

RELATO DE CASO: LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA COM ENVOLVIMENTO CUTÂNEO

BK Losch^a, FK Tornquist^a, VL Bueno^a,
MFL Pezzi^a, AH Schuck^a, TS Hahn^a,
LV Calderan^a, EW Silva^a, LM Lorenzini^a,
RD Lorandi^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LMA M3) se relaciona com manifestações clínicas iniciais diferentes do usual das leucemias agudas, destacando-se quadros hemorrágicos importantes. A LMA M3 é causada por uma proliferação clonal de promielócitos anormais associados à translocação t(15,17) (q22;q21), culminando na formação do oncogene PML-RARA que leva ao bloqueio da maturação celular. **Objetivo:** Relatar o caso de uma leucemia pró-mielocítica com lesões cutâneas. **Relato de caso:** Paciente feminina, 76 anos, buscou atendimento por epistaxe importante, mal-estar, fadiga, inapetência e perda ponderal. Refere ter acompanhamento prévio por anemia e plaquetopenia sem causa conhecida. Ao exame físico, apresentava equimoses em membros inferiores e superiores em diversas fases de cicatrização e lesão nodular ulcerada de base eritematosa em região do mento que, segundo familiares, aparecera há seis meses. Exames laboratoriais iniciais evidenciaram importante pancitopenia, com 460 leucócitos/mm³ e hemoglobina de 7 g/dL. Assim, procedeu-se à biópsia de medula óssea (MO), a qual foi compatível com leucemia pró-mielocítica em imunofenotipagem. Ademais, a biópsia da lesão em mento demonstrou correlação à leucemia. Dessa forma, foi iniciado tretinoína (ATRA) associado a daunorrubicina. Apesar disso, a paciente evoluiu com neutropenia febril concomitante a episódios de hematoquezia e sangramento vaginal, os quais foram atribuídos a plaquetopenia severa, visto que exames complementares não foram compatíveis com coagulação intravascular disseminada (CIVD). Após a paciente evoluiu com deterioração clínica importante, incluindo rebaixamento de consciência e insuficiência respiratória, sendo necessária a internação na UTI com ventilação mecânica, onde foi diagnosticada uma infecção por *Aspergillus*. O tratamento para infecção foi iniciado, contudo mesmo após 72 horas de uso do fluconazol paciente apresentava curva de piora clínica constante, vindo a óbito uma semana após o diagnóstico. **Discussão:** A leucemia cútis é caracterizada pela infiltração de células leucêmicas (mieloides ou linfoides) na pele. No geral, a leucemia cutânea ocorre em 10% a 15% dos pacientes com LMA e está associada, predominantemente, às variantes monocitóides M4 e M5, sendo extremamente rara em M3. As lesões são descritas como pápulas, nódulos e/ou placas, marrom-avermelhadas ou hemorrágicas de tamanhos variados, únicas ou múltiplas. Todavia, pápulas e nódulos eritematosos são relatados como os mais comuns. No que tange a LMA M3, representa uma emergência médica com alta taxa de mortalidade precoce devido à CIVD, característica da doença. Mas, apesar dessa situação dramática, possui excelente resposta

ao tratamento, com grandes chances de cura. O ATRA revolucionou o tratamento da M3, o qual age diminuindo a repressão transcricional, o que faz com que as células promielocíticas tratadas sofram diferenciação mieloide terminal e, finalmente, apoptose. **Conclusão:** Em suma, apesar de a LMA M3 ter uma apresentação clássica, devemos atentar para possíveis manifestações atípicas, permitindo um diagnóstico precoce. Assim, há maior controle no início do manejo com menor risco de complicações hemorrágicas fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.395>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PILOSAS CLÁSSICA (HCL) COM INFILTRAÇÃO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC): RELATO DE CASO

BM Borges, IAS Plentz, FC Domingos, GF Colli,
NS Castro, MB Carneiro, IA Siqueira,
IZ Gonçalves, RFP Fracarolli

Fundação Pio XII, Hospital de Amor de Barretos,
Barretos, SP, Brasil

Introdução: HCL é um raro distúrbio linfoproliferativo de células B maduras, em geral de curso indolente, que classicamente manifesta-se através da infiltração esplênica e da medula óssea. A apresentação clínica inclui esplenomegalia, citopenias, sangramentos e infecções. A invasão de SNC é descrita somente em outros seis casos na literatura e o manejo com inibidores de BRAF ainda é incerto. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com HCL recidivante infiltrando SNC, 19 anos após o diagnóstico. As informações obtidas através de revisão do prontuário, entrevista ao paciente, registro sistemático dos métodos diagnósticos aos quais o paciente foi submetido e revisão da literatura. **Relato:** O.M.T, masculino, 61 anos, HCL refratária a 2 ciclos de cladribina (CDB) e esplenectomia, atingindo Remissão Clínica (RC) com Rituximab em monoterapia. Recidivado após 16 anos. Retornou no serviço com cefaleia esporádica e leucocitose expressiva (357.870/mm³ às custas de linfo/mononucleares). Constatado através de imunofenotipagem (IF) do sangue periférico presença de 96,5% de células compatíveis com HCL. Proposto novo tratamento com 6 ciclos de Rituximab. Em primeira infusão evoluiu com reação anafilática grave, necessidade de leito em UTI e evoluindo sem despertar após retirada de sedação. Realizados Tomografia e Ressonância de encéfalo cujas imagens detectaram presença de múltiplas lesões nodulares em parênquima cerebral com realce pós contraste. Coletado Líquido Cefalorraquidiano (LCR) com presença de células cabeludas, confirmando por IF, a infiltração líquórica pela doença de base. Diante disto, optado por pulsoterapia com metilprednisolona, mantida 2ª infusão de Rituximabe semanal, uma sessão de leucocitaférese (LCA) e protocolo MADIT enquanto aguardava vemurafenib (inibidor de BRAF). Obteve queda de leucometria de 236.380/mm³ para 177.760/mm³ com LCA, um dia após o procedimento, porém, durante segunda infusão do Rituximab apresentou nova descompensação hemodinâmica atribuída a síndrome de lise tumoral, evoluindo com desfecho fatal após 4 horas. **Discussão:** HCL é uma neoplasia hematológica rara. Fatores de risco tais quais sexo masculino e