

raros eosinófilos de permeio. Os resultados da baciloscopia, micológico e culturas da lesão foram negativos. **Discussão:** Trata-se de um caso de vasculite neutrofilica em paciente com leucemia mieloide aguda. Vasculites sistêmicas são desordens heterogêneas caracterizadas por inflamação e necrose de vasos de pequeno, médio e grande calibre. Podem ser caracterizadas como primárias ou secundárias. Dentre as causas secundárias temos infecções, alergias, doenças reumatológicas, autoimunes, drogas e malignidades. As neoplasias hematológicas são causas de vasculites cutâneas mais frequentes do que neoplasias de órgãos sólidos. Dentre elas, podemos citar síndrome mielodisplásica, leucemias e linfomas. A biópsia cutânea é o padrão ouro para diagnóstico. A síndrome de Sweet é uma dermatose neutrofilica febril aguda na qual 20% dos pacientes reportam malignidade associada, dentre elas a mais comum é a leucemia mieloide aguda. O tratamento envolve resposta dramática a corticoide, independente da resposta ao tratamento direcionado à neoplasia. **Conclusão:** Vasculite cutânea associada a malignidade é uma condição rara, mas que deve ser lembrada como diagnóstico diferencial para manejo adequado das lesões visto tendência à boa resposta com tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.549>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA B COM INFILTRAÇÃO RENAL E EFEITO WARBURG SECUNDÁRIO

GMC Silva, VMR Souza, GG Cunha, LR Soares, ACR Marques, MLRO Almeida, LTPB Silva, L Miloni, LPDS Rocha, FR Kerbaux

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso de Leucemia Linfoblástica Aguda B (LLA-B) que se apresenta com infiltração renal sem células imaturas em sangue periférico. **Relato de caso:** Paciente de 27 anos, com antecedente de crises convulsivas durante a infância e déficit cognitivo moderado a grave, apresenta perda ponderal não intencional de 25 kg (peso basal 70 kg), associada a êmese, além de anemia macrocítica discreta, hipoproliferativa, lesão renal aguda, nefromegalia bilateral, acidose tubular renal grave, hipocalemia, hipomagnesemia e hiperlactatemia. Hemograma sem outras citopenias ou evidência de células imaturas. Ausência de déficits carenciais, sorologias negativas e provas reumatológicas negativas. Realizada biópsia renal para investigação do quadro. Visto à biópsia renal presença de atrofia tubular além de fibrose intersticial leve, com denso infiltrado de células de aparência linfóide atípicas, com núcleos moderadamente hiper cromáticos, pleomorfos e nucléolos evidentes. Imunohistoquímica com positividade para TDT (parcial), CD20, CD45, CD79a e Ki67 80%; negativo para CD3, CD34, CD68, MPO. Aspirado medular seco e biópsia de medula óssea com celularidade aumentada por infiltração hematolinfóide difusa de morfologia imatura e fibrose reticulínica grau II. Visto também presença de infiltração em sistema nervoso central (SNC) à imunofenotipagem do liquor, sem sintomas

neuroológicos associados. Feito diagnóstico de LLA-B. **Discussão:** A LLA-B é uma neoplasia hematológica com origem na medula óssea que pode ser caracterizada por um polimorfismo citogenético e apresentação clínica diversa. Observamos através do caso supracitado uma apresentação clínica incomum de LLA-B com infiltração renal na ausência de blastos em sangue periférico. Trata-se de um caso atípico que chama a atenção para a capacidade de infiltração neoplásica em tecidos extrahematopoiéticos não reconhecidos como santuários linfóides mesmo na ausência de blastos circulantes. **Conclusão:** Por fim, concluímos que é necessária alta suspeição clínica para casos atípicos de LLA-B, como o apresentado neste trabalho, em que não havia evidência clínica de infiltração neoplásica em sítios mais comuns (sangue periférico, sistema nervoso central, testículo ou linfonodos), havendo neste caso infiltração renal exuberante e infiltração assintomática em SNC. Apesar de serem a minoria dos casos, tais apresentações revelam a necessidade de um alto grau de suspeição para desvendar o diagnóstico de quadros clínicos como esse.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.550>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM CRISE BLÁSTICA LINFOIDE T: RELATO DE CASO

LQ Marques, JA Gomes, DSC Filho, PB Martins, EX Souto, EM Oshiro, KP Melillo, FM Marques, MDS Pastori, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Eurýclides de Jesus Zerbini - Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia mieloide crônica (LMC) trata-se de uma neoplasia mieloproliferativa crônica desencadeada a partir de uma translocação recíproca entre os braços longos dos cromossomos 9 e 22 (t 9;22), denominado cromossomo Philadelphia (Ph1). Essa translocação resulta na fusão do gene BCR (breakpoint cluster region) no cromossomo 22q11, com o gene ABL (Ableson leukemia vírus), localizado no cromossomo 9q34. Cerca de 75% das crises blásticas são mielóides e 25% são linfóides. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente com LMC com mutação G250E no gene ABL em crise blástica linfóide T. **Relato de caso:** Mulher, 44 anos, com diagnóstico de LMC fase crônica desde maio de 2021, tendo iniciado imatinibe em junho/21 na dose de 400 mg por dia. Durante acompanhamento ambulatorial apresentou toxicidade e perda de resposta hematológica, com BCL-ABR p210 5,36% (setembro/21). Solicitada pesquisa de Mutação do Gene ABL que detectou mutação G250E. Iniciado dasatinib na dose 100 mg em fevereiro/22, apresentando toxicidade hematológica e aumento do BCR ABL (8,04% em setembro/22 e 27,6% em novembro/22). Em exames laboratoriais de controle em maio/23, evidenciou-se 13% de blastos em sangue periférico. Realizada avaliação medular com mielograma sugestivo de crise blástica. Imunofenotipagem por citometria de fluxo com demonstração de 58,3% de células blásticas linfóides T, marcadores positivos: CD3 citoplasmático, CD7, CD8 par, CD10, CD13, CD33, CD34, CD38, CD71, CD117, CD123, TCR alpha-beta, TdT par. Marcadores Negativos: CD1a, CD2, CD3, CD4, CD5, CD11b, CD14,

CD15, CD19, CD36, CD56, CD64, CD79a, HLA-DR, MPO, TCR gamma-delta. Cariótipo 46,XX,t(9;22)(q34;q11.2)[20]. Sendo realizado diagnóstico de Leucemia Mieloide Crônica em crise blástica linfóide T. Iniciado protocolo GRAAPH com ponatinib. **Discussão:** Trata-se de um caso com apresentação incomum de transformação de LMC - crise blástica linfóide T. Cerca de 75% das crises blásticas são mielóides e 25% são linfóides. Desta, há uma predominância da expressão linfóide B, sendo a ocorrência de crise blástica linfóide T um evento raro. O tratamento desta entidade inclui regimes de quimioterapia aprovados para leucemia linfoblástica aguda com ou sem inibidores da tirosina quinase seguido de transplante alogênico de células progenitoras hematopoéticas (TCPH). A maioria dos pacientes recaem após a quimioterapia ou TCPH, tornando as taxas de sobrevivência baixas para esta doença. **Conclusão:** A crise blástica linfóide T é um evento raro, com necessidade de melhor entendimento para estabelecimento do padrão ouro de tratamento. O acesso a inibidores de tirosina quinase de segunda e terceira geração é fundamental para pacientes com mutação do gene ABL e histórico de resistência ou toxicidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.551>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA “PHILADELPHIA LIKE”: RELATO DE CASO

LQ Marques^a, JA Gomes^a, DSC Filho^a,
PB Martins^a, LL Perruso^a, EX Souto^a,
KP Melillo^a, ACCV Soares^b, EDRP Velloso^c,
LLM Perobelli^a

^a Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus
Zerbini - Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

^b Dasa Medicina Diagnóstica, São Paulo, SP, Brasil

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

Introdução: A Leucemia linfoblástica aguda “Philadelphia like” (LLA-Ph like) é um subtipo de LLA - B de alto risco. Tem sido relatada em até 27% dos adultos com LLA na faixa etária de 21 a 39 anos de idade. Abriga alterações genéticas que ativam os genes dos receptores de citocinas e as vias de sinalização da quinase, tornando-o passível de tratamento com terapia com inibidores de tirosina quinase (TKI). **Objetivo:** Relatar o caso clínico de paciente com LLA Ph-like, dificuldades diagnósticas e de tratamento no contexto de serviço público de saúde. **Relato de caso:** Homem, 24 anos, previamente sem comorbidades. Apresentou quadro de inapetência, fadiga, cefaleia e tontura em janeiro/2023, associado à febre vespertina e perda de 2 kg em 30 dias. Procurou serviço de saúde, sendo realizado exames laboratoriais que evidenciaram Hb 5,5 g/dL, leucócitos 43.400/mm³, blastos 20%, bastões 3%, linfócitos 63%, plaquetas 23.000/mm³. Paciente transferido ao nosso serviço em fevereiro/2023, apresentava-se em regular estado geral, hipocorado 3+/4+ e com baço palpável abaixo do rebordo costal esquerdo. Realizada imunofenotipagem de sangue periférico por citometria de fluxo: Foram detectadas 53,8% de células blásticas linfóides B que co expressam marcadores mielóides. Foi observada forte

expressão antigênica de CRLF-2 na população blástica. Marcadores Positivos: CD10+++, CD13, CD19, CD20, CD22, CD33, CD34, CD38+, CD58++, CD66c par, CD79a, CD81+, CD123+, HLA-DR, CRLF-2. Marcadores Negativos: CD3 de superfície, CD3 citoplasmático, CD11b, CD14, CD15, CD36, CD56, CD64, CD71, CD117, MPO, TdT, IgM citoplasmática. Biologia molecular com resultado negativo para BCR-ABL, mutação gene ABL, JAK-2 e MLL-AF4 t(4;11). Cariótipo: 46, XY[20]. Solicitado apoio de laboratório externo para realização de FISH confirmando CRLF2 positivo. Optado por tratamento com protocolo GRAAL associado a rituximabe. Paciente em consolidação, última avaliação medular em junho/23 com pesquisa de DRM positiva na amostra analisada. **Discussão:** Pacientes adultos com presença de CRLF2 apresentam prognóstico ruim. A presença do CRLF-2 na imunofenotipagem sugeriu o diagnóstico de LLA Ph-like, o que indicou a realização de FISH para a confirmação diagnóstica. O SUS não cobre a realização do exame, limitando a confirmação diagnóstica na maioria dos serviços públicos. Aproximadamente 20% a 25% dos adultos com LLA-B são Ph-like, sendo a maior frequência em adultos com etnia hispânica. Quase metade dos pacientes com superexpressão de CRLF2 tem mutações JAK-STAT concomitantes, mais comumente JAK2 R683G, que resultam na ativação de JAK-STAT passível de inibição por terapia alvo com ruxolitinibe. **Conclusão:** A realização dos testes diagnósticos, como a pesquisa do CRLF-2 na imunofenotipagem e a realização FISH permitiram o diagnóstico e a condução terapêutica adequada. Pacientes adultos com LLA e presença de CRLF2 apresentam resultados ruins em longo prazo. Novas estratégias terapêuticas são necessárias para melhorar os resultados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.552>

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÁRIAS BLÁSTICAS: RELATO DE CASO

NM Bernardes, WSV Júnior, LMB Batista,
SEBJ Neves, SS Custodio, TG Teixeira,
TV Lourenço, RG Silva, ABF Glória, FL Nogueira

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo
Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A neoplasia de células dendríticas plasmocitárias blásticas (NCDPB) é uma neoplasia hematológica rara e agressiva, que se manifesta como lesões cutâneas com ou sem envolvimento da medula óssea e disseminação leucêmica. **Relato de caso:** Paciente de 60 anos, masculino, casado, trabalhador rural, sem comorbidades, iniciou quadro de astenia, perda ponderal, febre, odinofagia e disfagia progressiva com 60 dias de evolução. Associado, exantema difuso em membros superiores, tórax, abdome e dorso, e nódulos cutâneos hiperocrômicos, violáceos, endurecidos e indolores em dorso, mamilo e cervical. Amígdalas aumentadas, com áreas de necrose. Exames de imagem demonstravam linfonodomegalias cervicais, toracoabdominais, hepatoesplenomegalia. Hemograma: hb 6,4, plaquetas 10.000, Leucocitose (30.000) com 49% células atípicas. Realizada biópsia de amígdalas, que mostrou células neoplásicas com núcleos pleomórficos,