

demonstrando leucocitose, com 58% blastos. Nova investigação demonstra presença de 86,4% de blastos de linhagem linfóide B em MO, sendo realizado troca de tratamento para dasatinibe + corticoterapia. Na avaliação de resposta após indução (jul/24), imunofenotipagem com presença de 19,4% de blastos da linhagem mieloide e 1,5% de blastos da linhagem linfóide B. Iniciado protocolo Hyper-CVAD associado a dasatinibe, que se mostrou ineficaz após 2 ciclos (persistência de blastos linfóides > 90% em sangue periférico). Optado por realizar esquema de resgate com FLAG-IDA e dasatinibe (com posterior troca para ponatinibe) em out/24. Em avaliação de resposta após resgate, paciente com RC e DRM positiva, sendo reencaminhada para TMO-alo e mantido ponatinibe + corticoterapia. Paciente submetida a TMO-alo em fev/25, no momento em remissão completa, com PCR BCR: ABL1 P190/P210 indetectáveis. **Discussão:** As LAFM são raras, < 5% das leucemias agudas, com cromossomo Filadélfia (Ph+) presente em ~25% dos casos. Leve predominância em adultos e sexo masculino. Podem apresentar múltiplos marcadores de linhagem em uma única população de blastos (leucemia bifenotípica) ou marcadores de uma linhagem em populações de blastos distintas (leucemia bilineal). As diretrizes de tratamento não estão estabelecidas, com recomendação atual de realizar indução semelhante à da LLA (ex. Hyper-CVAD) seguido de TMO-alo, assim que RC for identificada. No entanto, caso falha na indução o regime pode ser trocado para um semelhante à LMA (ex. baseados no FLAG), seguido de TMO-alo. Em revisões retrospectivas, a sobrevida em 3 anos para pacientes submetidos ao TMO-alo é de 56%. Nos casos positivos para o gene de fusão BCR-ABL, a adição de inibidor de tirosina quinase (TKI) é recomendado, com redução significativa no risco de morte, e novos estudos demonstrando mesmas taxas de OS que em pacientes LLA-B Ph+. **Conclusão:** Leucemia aguda de fenótipo misto trata-se de doença rara, que apresentou avanços no diagnóstico e tratamento nos últimos anos. Apesar disso, ainda é considerada a de pior prognóstico dentre as leucemias em adultos. O caso ilustra um bom desfecho, apesar da gravidade da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104566>

ID - 630

LEUCEMIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES ABORDADA COM AZACITIDINA E VENETOCLAX: RELATO DE CASO

THDA Porto, PF Cruz, PA Leo, AKM Lima, IO Dias, CAS Araújo

Hematoclínicas, Rede Materdei de Saúde, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: Paciente RC, 74 anos deu entrada em uma de nossas unidades devido a quadro de dispneia de 02 semanas de duração associada a linfocitose em hemograma. HP: Obesidade, Insuficiência Vascular Periférica e Insuficiência Cardíaca com Fração de Ejeção Preservada (ICFEP) associada a Hipertensão Pulmonar e megacólon. **Descrição do caso:** O

hemograma na admissão hospitalar: 19/05/2025: hemograma: 2,38 m/ul hemac, 7,6 g/dL hemog, 25,1% hemato, 105,5 fl VCM, 32,0 pg HCM, 25,2% RDW, 48,3 k/ul leuco (40,5 blastos, 2,9 seg, 3,3 linf, 1,4 mono), 35,5 k/ul plaq. Realizado imunofenotipagem de sangue periférico em 20/02/2025 com presença de 85% de células imaturas mielóides com presença de CD123 +++, CD4+e CD56 parcial sugerindo um componente de diferenciação dendrítico plasmocitóide. Em 26/02/2025 realiza estudo medular com os seguintes achados: Mielograma; presença de 62% de células nucleadas compatíveis com blastos de tamanho pequeno a média, alta relação núcleo citoplasmática e citoplasma basofílico agranular; Imunofenotipagem: detectada população correspondente a 83,5 da celularidade global, compatível com leucose aguda. A positividade de marcadores mielóides CD13, CD33 e CD117 e marcadores dendríticos CD4, CD7, CD56, CD123 e TCL1 e a negatividade para CD3 e CD19 sugerem Leucemia de Células Dendríticas Plasmocitóides; Cariótipo: presença de 46, XY [20]; PCR para FLT3 TKD e ITD: negativo. Após reunião de discussão clínica, optado como esquema terapêutico a associação Azacitidina 75 mg/m²/dia do D1 ao D7 e Venetoclax 400 mg/dia do D1 ao D28. D1 do ciclo 1 de Azacitidina em 27/02/2025 e D1 de Venetoclax em 13/03/2025. Devido a piora do quadro associado a comorbidades houve manutenção do Venetoclax e atraso do ciclo 2 de Azacitidina. Em 23/04/2025 o paciente teve alta mas houve óbito em domicílio logo após. **Conclusão:** A leucemia de células dendríticas plasmocitoides é uma neoplasia hematológica rara e agressiva, derivada de precursores das células dendríticas plasmocitoides, responsáveis por produzir interferon tipo I e mediar imunidade inata e adaptativa. Representa menos de 0,5% das malignidades hematológicas, acomete mais homens (3:1) e predomina entre 50 e 70 anos. Manifesta-se com lesões cutâneas violáceas ou nodulares e tende a infiltrar medula óssea, sangue periférico, linfonodos e, ocasionalmente, sistema nervoso central. O diagnóstico baseia-se em histopatologia e imunofenotipagem, com coexpressão característica de CD4, CD56 e CD123, associada a marcadores específicos de pDCs (CD303, TCF4, TCL1) e ausência de marcadores mielóides, T ou B. O tratamento inclui regimes intensivos tipo leucemia linfoblástica aguda, seguidos de transplante alogênico de células-tronco hematopoiéticas, e terapias-alvo como Tagraxofusp, que bloqueia seletivamente células CD123+. Apesar de frequentemente responder à quimioterapia, as remissões são tipicamente temporárias e a recidiva é comum, levando a formas mais resistentes da doença e tornando-a uma doença de prognóstico, na maioria das vezes, reservado.

Referências:

1. Micolich V, Peña C, Figueroa F, Briones V, Vidal C, Chandia M. Características clínicas de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas en Chile: reporte de 10 casos. *Rev Méd Chile*. 2023 Sep;151(9):1201–6. doi: <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872023000901201>.
2. Contreras L, Mercado L, Delgado C, Cabezas C, Starke L, Romero M, et al. Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas con respuesta inicial a quimioterapia y recaída en sistema nervioso central: Caso clínico. *Rev Méd*

Chile. 2017; 145: 115-20. doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872017000100015>.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104567>

ID - 1097

LEUCEMIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS: RELATO DE CASO COM DIAGNÓSTICO IMUNOFENOTÍPICO POR CITOMETRIA DE FLUXO

MC Bruno, AM Alexandre, VM StHEL,
AC Giorgione

DB Molecular, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As leucemias de células dendríticas plasmocitoides (LCDp) são neoplasias hematológicas raras e agressivas, originadas de células precursoras mieloides. Elas representam menos de 1% das leucemias agudas e são frequentemente confundidas com outras neoplasias devido ao seu perfil imunofenotípico peculiar. O diagnóstico precoce é desafiador, porém fundamental para definição terapêutica e prognóstico. **Objetivo:** Relatar um caso de leucemia de células dendríticas com base em achados de citometria de fluxo, destacando os marcadores mais relevantes para o diagnóstico diferencial. **Metodologia:** A amostra analisada foi de sangue periférico. A citometria de fluxo multiparamétrica foi realizada utilizando painel extenso com os seguintes marcadores: CD4, CD7, CD33, CD36, CD38, CD45, CD56, CD71, CD123, CD304, HLA-DR, entre outros. A interpretação foi baseada em critérios de classificação OMS e literatura especializada. **Resultados:** Paciente masculino, 47 anos, proveniente do Amapá, com diagnóstico de Mucose fungoide há 1 ano em quadro de piora clínica, hemograma com anemia, plaquetopenia e leucocitose de 86,640/mm³ com descrição de 55% de células blásticas, na avaliação da imunofenotipagem apresentou 92% de células blásticas com baixa complexidade. O imunofenótipo demonstrou positividade para CD4, CD7, CD33, CD36, CD38+/-, CD45++, CD56, CD71+/-, CD123++, CD304 e HLA-DR++, compatível com leucemia de células dendríticas. Foram negativos os marcadores CD3, CD13, CD14, CD16, CD19, CD34, CD64, CD117, cyCD3, cyMPO e outros linfóides e mieloides. Discussão A expressão de CD4, CD56, CD123++, HLA-DR e CD304 sugere fortemente LCDp. A ausência de CD34, CD117 e de marcadores linfóides clássicos auxilia na exclusão de LMA e LLA. Trata-se de um diagnóstico raro, porém crítico devido à agressividade e ao mau prognóstico associado. A citometria de fluxo é essencial para direcionar o diagnóstico correto. **Conclusão:** Este caso reforça a importância da citometria de fluxo na identificação de neoplasias hematológicas raras como a leucemia de células dendríticas, permitindo um diagnóstico preciso e a instituição precoce de conduta terapêutica adequada.

Referências:

- Garnache-Ottou F, Feuillard J, Ferrand C, Biichle S, Trimor-eau F, Seilles E, et al. Extended diagnostic criteria for plasmacytoid dendritic cell leukaemia. *Blood*. 2009 Jan 22;113(4):792-802. doi:10.1182/blood-2008-07-168260.

- Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al., editors. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Revised 4th ed. Lyon: IARC; 2017.
- Sapienza MR, Fuligni F, Agostinelli C, Tripodo C, Righi S, Laginestra MA, et al. Molecular profiling of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm reveals a unique pattern and suggests selective sensitivity to NF-κB pathway inhibition. *Front Oncol*. 2019 Apr 4;9:265. doi:10.3389/fonc.2019.00265.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104568>

ID - 2201

LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS – APRESENTAÇÃO CLÍNICA AGRESSIVA E DIAGNÓSTICO EM FASE AVANÇADA

SHV Oliveira, IP Matosinhos, ALGP Fonseca,
ACCB Antão, JM Souza

Hospital Federal dos Servidores do Estado, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A leucemia de células plasmáticas (LCP) é uma variante rara e agressiva do mieloma múltiplo, caracterizada por proliferação de plasmócitos neoplásicos no sangue periférico e medula óssea. Se desenvolve em cerca de 0,4-5% dos pacientes com Mieloma Múltiplo, embora a maioria dos casos (60-70%) seja de origem primária, com prognóstico reservado e curso clínico acelerado. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 64 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus e hiperplasia prostática benigna, deu entrada no pronto atendimento com dor lombar bilateral de 3 meses de evolução, fraqueza em membro inferior esquerdo e perda ponderal significativa. Durante internação foram identificadas anemia e plaquetopenia, sendo então transferido ao HFSE para investigação. Na admissão apresentava-se com dor em crista ilíaca esquerda. Exames laboratoriais evidenciaram leucocitose acentuada (101.600/mm³), anemia grave (Hb 7,3 g/dL) e plaquetopenia (40.000/mm³), além de discretas alterações hepáticas e hipercalcemia. Em análise de sangue periférico havia 80% de plasmócitos atípicos e o estudo imunofenotípico mostrou 80% de plasmócitos aberrantes com perfil CD38+/CD138+/CD56+/CD81+ fraco. O FISH identificou deleção do 13q14.3 em 65% dos núcleos, sem alterações em TP53. Radiografias mostraram lesões líticas difusas em crânio, mandíbula, úmero e bacia. Foi iniciado pulso de dexametasona (40 mg/d por 4 dias, em ciclos semanais) e protocolo de citorredução VAD. Evoluiu com melhora clínica parcial, mantendo dor leve, deambulando sem apoio, e discreta elevação de hemoglobina e plaquetas. Segue internado para dar seguimento ao tratamento com protocolo CYBORD. **Conclusão:** A LCP é frequentemente subdiagnosticada em sua fase inicial devido à sobreposição com o mieloma múltiplo. A presença de lesões líticas extensas, hipercalcemia, pancitopenia e grande carga de plasmócitos circulantes impõem um desafio clínico, com risco elevado de complicações infecciosas e falência orgânica. O diagnóstico precoce, baseado em imunofenotipagem e citogenética, é essencial para início imediato