia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Hematologia, Prevent Senior, São Paulo, SP, Brasil

^c Laboratório de Anatomia Patológica, Fleury

^d Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A mastocitose é uma doença rara que ocorre da proliferação clonal de mastócitos neoplásicos, acometendo um ou mais órgãos e/ou sistemas. Pode ser subclassificada a

dependendo de sua distribuição e manifestações clínicas. Uma de suas subclassificações é a mastocitose sistêmica associada à neoplasia hematológica (MS-ANH), geralmente relacionada à neoplasias mieloproliferativas. **Objetivo:** No presente trabalho, relatamos um caso de MS associada à gamopatia monoclonal de significado indeterminado (GMSI) por tratar-se de um evento raro com poucas publicações científicas a respeito. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 67 anos, foi encaminhada pela equipe da ortopedia para a hematologia em 2017, após fratura de fêmur direito devido queda e gamopatia monoclonal IgA Lambda. Queixava-se de prurido crônico difuso, desde 2002 aproximadamente, com placas eritemato-escamosas, inicialmente em cotovelos, depois espalhadas difusamente pelo corpo. Realizou-se biópsia de pele em 2017 apresentando padrão de dermatite crônica perivasculare, sem atipias e pesquisa de Sarcoma de Kaposi negativa. Em maio de 2021, solicitou-se tomografia computadorizada de corpo inteiro, evidenciando osteoporose e lesões líticas em fêmur direito, base de crânio, calota craniana e em vértebras cervicais. Recomendou-se reavaliação pela hematologia. Em setembro de 2021, a paciente apresentou hemograma normal, imunofixação de proteínas séricas com componente biclonal IgA/Lambda e cadeia leve livre com relação Kappa/Lambda de 0,22 (referência 0,31 a 1,56). Realizou-se estudo da medula óssea: - *Mielograma:* Medula óssea normocelular e normomaturativa, com relação granulócitos/eritócitos 4,3:1,0. Presença de 5% de células plasmocitárias e alguns mastócitos anômalos. - *Kariótipo:* Kariótipo feminino sem anormalidades cromossômicas numéricas e/ou estruturais clonais em 20 metafases analisadas (46,XX). - *Exame anatomopatológico:* Medula óssea normocelular (cerca de 50%), normomaturativa com presença de alguns mastócitos intersticiais isolados ou em agregados contendo mais de 15 mastócitos, com morfologia normal ou fusiforme. Discreto infiltrado plasmocitário intersticial associado. Trama reticulínica frouxa, com muitas intersecções, apenas em agregados. - *Imunohistoquímica:* Evidenciou-se mastócitos intersticiais isolados ou em agregados, com contagem global ao redor de 15-20% dos elementos nucleados, alguns com morfologia anômala (>25% do total de mastócitos), expressando triptase, CD117, CD10 e CD25, sem expressão de CD2. Presença de 5% de plasmócitos com inversão da relação Kappa/Lambda, ao redor de 2/3, sem evidências de coexpressão anômala de CD56, CD117, CD20 e ciclina D1. - *Imunofenotipagem por Citometria de Fluxo:* Observou-se 2,1% de células plasmocitárias com fenótipo anômalo (CD27 fraca expressão, CD45 fraca expressão, CD56+, CD117+, CD19-, CD81-) e monoclonalidade de cadeia leve cyLambda. Além disso, identificou-se 2,0% de células com CD117 de forte expressão, que são CD13+, CD25+, CD33+, CD2- e CD14-, compatível com mastócitos anômalos. **Conclusão:** A MS-ANH é uma entidade rara prevista na classificação da OMS de 2017. A associação mais comum é relacionada a doenças de linhagem mielóide, sendo acometimento de células linfóides extremamente raro. Por isso, são necessários novos relatos de caso e estudos que possam elucidar a fisiopatologia da doença e as implicações prognósticas dessa associação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.358>