

células plasmáticas anormais. O paciente foi tratado com quimioterapia intratecal isolada (MADIT) por 4 semanas, com desaparecimento das células anormais, seguida de irradiação de neuroeixo. **Discussão e comentários:** Pacientes com discrasias de células plasmáticas podem apresentar complicações neurológicas da hipercalcemia, uremia e hiperviscosidade, ou devido a neuropatia periférica, compressão da medula espinhal e infiltração de nervos cranianos. Entretanto, a infiltração leptomeníngea diretamente pelo mieloma múltiplo ou células plasmáticas é considerada muito rara, muito menor do que a relatada em outras malignidades hematológicas. Além disso, nos casos relatados na literatura a infiltração ocorreu em pacientes com mieloma múltiplo em estágio final de doença, associada a leucemia de células plasmáticas ou com infiltração contígua por células de um plasmocitoma craniano. **Conclusão:** Relatamos um caso raríssimo de infiltração leptomeníngea por células plasmáticas anormais e clonais isolada, confirmada por citometria de fluxo, no qual não foi confirmada presença de mieloma múltiplo ou outra discrasia de células plasmáticas que pudesse ser responsável pela doença em SNC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.018>

#### DEFICIÊNCIA DE ADESÃO LEUCOCITÁRIA DIAGNOSTICADA EM PAINEL EUROFLOW. ACHADOS IMUNOFENOTÍPICOS E REVISÃO DA LITERATURA

Allan Santos, Lorene Santos, Mariane Santos,  
Gessiana Andrade, Herbert Henrique Santos

*Laboratório de Imunologia e Biologia Molecular do  
Instituto de Ciências da Saúde (ICS), Universidade  
Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil*

Relatamos caso de criança, masculino, 12 anos, com quadro crônico de lesões de pele, com primeiro episódio documentado em 2018 (aos 9 anos), sendo inicialmente afastado leishmaniose tegumentar e aventada a possibilidade de pioderma gangrenoso. Após perda de acompanhamento de 2 anos, retorna com piora das lesões cutâneas decorrente de trauma, com surgimento sucessivo de diversas lesões em

MMII e crânio. As lesões são inicialmente pústulas, que drenam secreção purulenta e aumentam em volume e número progressivamente. Apresentava ao internamento leucocitose acentuada com predomínio neutrófilos, além de anemia. Recebido amostra de sangue periférico para afastar leucose. A análise imunofenotípica evidenciou neutrofilia madura com ausência de expressão de CD11b em granulócitos, levando a possibilidade diagnóstica de Deficiência de Adesão leucocitária. Coletado estudo molecular para confirmação diagnóstica. A Deficiência de Adesão Leucocitária (DAL) é uma imunodeficiência primária autossômica recessiva, causada por defeitos da adesão dos leucócitos aos vasos sanguíneos e inibição da migração dos polimorfonucleares aos sítios de infecção devido mutações nos genes codificantes das beta2 integrinas. As beta2-integrinas são de fundamental importância para o tráfego dos leucócitos. Elas são necessárias para a firme adesão ao endotélio vascular sob condições de fluxo sanguíneo contínuo e para extravasamento dos leucócitos nos tecidos. Os pacientes cursam com infecções bacterianas recorrentes não purulentas e neutrofilia, frequentemente precedida por separação tardia do cordão umbilical e sintomas adicionais dependendo do sub-tipo. O diagnóstico é realizado em várias etapas sucessivas. Primeiro, suspeita clínica, levantada por dados como queda tardia do cordão umbilical, onfalite, suscetibilidade aumentada a infecções e cicatrização comprometida, acompanhada por leucocitose neutrofílica persistente. Segundo, pela detecção ausente ou diminuída da expressão de CD18 em polimorfonucleares por citometria de fluxo, implicando em defeito de adesão e migração dessas células. E finalmente, pela identificação da mutação do gene responsável. Rotineiramente, a medida da expressão de CD18 é o passo inicial chave nos casos suspeitos de DAL. Entretanto a medida da expressão de CD18 por citometria apresenta dificuldades, além deste marcador não fazer parte dos painéis utilizados para o diagnóstico de doenças onco-hematológicas. No caso apresentado, o painel utilizado e as estratégias de análise possibilitaram a identificação de neutrófilos com fenótipo maduro e CD11b negativo. Esse achado, permitiu direcionar a suspeita diagnóstica para DAL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.019>