

ID - 1655

**LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÔNICA
APRESENTANDO-SE COM LEUCOESTASE
SINTOMÁTICA E SÍNDROME DE LISE
TUMORAL ESPONTÂNEA: RELATO DE CASO**

HVCE Vieira, MAP Soares, AMDS Filho,
JLDA Pereira, GP Borges, DLC Farias

*A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São
Paulo, SP, Brasil*

Introdução: A sobreposição de características comuns a Síndromes Mielodisplásicas e a Neoplasias Mieloproliferativas exemplifica o amplo espectro clínico da Leucemia Mielomonocítica Crônica (LMMC). A incidência anual estimada em 1-2:100.000 habitantes torna difícil o reconhecimento e diagnóstico dessa patologia. Relatamos aqui um caso clínico de LMMC com apresentação atípica com síndrome de hiperleucocitose e síndrome de lise tumoral espontânea (SLT).

Descrição do caso: Paciente do sexo feminino, 81 anos, avaliada em Pronto-Socorro (PS) devido ao surgimento de hematúria há 1 dia. Queixava-se, também, de edema doloroso em membro inferior esquerdo e fraqueza generalizada há 1 mês. Diabética, Hipertensa e Hipotireoideia, paciente estava ciente de anemia e monocitose em exame laboratorial há 4 meses, mas foi motivada a procurar PS após surgimento do sintoma urinário. A admissão, foi identificada anemia normocítica/normocrômica (Hb 6,6 g/dL), leucocitose ($148.020/\text{mm}^3$, 47,6% de monócitos) e plaquetopenia ($33.000/\text{mm}^3$). Paciente negava outros sangramentos, sintomas visuais, cefaleia, sudorese, febre, perda ponderal, dor abdominal ou linfonodomegalias. Apresentava estado geral regular, dessaturação e edema doloroso em panturrilha esquerda com exames evidenciando Injúria Renal Aguda KDIGO III associada à SLT espontânea (DHL 397; ácido úrico 13,1; K 3,7; Cr 3,88; Ur 80; P 2,7; CaI 1,15). Manteve dispneia e dependência de O₂ suplementar (CN 3L/min), além de anasarca e anúria, sem resposta à diureticoterapia. Após identificação de derrame pleural moderado e esplenomegalia (índice esplênico 1040), foi encaminhada para diálise de urgência. Após diálise e Rasburicase 0,2 mg/kg para SLT, devido leucoestase com derrame pleural, foi submetida a três sessões de leucoaférese e iniciou Hidroxiureia 500 mg 12/12h para citorredução. Além de hematúria macroscópica persistente, apresentava, como complicação hemorrágica, volumoso hematoma em membro inferior. Após transfusão de três concentrados de hemácias, leucoaférese e terapia citorredutora apresentou melhora clínica, laboratorial e regressão de derrame pleural, mantendo-se em ar ambiente. Por meio de Mielograma foi identificada medula óssea hiper celular, com displasia multilinhagem e presença de 6,8% de blastos e 36,4% de monócitos. A monocitose se repetiu em biópsia da medula e amostras de sangue periférico. Imunofenotipagem mostrou presença de 0,2% de células de linhagem mieloide imaturas, 36,5% de monócitos maduros e de alterações imunofenotípicas associadas a dispoese da série granulocítica, ratificando o diagnóstico de LMMC-1, pelos critérios da clínica Mayo. A pesquisa por mutações JAK2 V617F e BCR-ABL foi negativa e a paciente está em programação para iniciar terapia com hipometilante Decitabina. **Conclusão:** Esse

caso ilustra apresentação atípica de LMMC com síndrome de leucostase e lise tumoral, mais comumente vista em leucemias agudas. Além de ser um desafio diagnóstico, essa leucemia rara muitas vezes é subdiagnosticada e apresenta-se com intercorrências ameaçadoras à vida, como no caso desta paciente. O diagnóstico correto depende da integração entre apresentação clínica, morfologia, Imunofenotipagem e análise citogenética-molecular, muitas vezes indisponível no nosso meio. O pronto reconhecimento desta condição permite o tratamento precoce e a prevenção de complicações e agudização da doença.

Referência:

1. Patnaik MM, Tefferi A. Chronic myelomonocytic leukemia: 2024 update on diagnosis, risk stratification and management. *Am J Hematol.* 2024;99(6):1142–65. doi:10.1002/ajh.27194.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104436>

ID - 2532

**LEUCEMIA NEUTROFÍLICA CRÔNICA (LNC) E O
PAPEL DO NGS: RELATO DE CASO EM
PACIENTE IDOSO COM LEUCOCITOSE
EXTREMA**

EML Burlamaqui, GR Felipe, RAF Machado,
LS De Abreu, Eld Rosa, CDd Liz, PHAd Morais,
RS Szor, VCd Molla, CA Rodrigues

Hospital Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Neutrofílica Crônica (LNC) é uma neoplasia mieloproliferativa rara, caracterizada por neutrofilia persistente, ausência da translocação BCR::ABL1 e presença frequente de mutações em CSF3R (T618I). A identificação dessas alterações moleculares, especialmente por sequenciamento de nova geração (NGS), é essencial para confirmação diagnóstica e estratificação prognóstica. **Descrição do caso:** Paciente A.A.C, masculino, 74 anos, ex-tabagista, com DPOC em uso de oxigênio domiciliar, HAS, hipotireoidismo pós-tireoidectomia por carcinoma papilífero, HPB e zóster oftálmico. Foi internado no Hospital 9 de Julho em maio de 2025 por dispneia progressiva, tosse produtiva e episódio autolimitado de enterorragia. Ao exame físico, apresentava taquipnéia, hipoxemia e esplenomegalia, inicialmente tratado como exacerbação de DPOC. Após primeiro hemograma evidenciando leucocitose de $127910/\text{uL}$ (promielócito 3%, mielócito 2%, metamielócito 3%, bastonetes 8%, segmentados 83%, linfócitos 1%). Tendo em vista o quadro, foi solicitado mielograma, que mostrou retardo maturativo da série granulocítica sem displasias. Biópsia de medula óssea, que revelou hiper celularidade intensa com proliferação granulocítica, megacariocítica e ausência de fibrose. O cariótipo 46, XY. Já o painel NGS identificou mutações em CSF3R (T618I), ASXL1, TET2, SRSF2 e BCR::ABL1 foi negativo. Foi iniciado tratamento com hidroxiureia e eritropoetina semanal. Evoluindo com melhora, último exame com leucócitos totais de $8060/\text{uL}$ e diminuição de sintomas. Assim, possibilitando a alta hospitalar e seguimento ambulatorial. **Discussão:** O diagnóstico da

LNC, uma neoplasia mieloproliferativa rara, é de exclusão e baseia-se nos critérios da Organização Mundial da Saúde (WHO). Estes incluem neutrofilia persistente ($>25 \times 10^9/L$). Sendo assim, devemos afastar outras doenças mieloproliferativas como LMC e LMC atípica. Tendo isso como base, devemos descartar a LMC por meio da pesquisa da mutação BCR::ABL1, que deve ser negativa. Além disso, é necessário excluir LMC atípica, o que é feito através do hemograma, que tem como característica neutrofilia, sem desvio à esquerda e tem como composição 80% ou mais de neutrófilos e bastonetes. A investigação é complementada pela avaliação morfológica, na qual é vista hiper celularidade com predomínio de neutrófilos sem atipias. Já em relação ao NGS, a mutação do CSF3R é altamente sugestiva e outras mutações são analisadas para estratificação de risco. Após todas essas etapas, como feito no caso descrito, podemos afastar outras moléstias e diagnosticar a LNC. Sobre o tratamento, o único tratamento curativo é o transplante alogênico de medula óssea (TMO), porém não é indicado em pacientes policomórbidos e com idade avançada. Além disso, quando o paciente está sintomático podemos fazer tratamento citorreduzidor com hidroxiureia ou ruxolitinib. Tendo em vista o caso descrito, foi optado por tratamento citorreduzidor com hidroxiureia, pois o paciente não teria status para TMO. A resposta observada foi diminuição de leucócitos e melhora sintomas, demonstra a eficácia da terapia citorreduzidora neste contexto. **Conclusão:** O relato destaca a importância do uso de NGS na confirmação do diagnóstico e na estratificação de risco da LNC. Dessa forma, auxilia na escolha do tratamento, que deve ser individualizado para controle clínico e melhora da qualidade de vida do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104437>

ID - 1440

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA COM MANIFESTAÇÃO CUTÂNEA SÍNDROME DE SWEET

G Barbosa Moreira ^a, PS Ribeiro Mafrá ^a,
L Pontes Reis ^a, G Barbosa Moreira ^b,
M Nunes Martins ^a, AC Cunha Rocha ^a,
F Pereira Mesquita ^a, P Neves de Abreu ^a,
T Rossi Botim ^a, PA Henriques Pedretti ^a

^a Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b FADIP, Ponte Nova, MG, Brasil

Introdução: O objetivo principal deste relato é detalhar uma manifestação cutânea atípica durante quimioterapia de indução em pacientes com LPA de risco intermediário. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 45 anos, história de câncer de mama tratada com RT e uso de Tomoxifeno admitida no serviço de hematologia com quadro de pancitopenia, equimoses espontâneas em coxas, sangramento gengival, hematoquezia e emagrecimento de 5 kg em 15 dias. O exame físico inicial demonstrou palidez cutâneo-mucosa, febre e hipotensão. Hemograma com anemia (Hb 7,4 g/dL), leucopenia (760 leucócitos/ μL) com presença de 7% de promielócitos e plaquetopenia (56.000/ μL). A investigação

medular confirmou o diagnóstico de LPA, com mielograma e biópsia evidenciando hiper celularidade (89,1%) e proliferação de promielócitos atípicos. A imunofenotipagem identificou fenótipos compatíveis (CD13++, CD33++, CD117+, cMPO++), cariótipo 46,XX,t(15;17)(q24;q21)[14]/46,XX[2] e a pesquisa molecular confirmou a translocação PML-RARA, enquanto outros marcadores como BCR-ABL, FLT3 e NPM1 foram negativos. A paciente iniciou a indução quimioterápica com ATRA (45 mg/m²) e daunorrubicina (110 mg em dias alternados totalizando 4 doses), com pausa temporária do ATRA por 3 dias devido ao aparecimento de placas eritematosas de aspecto vesicular em pele que evoluíram para nódulos dolorosos eritematosos em membro superiores, região cervical e pé direito associado a febre e intensa dor local. A biópsia identificou infiltrado neutrofilico intenso, sendo achado sugestivo de Síndrome de Sweet e afastado outras causas como infecções de partes moles e vasculite. Tratada com prednisona 40 mg/dia por 6 dias, com melhora clínica e cutânea significativa e cessação da febre. Ainda no cenário de indução a paciente evoluiu com trombose venosa superficial em veia cefálica de membro superior direito, necessitando uso de anticoagulação. Atualmente, a paciente encontra-se estável, afebril, com regressão das lesões cutâneas, após término da indução. **Conclusão:** O caso ilustra o desafio diagnóstico de uma manifestação cutânea atípica em contexto de uma indução quimioterápica de leucemia promielocítica aguda, com uso de drogas que podem cursar com farmacodermia, imunossupressão e infecções além de eventos imunológicos e trombóticos associados. A Síndrome de Sweet é uma doença inflamatória rara, caracterizada pelo surgimento abrupto de lesões cutâneas dolorosas (placas ou nódulos eritematosos, edematosos, com aspecto "pseudo vesicular") associadas a febre, leucocitose e infiltrado neutrofilico denso na pele. Foi descrita pela primeira vez em 1964 por Robert Sweet, sendo considerada uma reação de hipersensibilidade a estímulos variados, como infecções, neoplasias ou medicamentos. As principais manifestações incluem lesões cutâneas de aspecto a placas vermelhas ou púrpuras, bem demarcadas, frequentemente em face, pescoço, membros superiores e tronco (simulando infecções ou vasculite), febre (50-80% dos casos), dor local e artralgia. Pode acometer também mucosas levando a manifestações conjuntivais e orais. Confirmam o diagnóstico critérios clínicos e histopatológicos e a exclusão de outras causas (infecções, vasculite, pioderma gangrenoso).

Referência:

Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Dermatologia. 7th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104438>

ID - 1057

LMC COM MUTAÇÃO E459K RESISTENTE AO IMATINIBE E NILOTINIBE APRESENTANDO RMM APÓS 12 MESES DE TRATAMENTO COM PONATINIBE

GP de Mello Franco, SA Conceição, MCP Perez,
D Schreen, LLMML Sammour, TAdS Marcos,
EAd Santos, ML Fornazari, SRM de Mello,
MG Cliquet