

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

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*