

DOENÇA EXTRAMEDULAR ORBITÁRIA EM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA: RELATO DE CASO

RO Coelho, BB Arnold, BB Cal, ME Pelicer, LC Brito, ALC Gaspar, IA Campinas, MAC Rodrigues, LN Melo, ACB Sibar

Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: Leucemia Mieloide Crônica (LMC) é uma neoplasia mieloproliferativa caracterizada pelo gene de fusão BCR-ABL1, ativando a via tirosina kinase. Inibidores desta via (ITK) foram responsáveis pela mudança de prognóstico e ganho de sobrevida. Doença extramedular (EM) na LMC é rara, sobretudo ao diagnóstico. Busca-se relatar caso de LMC com lesão EM orbitária. **Relato:** Homem, 22 anos, sem comorbidades prévias, com dor retro-orbitária e temporal esquerda, febre, sudorese profusa e perda ponderal há 2 meses. Ressonância (RM) de crânio com lesão expansiva óssea de 48 × 44 mm envolvendo asa maior do esfenóide e processo orbital do osso zigomático em órbita esquerda, comprimindo musculatura extrínseca e nervo óptico. Exame Físico: adenomegalias de 1,5 cm supraclavicular e inguinal; baço a 10 cm do rebordo costal esquerdo; proptose do olho esquerdo com abaulamento em têmpora. Hemograma: Hb 10,0 g/dL, Plaquetas 238.000/mm³, Leucócitos 288.800/mm³ (Neutrófilos 115.520, 6% Blastos). Aspirado de Medula Óssea (MO) Dry-Tap; Biópsia de MO hiper celular, substituição maciça por Doença Mieloproliferativa Crônica grânulo-megacariocítica e fibrose (MF2 difuso e MF3 focal). Biópsia da lesão expansiva: células granulocíticas neoplásicas em maturação e raras imaturas, CD34 negativo, consistente com infiltração por LMC. Mutação BCR-ABL positiva p210; Imunofenotipagem de sangue periférico com 1% de células mieloides imaturas, 2,5% de basófilos. Paciente diagnosticado com LMC Fase Crônica (FC) de Alto Risco. Após citorredução com Hidroxiureia, iniciado Imatinibe 600 mg/dia. Em 3 meses de tratamento atingiu Resposta Hematológica Completa e nova RM mostrou importante redução da lesão e do efeito expansivo prévio. Porém, não houve Resposta Molecular Profunda: BCR-ABL1 de 1,6% (PCR) no 6º mês. Perfil mutacional ABL1 com presença de mutação R473Q sem significância terapêutica. Atualmente em programação de iniciar Dasatinibe e avaliação de centro transplantador. **Discussão e conclusão:** A maioria das manifestações EM associa-se à proliferação de células blásticas (Sarcoma Mieloide) evolutivamente após o diagnóstico de LMC, frequentemente em linfonodo, pele, tecidos moles e ossos. Entretanto, há descrição de proliferação de células maduras EM na LMC em Fase Crônica: histopatologia com células de linhagens eritroides, megacariocíticas e granulócitos em diferentes estágios maturativos, maioria maduros, raros imaturos. Histologia e Imuno-histoquímica são essenciais nesse cenário, visto que o Sarcoma Mieloide na LMC muda sua classificação, prognóstico e tratamento. OMS-2022 alterou a classificação da LMC, omitindo a Fase Acelerada e adicionando à FC critérios caracterizando Alto Risco de evolução para Crise Blástica (CB): doença EM (não Sarcoma Mieloide) não entra como critério de Alto Risco, mas nesse paciente outras características (fibrose reticulínica à MO e ELTS score) indicavam

curso desfavorável. O maior risco de evolução à CB traz o racional de atingir respostas moleculares profundas mais rapidamente, favorecendo o uso de ITKs de 2ª geração em primeira linha. No caso, em contexto atual do SUS, optamos por intensificar a dose do ITK disponível, Imatinibe, com 600 mg/dia e em caso de falha, troca precoce para ITK de 2ª geração e avaliação para Transplante de Medula Óssea Alogênico. Manifestações EM na LMC apresentam diagnósticos desafiadores e necessitam de máxima suspeição clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.780>

POLIARTRITE MIGRATÓRIA E ERITEMA NODOSO EM MEMBRO SUPERIOR PARANEOPLÁSICOS SECUNDÁRIOS A LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÔNICA: RELATO DE CASO

KCR Mata^a, CLV Silva^a, MLB Neto^b, RS Giuliano^b, JVS Valadares^b, CDC Lima^b, VLF Santos^b, NBA Miranda^b, APMR Ribeiro^b, AC Oliveira^b

^a Hospital Geral Clériston Andrade (HGCA), Feira de Santana, BA, Brasil

^b Universidade Estadual de Feira de Santana (UEFS), Feira de Santana, BA, Brasil

Introdução: A Leucemia Mielomonocítica Crônica (LMMC) é uma doença rara, mas com incidência anual de 2,5 por 100.000 indivíduos com mais de 70 anos. Considerada uma condição mista, com componente mieloproliferativo e mielo-displásico. tem prognóstico reservado, risco de progressão para Leucemia Mieloide Aguda (LMA) e sobrevida média de 14 a 22 meses. Manifestações extra-medulares são incomuns e geralmente envolvem baço, fígado, pele e linfonodos. **Relato de caso:** Paciente masculino, de 60 anos, previamente hígido e sem comorbidades foi admitido em síndrome anêmica e consumptiva há um ano. Relatou poliartralgia migratória de grandes e pequenas articulações – proximais e distais – há um ano, de característica assimétrica, associada a dor, edema, calor local e redução da amplitude de movimento. Há cinco meses, iniciou perda ponderal não intencional e, há um mês, notou tumoração de crescimento progressivo em membro superior esquerdo. Ao exame físico, observou-se mucosas hipocrômicas, fígado e baço palpáveis a 2 cm do rebordo costal e presença de nodulação no terço médio do braço esquerdo – de 4,3 cm no maior diâmetro, doloroso, móvel, circundada por hiperemia e com calor local. Não apresentava sinais de artrite ou artropatia. Exames laboratoriais revelaram monocitose absoluta e relativa, sem blastos, plaquetopenia e Fator Antinuclear (FAN) reagente 1:320 com padrão nucleolar homogêneo. À hematoscopia, apresentou monocitose. Por fim, a imunofenotipagem de sangue periférico aliada ao anatomopatológico de medula óssea, confirmaram a LMMC. O tratamento foi iniciado com agentes alquilantes em serviço especializado em onco-hematologia, resultando em remissão completa dos sintomas constitucionais, articulares e da massa em braço esquerdo. **Discussão:** A artrite é responsável por 23% das manifestações extramedulares da LMMC. Nesse