

aumento do risco de transformação em leucemia mieloide aguda (LMA). A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma das leucemias mais comuns nos adultos e está relacionada ao acúmulo de células B maduras clonais resistentes à apoptose. Neste relato, descrevemos a associação de SMD e LLC em paciente não tratado, que é extremamente rara, com mais fatores excepcionais: a presença da mutação NPM1 e evolução para LMA. Paciente feminina, 69 anos, admitida em um hospital universitário devido à astenia, adinamia e perda ponderal de 5kg em um mês. Exame físico com performance status ECOG 2, hipocorada, sinais vitais com taquicardia. Exames laboratoriais do sangue periférico (SP) identificaram: anemia, plaquetopenia, leucocitose com linfocitose (23.180/uL), blastos (19,0%), eritropoetina e LDH elevados. Tomografia cervical, torácica e abdominal sem alterações. Realizada imunofenotipagem (IF) do SP, a qual foi compatível com LLC. Na análise da MO, o mielograma revelou 4.8% de blastos, dispoese granulocítica leve, dispoese eritróide acentuada sem sideroblastos em anel, nenhum representante megacariocítico e 73.2% de linfócitos maduros. A IF apresentou aumento de células imaturas, displasia imunofenotípica nas linhagens neutrofílica e monocítica com assincronismo maturativo de CD14 e IREM2, sugestivo da mutação NPM1 e infiltração por células de LLC. O cariótipo foi normal e a análise molecular identificou a mutação NPM1 presente, ausência da deleção do gene TP53 (17p) e o IGHV indeterminado, pelo qual foi possível concluir o diagnóstico de LLC Rai 0 associado a SMD-U (inclassificável) com R-IPSS 4.5. Após dois meses a paciente evoluiu com piora das citopenias e aumento dos blastos no SP. Nova amostra de MO apresentou progressão para LMA secundária com alterações relacionadas à mielodisplasia. Foi submetida a quimioterapia intensiva, protocolo 7+3 sem resposta. Teve como complicações, neutropenia febril, ascensão progressiva dos blastos no SP e posterior acidente vascular cerebral hemorrágico com óbito subsequente. Pacientes com LLC apresentam maior risco de desenvolvimento de neoplasia secundária pós-tratamento. Por outro lado, no estudo de Florensa et al., em uma coorte de 1.198 pacientes com SMD primária sem exposição prévia ao tratamento, foram identificados 14 pacientes portadores de neoplasia linfóide de linhagem B. Sandes et al. descreveram um caso de SMD com linfocitose B monoclonal e desfecho semelhante ao nosso, com uma revisão de casos desde 1974, onde a maioria (19/31), apresentou LLC e SMD sem associação com um subtipo específico. Um estudo de 2016 identificou 95 pacientes com leucemia aguda ou SMD de diagnóstico simultâneo (n=5) ou subsequente (n=90) à LLC, onde a sobrevida geral foi baixa, influenciada pela estratificação de risco e pelo número de tratamentos prévios da LLC nos casos decorrentes. O relato de LLC e SMD/LMA é relevante, visto que se trata de uma coexistência incomum com prognóstico desfavorável. A utilização de um painel de imunofenotipagem capaz de investigar todas as populações de células hematopoiéticas é de suma importância para identificar diferentes neoplasias no mesmo caso.

CD30 NEGATIVE/CD4 POSITIVE CYTOTOXIC T CELL LYMPHOMA: A RARE CUTANEOUS LYMPHOPROLIFERATIVE DISORDER

Lais Pereira ^a,
Luiz Gustavo Rodrigues Barbosa ^a,
Camila Marques Bertolucci ^b,
Alef Rafael Severino ^b, Marcia Higashi ^a,
Ederson Roberto de Mattos ^a,
Maura Rosane Valerio Ikoma-Colturato ^b

^a Serviço de Hematologia, Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

^b Laboratório de Citometria de Fluxo, Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

Introduction: There are few reports of primary cutaneous lymphomas with CD4+ / CD30 negative cytotoxic T cell immunophenotype. Primary CD30 negative cutaneous T lymphomas are rare and correspond to less than 5% of all cutaneous T-lymphomas. Cytotoxic CD4+ T cell lymphomas are also uncommon. We report the clinical characteristics, immunophenotype and outcome of a patient with this rare type of T cell proliferation. **Case report:** A 66 year-old male presented a two years history of widespread erythematous scaly rash and nodules on the skin of the chest, which biopsy showed an atypical lymphocytic infiltrate in the dermis with epidermotropism. Immunohistochemical staining showed positivity for CD2, CD3, CD4, CD7, and no expressions of CD8 and CD30. The histopathological conclusion was Mycosis Fungoides (MF). Bone marrow (BM) biopsy was normal at diagnosis. Peripheral blood immunophenotyping detected 88 small T cells per mL with weak expressions of CD2, CD3 and CD5, normal expressions of CD4, CD27, CD28, CD45RA and partial expressions of CD7, CD25, CD26, CD45RO, CD56. Therefore, this phenotype was not characteristic of Sezary cells. Despite successive treatments (PUVA plus corticosteroids, methotrexate plus interferon, CHOP), the patient developed a progressive disease with worsening of skin lesions, disseminated lymphadenopathy, fever, night sweats. Inguinal lymph node biopsy was compatible with large cell T cell lymphoma, with immunostaining positivity for CD3 and CD4 while CD8, CD 30 and ALK were negative. The BM immunophenotype revealed large T cells with expressions of CD2, CD3, CD4, CD11c, CD26, CD27, CD38, CD45, CD45RO, CD56, CD94, CD197, cyGranzyme and cyPerforin with monoclonal pattern by the expression of T-cell receptor β 1 constant region (TRBC1). These cells did not express CD5, CD7, CD16, CD25, CD28, CD30, CD57, CD45RA, cyTCL1. **Discussion and conclusion:** The immunophenotype observed does not meet the criteria for MF diagnosis. The immunophenotype observed was compatible with monoclonal cytotoxic CD4 cells. The clinical and immunophenotypic features suggested that diagnosis of a rare case of CD30 negative Anaplastic Large Cell Lymphoma (ALCL) transformed from a small cell variant of ALCL, with an aggressive clinical course. The presence of cytotoxicity markers such as cyPerforin and cyGranzyme are related to greater cytolytic activity, which correlates with more aggressive clinical behavior.