

ID - 1448

LEUCEMIA AGUDA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS SECUNDÁRIA A TROMBOCITEMIA ESSENCIAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

FdGdL Filho, AEFdR Freitas, LGB Romão, AHA Resende

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Introdução: A transformação de uma doença mieloprolifera-tiva crônica, como a Trombocitemia Essencial (TE), em leuce-mia aguda é rara e desafiadora. Neste caso, descrevemos o caso clínico de uma paciente idosa diagnosticada com Leuce-mia Plasmocitoide Blástica (LPB), resultante de transformação prévia de TE. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 80 anos, em seguimento clínica há dois anos por trombocitemia essencial, em que a suspeita diagnóstica veio após quadro de embolia pulmonar e os seguintes exames laboratoriais: hemoglobina 13,5; leucócitos 7500; plaquetas 1.220.000; car-iótipo 46,XX, inversão [9](p12;q13)[22], presença de JAK2 V617F, com mielograma com medula hiper celular as custas das três linhagens, sem fibrose. Estava em acompanhamento regular desde agosto/2023, em uso de hidroxiureia e AAS. Em Julho de 2025 apresentou quadro de fadiga progressiva, dis-pneia, perda de peso e anemia, sendo internada para inves-tigação, apresentando exames laboratoriais: hemoglobina 10,6; leucócitos 19330, com blastos 193, mielóicos 966, meta-mielóicos 12564. Realizado mielograma: 29% de blastos, imu-nofenotipagem de medula óssea revelou blastos positivos para CD4, CD 45, CD56 e CD123, HLA-DR, características imu-nofenotípicas de leucemia aguda de células dendríticas plas-mocitoides blásticas. Paciente com baixa performance clínica, ECOG 3, e com limitação de acesso exames e outras terapias, sem disponibilidade de venetoclax associado a agente hipo-metilante, foi optado por iniciar cuidados paliativos para paciente e controle de sintomas. **Conclusão:** A Leucemia de células dendríticas plasmocitoides blásticas é uma neoplasia hematológica rara, de comportamento agressivo, acometendo indivíduos com média de 65 anos de idade, caracterizada por lesões cutâneas, alterações articulares, glomerulonefrite, envolvimento de medula óssea e disseminação leucêmica. A transformação de Trombocitemia Essencial em Leucemia Plasmocitoide Blástica é extremamente rara e pouco docu-mentada na literatura. Estudos sugerem que essa trans-formação ocorra em uma pequena porcentagem de pacientes com TE e seus mecanismos ainda são pouco compreendidos. O tratamento curativo da LPB é um desafio, pois não existe consenso sobre qual protocolo é mais efetivo. Além disso, a paciente descrita possui status performance ruim, que limita o uso de quimioterapia intensiva.

Referências:

- Villani AC, Satija R, Reynolds G, et al. Single-cell RNA-seq reveals new types of human blood dendritic cells, mono-cytes, and progenitors. *Science*. 2017;356(6335):eaah4573. doi:10.1126/science.aah4573.
- Pagano L, Valentini CG, Grammatico S, Pulsoni A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria

and therapeutical approaches. *Br J Haematol*. 2016;174 (2):188-202. doi:10.1111/bjh.14147.

- Sullivan JM, Rizzieri DA. Treatment of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2016;2016(1):16-23. doi:10.1182/asheduca-tion-2016.1.16.
- Guru Murthy GS, Pemmaraju N, Atallah E. Epidemiology and survival of blastic plasmacytoid dendritic cell neo-plasm. *Leuk Res*. 2018;73:21-23. doi:10.1016/j.leukres.2018.08.008.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104563>

ID - 2069

LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO (LAFM) TRATADA COM PROTOCOLO BFM COM REMISSÃO COMPLETA E DRM INDETECTÁVEL. RECIDIVA COM FENÓTIPO MIELÓIDE (LMA)

GC Francheschetto, LB Lane, PC Bianchi, TM Taniguchi, MCP Perez, JR Assis, AFC Vecina, MA Gonçalves, SRM de Mello, MG Cliquet

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), SECONCI-SP, Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A leucemia Aguda de fenótipo Misto (LAFM) apre-senta marcadores linfóides e mielóides e deve ser tratada preferencialmente com esquema de indução para Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA). O protocolo Berlim-Frankfurt-Münster (BFM), é um esquema para LLA e associa vários qui-mioterápicos objetivando alcançar remissão. Em adultos o desfecho é menos favorável e o transplante alogênico (TCTH) acaba sendo mandatório. As recidivas da LAFMA podem ocor-rer para fenótipo linfóide ou mielóide. **Objetivo:** Relatar caso de paciente jovem com LAFM tratada com BFM que evoluiu para LMA. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 23 anos, em 06/2024 foi diagnosticada com LLA-B, iniciando pro-tocolo BFM. Imunofenotipagem: CD45+/CD34+/CD13+ /CD19+/CD22+/CD38+/cCD79a+/TdT+/CD7 parcial (69%)/CD24 parcial (32%)/ CD33 parcial (60%)/52%/CD117 parcial (30%). Cariótipo normal. Após a consolidação apresentou DRM indetectável, sendo encaminhada para TCTH, com sua mãe como doadora. Em fase de manutenção, enquanto aguar-dava o transplante, notou nodulação parieto-temporal à dire-ita. Tomografia mostrou massa invadindo calota craniana e a paciente foi então internada para biópsia da lesão. Durante a internação, hemograma com plaquetopenia e presença de blastos. Medula óssea mostrou recidiva da leucemia e imuno-fenotipagem (IF) com fenótipo de LMA. IF 0,3% de blastos resi-duais de LLA B, igual ao do diagnóstico e 59,7% de blastos mielóides CD45+/CD34+/CD13+/CD7+/ CD33+. Cariótipo com 73-76, XXX, der(1)t(1;12) (p34;q13),+3,+10,der(10)t(10;?) (p11.2;?),-12,+15,-17,-18,+19,+21,+2-5mar[cp20]. Tratada com esquema 7+3, apresentou redução da massa craniana, mas evoluiu com sepse e óbito no D15 da indução. **Discussão e conclusão:** A evolução de LAFM para LMA secundária é uma complicação rara, mas documentada. O tratamento inicial deve ser para linhagem linfóide, mas na recidiva, deve ser preferencialmente para a linhagem predominante. Realizado