

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 mieloproliferativa crônica, como a Trombocitemia Essencial (TE), em leucemia aguda é rara e desafiadora. Neste caso, descrevemos o caso clínico de uma paciente idosa diagnosticada com Leucemia Plasmocitoide Blástica (LPB), resultante de transformação prévia de TE. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 80 anos, em seguimento clínico 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; cariótipo 46,XX, inversão [9](p12;q13)[22], presença de JAK2 V617F, com mielograma com medula hiperclular 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, dispnéia, perda de peso e anemia, sendo internada para investigação, apresentando exames laboratoriais: hemoglobina 10,6; leucócitos 19330, com blastos 193, mielóicos 966, metamielóicos 12564. Realizado mielograma: 29% de blastos, imunofenotipagem de medula óssea revelou blastos positivos para CD4, CD 45, CD56 e CD123, HLA-DR, características imunofenotípicas de leucemia aguda de células dendríticas plasmocitoides blásticas. Paciente com baixa performance clínica, ECOG 3, e com limitação de acesso exames e outras terapias, sem disponibilidade de venetoclax associado a agente hipometilante, 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 documentada na literatura. Estudos sugerem que essa transformação 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, monocytes, 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/asheducation-2016.1.16.
- Guru Murthy GS, Pemmaraju N, Atallah E. Epidemiology and survival of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *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) apresenta 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 quimioterápicos objetivando alcançar remissão. Em adultos o desfecho é menos favorável e o transplante alogênico (TCTH) acaba sendo mandatório. As recidivas da LAFMA podem ocorrer 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 protocolo 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 aguardava o transplante, notou nodulação parieto-temporal à direita. 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 imunofenotipagem (IF) com fenótipo de LMA. IF 0,3% de blastos residuais 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

tratamento para LMA, mas antes de uma possível avaliação de resposta, a paciente evoluiu para sepse e óbito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104564>

ID - 1660

LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO (QUATRO LINHAGENS) TRATADA COM HYPERCVAD AUGMENTED

AG Sabarin^a, LC Oliveira^b, HM Santos^a,
GA Oliveira^a, KC Mata^a, LN Canuto^a,
RA Matos^a, JS Carmo^a, EQ Crusoé^b, ML Santos^b

^a Hospital Universitário Professor Edgar Santos
(HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA),
Salvador, BA, Brasil

^b Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador,
BA, Brasil

Introdução: As leucemias Agudas de fenótipo misto constituem uma entidade rara. Podem ser divididas em bifenotípica, quando uma única população de blastos expressa antígenos de múltiplas linhagens e leucemias bilineares quando existem mais de uma população de blastos expressando antígenos diferentes. **Descrição do caso:** Paciente de 46 anos, com quadro de linfonodomegalia generalizada em axilas, região inguinal, além de grande conglomerado cervical (cerca de 8 cm), cursando com edema facial, dificuldade de deglutição e disfonia. Apresentava lesões de pele de pequeno tamanho, infiltrativas em região de dorso e abdome, sugerindo leucemia Cutis. Em exames laboratoriais apresentava anemia com Hb:11,2 g/dL; Neutropenia (N:424/mm³) com 31823/mm³ de blastos. À avaliação de lâmina, possuía dupla população de blastos; uma de pequeno a médio tamanho; alta relação núcleo-citoplasma, citoplasma levemente basofílico, predominantemente agranular ou com granulações “em areia fina”. Visualizados poucos blastos com bastonete de Auer; cromatina imatura, rendilhada. Segunda população de menor porte, citoplasma muito escasso, cromatina imatura, porém exibindo maior densidade, e em sua maioria sombra ou ausência de nucléolos. Coletada imunofenotipagem com achado de leucemia aguda com quatro linhagens imaturas de fenótipos diferentes, totalizando 87,54% de blastos, sendo eles: -Mieloblastos: CD7+(44%), CD13++, CD15+(25%), CD19+(4%), CD33++, CD34+/+, CD38+/-, CD45+, CD64+(27%) CD71+/++(88%), citCD79a+ (40%), CD123++, HLA-DR+/++ e MPO+/+. -Linfoblastos T: CD2+(36%), citCD3+, CD5+, CD7+++, CD10+/+(46%), CD11b+(23%), CD13+(48%), CD19++ (48%), CD33+, CD34+(60%), CD38+, CD45+/+, CD71+(60%), CD99+, citCD79a+(36%) e HLA-DR+(45%) -Linfoblastos B: CD7+/++(77%), CD11b+, CD19++, CD20+(11%), CD33+(74%), CD34+/++ CD38+, CD45+/+, CD123+, CD71+/+, CD81+/+, citCD79a++ e HLA-DR+/+/++ -Blastos Indiferenciados: CD7+/+/++(84%), CD13+/-, CD33+/++(97%), CD34+/+, CD38+, CD45+, CD71+/++(88%), citCD79a+(55%), HLA-DR+/+/++(85%). Realizou ainda pesquisa de PCR BCR/ABL qualitativo (P210 e P190), tendo resultado inconclusivo. Diante do achado, a paciente foi submetida a esquema de quimioterapia com protocolo HyperCVAD (Braço

ímpar) com diminuição do número de blastos. Paciente seguiu com o protocolo de indução com o braço par do HyperCVAD augmented e imunofenotipagem de reavaliação apresentou redução considerável do número de blastos, com DRM: 0,06%. **Conclusão:** As leucemias de fenótipo misto constituem uma entidade rara (1-3% das leucemias agudas em adultos), possivelmente decorrente de uma célula-tronco hematopoiética pluripotente. Cursam com dificuldade para seu diagnóstico e manejo terapêutico diante de seu prognóstico reservado. O caso relatado evidencia a dificuldade muito bem descrita em definir o melhor esquema de indução para esse subgrupo de pacientes e avaliação adequada de resposta. Muitas correntes advogam a favor de esquemas de indução baseados em leucemia linfoblástica aguda, devendo-se transicionar para regimes semelhantes aos de leucemia mieloide aguda em caso de falha na indução. Nossa paciente apresentou remissão morfológica e expressiva redução da porcentagem de blastos com o tratamento de indução com o protocolo HiperCVAD augmented. Leucemia Aguda de fenótipo misto é uma entidade muito rara, a descrição de casos semelhantes e informações sobre a opção terapêutica adotada auxiliam para definição do melhor tratamento clínico para esses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104565>

ID - 2671

LEUCEMIA AGUDA DE FENÓTIPO MISTO COM FUSÃO BCR::ABL1: UM RELATO DE CASO

MW Schiller, HS Chem, YZ Jorge, FP Bremer,
HPM Castro, I Ronchi-Junior, J Pietrovicz,
M Littieri, T Decanini

Hospital Universitário Evangélico Mackenzie,
Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia aguda de fenótipo misto (LAFM) é caracterizada pela presença de blastos leucêmicos com marcadores de leucemia mieloide aguda (LMA) e leucemia linfoblástica aguda B e/ou T (LLA). **Métodos:** Relato de caso de paciente do serviço de hematologia de um hospital universitário, com base em dados clínicos, laboratoriais e histopatológicos. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 45 anos, que acompanhava no ambulatório de hematologia desde 2019 por trombofilia (deficiência de proteína C funcional), com histórico de trombose de veia porta e território mesentérico superior em set/17, apresentando hepatopatia, esplenomegalia limítrofe e plaquetopenia. Evoluiu em dez/23 com dor torácica, dispneia, parestesia e dor em membros. Exames demonstraram anemia, leucocitose >100.000/mm³, às custas de 36% de blastos. Realizada avaliação de medula óssea, com imunofenotipagem sugestiva de LMA, com coexpressão aberrante de CD19, além de cariótipo 46,XX,t(9;22)(q34;q11,2) e inicialmente BCR::ABL1 P210 e P190 inconclusivos (após ambos detectáveis). Iniciado esquema de tratamento de indução com 7+3 e acréscimo de imatinibe após resultado de cariótipo. Cogitada hipótese de crise blástica mieloide, sendo mantido imatinibe por RC e DRM negativa após indução, aguardando TMO alogênico. Em abr/24 inicia com dor óssea e hemograma