

the clinical significance of this specific rearrangement remains unclear. **Conclusion:** This case highlights the importance of integrating morphology, immunophenotyping, and cytogenetic analysis to accurately diagnose BPDCN, especially in atypical age groups. Early recognition is critical due to the disease's aggressive nature and potential therapeutic implications.

References:

Pagano L, Valentini CG, Pulsoni A, Fisogni S, Carluccio P, Mannelli F, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria and therapeutic approaches. *Br J Haematol.* 2016;174(2):188-202.

Jegalian AG, Buxbaum NP. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in childhood: a diagnostic challenge. *Am J Hematol.* 2009;84(8):599-601.

Stenzinger A, Bloechl-Daum B, Oschlies I, Giese KE, Schlegel P, Lang P, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in children and adolescents: a systematic review of 38 cases. *Pediatr Blood Cancer.* 2019;66(1):e27477.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104243>

ID - 612

PERSISTÊNCIA HEREDITÁRIA DE HEMOGLOBINA FETAL EM HOMOZIGOSE EM IRMÃOS: UM RELATO DE CASO

LC Carmo, CG Miranda, IOB Cabral

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A persistência hereditária de hemoglobina fetal (PHHF) é uma condição genética benigna que se caracteriza pela produção significativa de hemoglobina fetal (HbF) de forma contínua até a idade adulta, desconsiderando o ponto de interrupção normal após o qual apenas a hemoglobina do tipo adulto deveria ser produzida. A expressão da anomalia pode ocorrer de forma heterozigota, com níveis de hemoglobina fetal de até 30%, ou de forma homozigota, com níveis altos chegando a 100% da hemoglobina total. A PHHF é uma condição rara, havendo poucos casos de homozigose descritos no mundo, normalmente provenientes de relações consanguíneas. Os indivíduos portadores da mutação são geralmente assintomáticos, exceto em alguns casos, nos quais ocorrem anemia leve e microcitose. Além disso, já foram descritos casos de formas heterozigotas da HbF com outras hemoglobinas variantes, como hemoglobina S, C e talassemia. O Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO) é um hospital terciário especializado no tratamento de doenças hematológicas. Na instituição, foram identificados dois casos de homozigose para a PHHF, sendo ambos irmãos. Com o objetivo de descrever o quadro clínico destes pacientes, foi realizada uma consulta aos seus prontuários eletrônicos e físicos. Dessa forma, tornou-se possível avaliar a presença de sintomas e analisar os parâmetros laboratoriais destes pacientes.

Descrição do caso: LFPS e BPS, respectivamente 15 e 3 anos, foram encaminhados ao Hemorio para diagnóstico e acompanhamento após a realização do Programa Nacional de Triagem Neonatal, em que foram observadas ausência de hemoglobina A e proporções elevadas de HbF. Após a realização de testes de cromatografia líquida de alta performance (HPLC), foi constatada a presença de 100% de hemoglobina correndo em tempo de HbF nas amostras de sangue periférico destes pacientes. O hemograma dos pacientes demonstrou valores normais de hemoglobina e hematócrito, sendo 16,8 e 47,7 (LFPS) e 14,4 e 40,4 (BPS), respectivamente. Apesar disso, foi visto que o volume corpuscular médio e a hemoglobina corpuscular média encontravam-se abaixo dos valores de referência, sendo estes 67,9 e 23,9 (LFPS), e 64,1 e 22,9 (BPS). Assim, estes dados parecem estar associados a uma leve microcitose, porém com ausência de anemia. Durante todo o acompanhamento destes indivíduos na instituição, não houve queixa de quaisquer sinais ou sintomas que poderiam estar associados à anomalia. Devido à elevada porcentagem de HbF destes pacientes, sugeriu-se a presença de mutação para PHHF em homozigose. Assim, foi realizado um estudo familiar destes indivíduos em que foram coletadas amostras do sangue periférico do pai e da mãe, e estas foram também submetidas a técnica de HPLC. Os resultados do exame do pai demonstraram 31,9% de HbF, 2,1% de HbA2 e 66% de HbA, enquanto os da mãe indicaram 31,3% de HbF, 2,1% de HbA2 e 66,6% de HbA, sendo sugestivos de casos de PHHF em heterozigose, o que corrobora com a suspeita diagnóstica dos pacientes. **Conclusão:** Os resultados clínicos e laboratoriais, portanto, demonstram dois casos sugestivos de PHHF em homozigose. Não é possível, porém, definir este diagnóstico apenas utilizando o método de HPLC, pois a observação de uma maior porcentagem de hemoglobina correndo em tempo de HbF pode estar relacionada a outras hemoglobinopatias. Dessa forma, mostra-se necessária a aplicação de técnicas moleculares, como PCR ou sequenciamento genômico, para que seja realizada a confirmação do diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104244>

ID - 3010

PLASMÓCITOS MULTILOBULADOS EM MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO

P Vicari, VDC Queiroz, ACP Silva, SD Roz, TB Camargo, D Ramadan, S Tufik

AFIP, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O mieloma múltiplo (MM) é uma neoplasia maligna caracterizada pela proliferação clonal de plasmócitos na medula óssea e produção de proteína monoclonal, frequentemente associada a anemia, lesões ósseas líticas, hipercalemia e disfunção renal — conhecidos pelo acrônimo CRAB. No exame morfológico, os plasmócitos neoplásicos podem variar desde formas semelhantes às células plasmáticas normais até formas de morfologia anômala com aumento dos corpúsculos de Russell (células de Mott), corpúsculos de Dutcher, cristais de imunoglobulina Auer like, células flamejantes,

formas plasmabláticas (plasmablásticas?) e núcleos binucleados. Casos com plasmócitos multilobulados são raros e, em geral, correlacionam-se com curso clínico agressivo e pior prognóstico. A morfologia desses plasmócitos multilobulados pode mimetizar a de outras células, o que representa um desafio adicional para a análise morfológica e pode levar a interpretações equivocadas caso não haja correlação com dados clínicos e laboratoriais complementares. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 57 anos, foi encaminhado ao hematologista devido a quadro de anemia (hemoglobina: 11,9 g/dL; hematócrito: 33,8%), normocítica e normocrômica, associada à presença de lesões líticas em crânio e ossos longos. O cálcio sérico encontrava-se dentro dos limites da normalidade (9,8 mg/dL) e função renal preservada. A imunoeletroforese sérica evidenciou componente monoclonal do tipo IgA/kappa. O aspirado de medula óssea revelou 56% de plasmócitos com morfologia anômala, caracterizados por volumosas células multinucleadas, incluindo formas tri- e tetranucleadas ou com número nuclear superior. A imunofenotipagem por citometria de fluxo confirmou o diagnóstico de mieloma múltiplo, identificando população de plasmócitos com expressão de CD20 (parcial), CD27, CD28, CD33 (parcial), CD38, CD45 (parcial), CD138 e restrição de cadeia leve kappa. **Conclusão:** A presença de plasmócitos multilobulados constitui uma variante morfológica incomum, mas clinicamente significativa em MM. Embora rara (aproximadamente 2% dos casos), ela costuma indicar um comportamento biológico mais agressivo e evolução desfavorável. Além disso, em uma série de pacientes com MM, plasmócitos com núcleos irregulares $\geq 5\%$ foram observados em cerca de 20–40% dos casos, sendo associados a pior sobrevida (21 vs. 41 meses) e maior instabilidade cromossômica. Esses achados reforçam que a análise morfológica cuidadosa é essencial para identificação precoce de formas agressivas e, portanto, na adequação da estratégia de vigilância terapêutica. Portanto, a detecção de plasmócitos multilobulados em MM, embora rara, representa uma morfologia potencialmente associada a pior prognóstico. Esta variante deve ser destacada nos laudos e analisada em conjunto com outros biomarcadores para uma avaliação mais precisa do risco. No entanto, a escassez de dados disponíveis na literatura ainda impede a definição clara de seu real impacto prognóstico. A citomorfologia detalhada mantém papel fundamental no diagnóstico desses casos, e investigações futuras poderão esclarecer melhor a correlação entre essas características e os desfechos clínicos, contribuindo para a otimização da estratificação de risco e das estratégias terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104245>

ID – 3405

POLICITEMIA EM PACIENTE COM COMORBIDADES CRÔNICAS: RELEVÂNCIA DA AVALIAÇÃO HEMATOLÓGICA EM CASOS AMBULATORIAIS

E Goldoni, MFd Barros, MV Galvan, RAT Takaes, CZP Ferreira, CAd Souza, IdB Bini, JMTd Souza, MBB Stricker, RA Martini

Universidade Estadual do Oeste do Paraná
(Unioeste), Cascavel, PR, Brasil

Introdução: A policitemia é caracterizada pelo aumento da massa eritrocitária, acompanhado da hemoglobina e do hematócrito. Está dividida entre a policitemia vera, causada por mutações genéticas nas células produtoras de sangue da medula óssea, e a forma secundária, estando associada, entre diversos fatores, com tabagismo, DPOC e hipoxemia crônica. Em pacientes idosos com múltiplas comorbidades associadas, essas alterações podem ser subvalorizadas e acabar levando a complicações, como trombose, infarto e AVC. **Descrição do Caso:** Relato de Caso: I. F. B., 65 anos, sexo feminino, aposentada. Fazia acompanhamento ambulatorial frequente por apresentar histórico de diabetes tipo 2, dislipidemia, DPOC tabágico, hérnia de disco, DRGE refratária e ex-tabagista por 50 anos. Entre as queixas principais, dor torácica, dispneia, episódios de pré-síncope e sintomas gastrointestinais. Em um hemograma realizado em 2023, essa paciente apresentava um hematócrito de 42,1%, 4,82 milhões de eritrócitos/mm³ e uma hemoglobina de 13,5 g/dL. Em 2024 essa paciente retornou para acompanhamento e o hemograma realizado mostrou um hematócrito de 50,6%, 6,25 milhões de eritrócitos/mm³ e a hemoglobina em 16,4 g/dL. Na última vinda dessa paciente, em 2025, o hematócrito estava em 62,4%, 7,67 milhões de eritrócitos/mm³ e 19,0 g/dL de hemoglobina, contando ainda com anisocitose e policromasia. Além dos hemogramas, mostrando os índices cada vez mais elevados, o RX de tórax mostrava hiperinsuflação pulmonar e a espirometria tinha padrão obstrutivo moderado, além do uso crônico de broncodilatadores, sendo um caso bem característico de policitemia. **Discussão:** os achados de hemoglobina aumentada e se elevando a cada ano deveria levantar uma hipótese de eritrocitose compensatória, especialmente tendo em vista ser uma paciente ex-tabagista com DPOC confirmada, levando a uma hipóxia crônica e, como resposta adaptativa, o corpo pode ter desenvolvida essa policitemia. As queixas de cefaleia, tontura, sudorese, pré-síncope, mesmo que sintomas inespecíficos, podem estar sendo exacerbados por conta da hiperviscosidade sanguínea, necessitando assim investigar a etiologia dessa eritrocitose a fim de evitar complicações trombóticas ou cardiovasculares. Essa investigação deve ser feita com monitorização laboratorial periódica, adesão ao tratamento da DPOC e cessação definitiva do tabagismo, além da avaliação por hematologista, possibilitando o diagnóstico preciso. Ainda, no caso dessa paciente, deve-se realizar o sequenciamento à procura de mutações no gene JAK2 e JAK2V617F, para que se possa dizer, com maior precisão, se o caso se trata de uma policitemia Vera ou de causa secundária. **Conclusão:** O caso apresentado evidencia a importância da atenção em parâmetros hematológicos, mesmo em pacientes com múltiplas comorbidades. A policitemia, mesmo que discreta inicialmente, pode levar a implicações clínicas importantes, especialmente em indivíduos que já possuem fatores de risco associados, como as doenças pulmonares e risco cardiovascular. O diagnóstico precoce e a investigação da causa podem auxiliar em condutas terapêuticas direcionadas, prevenindo desfechos desfavoráveis ao paciente.