

acometimento. Em contrapartida, a PRES normalmente se manifesta em pacientes com eclâmpsia, sepse, hipertensão ou em uso de terapia imunossupressora/quimioterápica. É caracterizada por cefaléia, alterações visuais, convulsões, alteração de consciência e déficits cognitivos, sendo menos comum na infância. Apesar da clínica, é essencial o uso da neuroimagem para estabelecer o diagnóstico sendo a RM o padrão-ouro para se observar o edema cerebral vasogênico. Sua fisiopatologia ainda não é claramente estabelecida, mas relaciona-se com citotoxicidade, tendo como consequência lesão endotelial, a qual induz a vasoconstrição, hipoperfusão e isquemia cerebral. Dessa forma, a hipótese supracitada corrobora a etiologia do caso de PRES após quimioterapia com MTX. **Conclusão:** Assim, embora seja um quadro pouco comum, mas possivelmente reversível, a suspeita de PRES deve ser considerada, pois, se não tratada precocemente, pode causar sequelas irreversíveis como cegueira cortical, coma ou até a morte. O tratamento consiste essencialmente em identificar o causador da encefalopatia, controlar a hipertensão e suporte clínico. Logo, o prognóstico da síndrome é variável e dependente do diagnóstico precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.559>

CITOPENIA GRAVE PÓS TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA ALOGÊNICO DECORRENTE DE LINFOCITOSE LARGE GRANULAR

HC Moura ^a, VECB Dantas ^b, SRS Moura ^a, RA Assis ^a

^a Hospital de Câncer de Pernambuco (HCP), Recife, PE, Brasil

^b Real Hospital Português de Beneficência em Pernambuco, Recife, PE, Brasil

Objetivos: Relatar caso de linfocitose large granular (LGL) após transplante de medula óssea alogênico aparentado. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de dados de registros médicos no Hospital de Câncer de Pernambuco. **Resultados:** Paciente de sexo masculino, sem outras comorbidades, teve diagnóstico em 2017 de leucemia mieloide aguda subtipo mielomonocítica. Realizou indução com esquema 7+3 (citarabina e daunorrubicina) e consolidação com citarabina em altas doses. Fez transplante de medula óssea alogênico aparentado (doadora irmã 100% compatível). Foi acompanhado por doença do enxerto-versus-hospedeiro crônica em pulmão e fez uso de imunossupressão com ciclosporina até 2020. Em 2022 evoluiu, após infecção do trato respiratório, com anemia (Hb 7 g/dL), plaquetopenia (25000/mm³) e linfocitose (12000/mm³). Estudo do quimerismo por VNTR constatou quimera completa. Realizada avaliação medular com mielograma e biopsia com achado de infiltrado linfocitário predominantemente T de aspecto reacional, e sem evidências de neoplasia. Imunofenotipagem de sangue periférico constatou 45% de linfócitos T large granulares. Foi considerado diagnóstico de LGL-T e iniciada prednisona 60 mg/dia. Após 3 meses de tratamento, paciente apresentou hemoglobina de valor 10 g/dL, normalização de linfócitos e plaquetas 125000/mm³. **Discussão:** A LGL é um distúrbio linfoproliferativo crônico de

células T ou NK maduras. Os linfócitos envolvidos nesta condição tem morfologia típica, caracterizada por células grandes, com abundante citoplasma e presença de grânulos azurófilos. A citometria de fluxo de LGL-T é tipicamente positiva para CD3, CD8, CD57 e TCR $\alpha\beta$, e negativa para CD4, CD27 e CD28. Mutações Stat3 e Stat5b são observadas em 30-75% dos casos. Já a citometria de LGL-NK é positiva para CD8 e CD56, e negativa para CD3. As mutações de Stat3 são encontradas em 30-48% dos casos de LGL-NK. A LGL já foi descrita tanto em pacientes pós transplantes de órgãos sólidos como transplantes alogênicos de medula óssea (TMOAlo). A maioria dos casos de LGL pós TMOAlo é assintomática, identificados apenas com linfocitose. Esta alteração celular geralmente é policlonal. Estes pacientes usualmente não precisam de tratamento. Estudos evidenciaram que os pacientes com LGL assintomática podem inclusive ter melhores desfechos pós TMO, menor incidência de recaída e aumento de sobrevida. Em contraste com a LGL de perfil benigno, existem casos mais raros, como o paciente deste relato, que apresentam LGL sintomática. O quadro clínico se relaciona ao contexto de anemia, infecções oportunistas decorrentes de neutropenia, sintomas B, esplenomegalia e/ou fenômenos autoimunes. A terapia imunossupressora pode ser eficaz para estes pacientes, principalmente na melhora da neutropenia. A primeira linha mais utilizada é corticoesteróide com dose de prednisona 1 mg/kg/dia por até 4 semanas, seguido de desmame lento de 4 semanas ou mais. Outras opções medicamentosas também registradas na literatura são tacrolimus, ciclosporina e imunoglobulina venosa. **Conclusão:** LGL deve ser considerada em todo paciente com linfocitose, citopenias ou manifestações autoimunes inexplicadas após transplante. Estudos adicionais são necessários para correlacionar potenciais efeitos da LGL no prognóstico a longo prazo nos pacientes pós transplantes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.560>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA COM REARRANJO DO MECOM

GG Heck, MB Catto, WWF Costa, JF Lopes, MJS Vasconcelos, MG Duarte, MM Dias, ACB Bomfim, BL Souza, AS Lima

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivo: Descrever raro rearranjo citogenético envolvendo o gene MECOM (EVI1) em Leucemia Mieloide Aguda (LMA). **Material e métodos:** Para este relato foram coletados dados do prontuário eletrônico, entrevista com o paciente e revisão da literatura. **Resultados:** Homem, 44 anos, admitido no HCFMRP-USP com fadiga, perda ponderal e febre diária há 2 meses. Ao exame físico apresentava hepatoesplenomegalia. Exames admissionais evidenciaram anemia (Hb 8,8 mg/dL), leucocitose (738.100 leucócitos/ μ L), destes, 80% blastos e contagem plaquetária normal (199.000 plaquetas/ μ L). Mielograma evidenciou fragmentos ósseos hiperclulares para a idade, com relação L:E de 32:1, série vermelha hipocelular, série branca hiperclular com parada de maturação, com 79%

de blastos de tamanho intermediário, alta relação núcleo-citoplasma, núcleo com cromatina frouxa, por vezes com nucléolo visível, citoplasma basofílico e hipogranular, alguns deles com morfologia “cup-cell” e série megacariocítica ausente. Coloração para mieloperoxidase foi positiva, com bastonetes de Auer e coloração para esterase negativa. Imunofenotipagem mostrava medula óssea constituída por 79,6% de células CD45 de expressão intermediária com o seguinte fenótipo: CD45int, CD117+, CD34+, CD33dim/–, CD13+, HLA-DR+, CD14–, CD11b–, CD7+/-, CD56–, CD38+/-, CD19–, CD15–, CD133dim/–, CD300e–, CD64–. Cariótipo da medula óssea 46, XY, add (2)(p25), t(3;6)(q25;q26)[20]. Realizado diagnóstico de LMA com rearranjo do MECOM, sendo o paciente submetido à terapia de indução de remissão com esquema quimioterápico (3+7). Doze dias após primeira indução de remissão foi identificado ascensão de leucometria e confirmada refratariedade primária, sendo indicado terapia de resgate com esquema quimioterápico FLAG-daunorrubicina. **Discussão:** A leucemia é uma doença clonal da célula tronco hematopoética caracterizada por bloqueio maturativo e acúmulo de blastos anormais na medula óssea. Diversos rearranjos citogenéticos e moleculares foram descritos, sendo a banda 3q26, com rearranjo do MECOM, um local de ponto de quebra de translocações recorrentes em pacientes com leucemia mieloide aguda. Dois casos envolvendo rearranjo com gene MECOM na posição 6q26 foram descritos até o momento: um envolvendo uma mulher com 41 anos e o outro homem, 70 anos, ambos com diagnóstico de LMA. A identificação do gene translocado em 6q26 ainda não foi identificada. As alterações morfológicas mais características desses pacientes envolvem a contagem plaquetária elevada, hiperplasia e displasia marcada de megacariócitos. A revisão 2022 do European Leukemia Net incluiu translocações variantes adicionais, entre elas envolvendo o MECOM, que agora são reconhecidas como entidades definidoras de LMA e estratificadas como associadas a risco adverso. A descrição de novos genes de fusão oferece ampliação do conhecimento acerca do papel e função do MECOM no processo leucemogênico, além de oferecer perspectiva de alvo para detecção de doença residual mínima e terapêutica. **Conclusão:** O relato objetiva descrever raro rearranjo citogenético envolvendo o gene MECOM (EVI1) em LMA, suas alterações clínicas, morfológicas e imunofenotípicas associadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.561>

SARCOMA MIELOIDE SEM INFILTRAÇÃO DE MEDULA ÓSSEA: RELATO DE CASO

M Littieri, FP Bremer, I Ronch-Junior,
J Pietrovicz, MP Queiro-Neto, HPM Castro,
RFM Rocha, T Decanini, RV Andrade

Hospital Universitário Evangélico Mackenzie
(HUEM), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O sarcoma mieloide é definido pela presença de blastos de origem mieloide, em lesão tumoral originada fora da medula óssea. Ocorre em 3-8% dos casos de LMA (leucemia

mieloide aguda), geralmente associado a infiltração medular. Os sítios de acometimento mais comuns são: linfonodo, pele, partes moles, osso, peritônio e, raramente, trato gastrointestinal. Tem como fatores associados ao prognóstico, as alterações citogenéticas, contagem de leucócitos, e resposta ao tratamento. O tratamento segue o mesmo padrão da LMA, no entanto sem consenso em relação a necessidade de transplante de medula óssea alogênico (TMO-alo). O presente relato descreve uma apresentação incomum e a estratégia de tratamento utilizada. **Materiais e métodos:** Homem, 41 anos, previamente hígido, apresentava vômitos biliares e perda de 11 kg, em 2 meses, na data de maio/2021. Seriografia esôfago-estômago-duodeno identificou retardo na progressão de contraste na porção distal de duodeno. Ressonância nuclear magnética, evidenciou lesão tumoral irregular na raiz do mesentério, com íntimo contato com a terceira porção do duodeno. Foi realizada biópsia da lesão por endoscopia digestiva alta. O anatomopatológico (AP) demonstrou células mononucleares atípicas, sugestivas de processo hemolinfopoiético. O paciente evoluiu com obstrução intestinal, sendo submetido a cirurgia para desvio do trânsito intestinal e nova biópsia de lesão tumoral. A análise imunohistoquímica revelou o diagnóstico de sarcoma mieloide, pela seguinte marcação: LCA+, CD43+, CD15+, CD34+, KI 67 90%. A investigação de medula óssea (mielograma, imunofenotipagem e AP) não identificou infiltração por células leucêmicas. Foi optado pelo protocolo quimioterápico sistêmico de indução “7+3”, com Idarubicina (12 mg/m², por 3 dias) e Citarabina (100 mg/m² por 7 dias). A consolidação foi realizada com Citarabina, total de 3 ciclos, sendo o primeiro com 3 g/m² 12/12h, por 3 dias e os demais 1,5 g/m² de 12/12h, por 3 dias, sendo a mudança de dose justificada pela toxicidade hematológica apresentada no início. **Resultados:** Houve melhora clínica completa do paciente. A avaliação de imagem, com PET-CT, realizada logo após a recuperação da fase de indução, demonstrou resposta completa, e as reavaliações de medula óssea mantiveram-se sem doença detectável até o momento. **Discussão do caso:** O sarcoma mieloide apresentado por este paciente teve uma apresentação clínica atípica, pois não houve infiltração de medula óssea no momento do diagnóstico e nem no controle do tratamento. A literatura apresenta trabalhos retrospectivos, evidenciando maior chance de progressão de doença, no tratamento dessa condição, se realizado com métodos localizados, radioterapia e cirurgia. Estes, teriam uma indicação maior apenas no controle de sintomas e complicações. Desse modo, a quimioterapia é o tratamento fundamental para o sarcoma mieloide, que segue o mesmo modelo da LMA não-promielocítica. Para este caso relatado, foi optado pelo acompanhamento clínico e laboratorial do paciente, após o término do protocolo de tratamento. Ainda temos indefinição sobre o papel do transplante alogênico de medula óssea, em casos de sarcoma mieloide sem comprometimento medular, sendo até o momento avaliado basicamente em trabalhos retrospectivos, com falta de evidentes benefícios em sobrevida global por 5 anos. São necessários trabalhos mais robustos para definição da melhor estratégia de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.562>