

caso, amparado pela suspeita clínica, justificou o início da terapia de indução conforme o protocolo PETHEMA 2004. Posteriormente, com enquadramento em risco intermediário, iniciou-se a fase de consolidação, estando atualmente no 2º ciclo. O alcoolismo crônico pode ter contribuído para apresentação clínica atípica do caso, uma vez que o etilismo tem sido associado à supressão medular e poderia justificar a ausência de promielócitos no sangue periférico. O relato evidencia a relevância da suspeita clínica de LPA aleucêmica em casos de pancitopenia associada a sinais hemorrágicos, mesmo na ausência de leucocitose. Destaca-se a importância da realização de forma precoce do mielograma e da IMF para confirmação diagnóstica, permitindo o início imediato da terapia com o ATRA associado à daunorrubicina, mesmo antes da confirmação molecular, o que é fundamental para reduzir a mortalidade associada à doença. Este relato contribui para ampliar o conhecimento sobre a apresentação clínica e o manejo da LPA aleucêmica, evidenciando a necessidade da intervenção rápida em situações clínicas atípicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104595>

ID - 2984

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA DE ALTO RISCO COM INFILTRAÇÃO NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

J Zanella, LS Santos, G Steffenello, EB Araújo

Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: A Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) é uma variante da leucemia mielóide aguda que se caracteriza pela presença da translocação t(15;17) - gene de fusão PML-RARA. A LPA tem curso hiperagudo devido a sua coagulopatia, tendo como principais causas de morte antes do início do tratamento as hemorragias intracerebrais e/ou pulmonares. Na sua suspeita, a tretinoína (ATRA) deve ser iniciada imediatamente. Em pacientes de alto risco, a quimioterapia deve ser iniciada sem atraso. Com essas medidas, a LPA é um tipo de doença com altas taxas de cura. No entanto, quando há envolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC), a erradicação dos promielócitos anormais é difícil. Os fatores associados ao acometimento do SNC incluem alta contagem de leucócitos, hemorragia do SNC, síndrome de diferenciação e uso de regimes que excluem citarabina. A melhor maneira de erradicar as células doentes do SNC ainda não foi estabelecida, porém relatos de casos mostram que a tripla terapia intratecal (TTI) é uma maneira eficaz e deve ser recomendada. O uso de trióxido de arsênico, entretanto, mostrou-se insuficiente no controle do envolvimento do SNC. Diante disso, apresentamos o caso de uma paciente com acometimento de SNC ao diagnóstico da LPA. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 34 anos, hígida, encaminhada por leucose aguda (leucócitos > 10.000), quadro de hematomas e sangramento gengival há 1 mês. Na chegada, apresentava cefaleia intensa holocraniana de difícil controle algico. A tomografia

computadorizada de crânio não demonstrou alterações. A terapia com ATRA foi iniciada prontamente devido a suspeita de LPA. A avaliação de medula óssea mostrou a translocação t(15;17) PML-RARA detectado, transcrito BCR1 e presença 92,7% de células mielóides imaturas. Portanto, foi iniciado tratamento com protocolo IC-APL. Devido a persistência da cefaleia, realizou-se análise de líquido, que confirmou infiltração no SNC com 89% de blastos. Então, optou-se por associar a TTI ao protocolo vigente. Apesar disso, a paciente foi refratária às medidas e apresentou pequenos focos de sangramento intracraniano, hipertensão intracraniana e hematoma subdural progressivo, levando à herniação das tonsilas cerebrais. Sendo assim, suspendeu-se a quimioterapia e foram instituídos cuidados paliativos. **Conclusão:** Este caso ilustra a gravidade da LPA de alto risco com infiltração do SNC ao diagnóstico. Embora o tratamento com ATRA e quimioterapia seja eficaz na maioria dos casos, a terapêutica para casos com envolvimento do SNC ainda não é bem estabelecida. Também não é claro se há benefício em realizar profilaxia para SNC. Há necessidade de mais estudos para que se possa estabelecer a melhor abordagem para esses quadros.

Referências:

Uruya A, Takeuchi J, Sakaida E, Sawa M, Kikuchi M, Tsurumi H, et al. Central nervous system involvement of acute promyelocytic leukemia: three case reports. Clin Case Rep. 2017 May;5(5):645-53. doi:10.1002/ccr3.892.

Sanz MA, Fenaux P, Tallman MS, Estey EH, Löwenberg B, Naoe T, et al. Management of acute promyelocytic leukemia: updated recommendations from an expert panel of the European LeukemiaNet. Blood. 2019 Apr 11;133(15):1630-43. doi:10.1182/blood-2019-01-894980.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104596>

ID - 3352

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA DE ALTO RISCO COM INFILTRAÇÃO NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

LS dos Santos, J Zanella, G Steffenello, EA Beteille

Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: A Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) é uma variante da leucemia mielóide aguda que se caracteriza pela presença da translocação t(15;17) - gene de fusão PML-RARA. A LPA tem curso hiperagudo devido a sua coagulopatia, tendo como principais causas de morte antes do início do tratamento as hemorragias intracerebrais e/ou pulmonares. Na sua suspeita, a tretinoína (ATRA) deve ser iniciada imediatamente. Em pacientes de alto risco, a quimioterapia deve ser iniciada sem atraso. Com essas medidas, a LPA é um tipo de doença com altas taxas de cura. No entanto, quando há envolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC), a erradicação dos promielócitos anormais é difícil. Os fatores associados ao acometimento do SNC

incluem alta contagem de leucócitos, hemorragia do SNC, síndrome de diferenciação e uso de regimes que excluem citarabina. A melhor maneira de erradicar as células doentes do SNC ainda não foi estabelecida, porém relatos de casos mostram que a tripla terapia intratecal (TTI) é uma maneira eficaz e deve ser recomendada. O uso de trióxido de arsênio, entretanto, mostrou-se insuficiente no controle do envolvimento do SNC. Diante disso, apresentamos o caso de uma paciente com acometimento de SNC ao diagnóstico da LPA. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 34 anos, hígida, encaminhada por leucose aguda (leucócitos > 10.000), quadro de hematomas e sangramento gengival há 1 mês. Na chegada, apresentava cefaleia intensa holocraniana de difícil controle algíco. A tomografia computadorizada de crânio não demonstrou alterações. A terapia com ATRA foi iniciada prontamente devido a suspeita de LPA. A avaliação de medula óssea mostrou a translocação t(15;17) PML-RARA detectado, transcrito BCR1 e presença 92,7% de células mielóides imaturas. Portanto, foi iniciado tratamento com protocolo IC-APL. Devido a persistência da cefaleia, realizou-se análise de líquido, que confirmou infiltração no SNC com 89% de blastos. Então, optou-se por associar a TTI ao protocolo vigente. Apesar disso, a paciente foi refratária às medidas e apresentou pequenos focos de sangramento intracraniano, hipertensão intracraniana e hematoma subdural progressivo, levando à herniação das tonsilas cerebelares. Sendo assim, suspendeu-se a quimioterapia e foram instituídos cuidados paliativos. **Conclusão:** Este caso ilustra a gravidade da LPA de alto risco com infiltração do SNC ao diagnóstico. Embora o tratamento com ATRA e quimioterapia seja eficaz na maioria dos casos, a terapêutica para casos com envolvimento do SNC ainda não é bem estabelecida. Também não é claro se há benefício em realizar profilaxia para SNC. Há necessidade de mais estudos para que se possa estabelecer a melhor abordagem para esses quadros.

Referências:

Furuya A, Takeuchi J, Sakaida E, Sawa M, Kikuchi M, Tsurumi H, et al. Central nervous system involvement of acute promyelocytic leukemia: three case reports. Clin Case Rep. 2017 May;5(5):645-53. doi:10.1002/ccr3.892.

Sanz MA, Fenaux P, Tallman MS, Estey EH, Löwenberg B, Naoe T, et al. Management of acute promyelocytic leukemia: updated recommendations from an expert panel of the European LeukemiaNet. Blood. 2019 Apr 11;133(15):1630-43. doi:10.1182/blood-2019-01-894980.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104597>

ID - 2032

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA DIAGNOSTICADA EM PACIENTE COM DOENÇA DE CROHN EM USO DE ADALIMUMABE: RELATO DE CASO

TS Band, ABB Costa, AL Copello, AS Anjos,
BB Wigderowitz, LF Nano, RL Almeida, RA Sgro,
KP Urango

Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
(HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro
(UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) é um sub-tipo específico da leucemia mieloide aguda (LMA), caracterizado por uma translocação no gene RARA, no cromossomo 17, e pela presença de promielócitos anormais na medula óssea. A incidência anual nos EUA é de 0,08 por 100.000 habitantes e representa de 5 a 10% dos casos de LMA, com maior incidência em latino-americanos e sem predileção por gênero. A mediana de idade ao diagnóstico varia entre 20 e 59 anos. Sua etiologia é desconhecida, embora alguns casos estejam associados à exposição prévia a terapias citotóxicas.

Descrição do caso: Paciente masculino, 31 anos, com diagnóstico prévio de doença de Crohn ileal fistulizante em uso regular de adalimumabe (14/14 dias desde março de 2024), procurou atendimento com queixa de sangramento gengival e aparecimento súbito de hematomas espontâneos em membros superiores, inferiores e tronco, além de lesões orais sangrantes. Relatava também, hematoma persistente na perna esquerda após trauma leve, sem outros sintomas associados. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado, com múltiplos hematomas pelo corpo, petéquias, e lesões ulceradas com crostas em lábios. Exames laboratoriais de admissão evidenciaram anemia (Hb 8,3 g/dL), leucocitose ($13.710/\text{mm}^3$) com 80% de blastos, plaquetopenia grave ($8.000/\text{mm}^3$) e fibrinogênio reduzido (125 mg/dL). Esfregaço de sangue periférico evidenciou anisocitose, células blásticas com bastonetes de Auer e trombocitopenia verdadeira. Aspirado de medula óssea com imunofenotipagem revelou infiltração por 91,1% de blastos com fenótipo compatível com leucemia mieloide aguda. Realizado FISH que confirmou fusão PML:RARA, diagnosticando leucemia promielocítica aguda (LPA). **Conclusão:** Neste caso, um paciente jovem, portador de doença inflamatória intestinal e em uso de terapia imunossupressora com anti-TNF- α , evoluiu com leucemia promielocítica aguda. Em 2009, a FDA relatou 44 casos de LMA em pacientes que faziam uso de inibidores de TNF- α (para todas as indicações). Além disso, vários relatos de caso recentes mostraram uma associação entre o adalimumabe e LMA. Embora até o momento não exista comprovação de uma relação causal entre esse tipo de tratamento e o desenvolvimento de LPA, o relato ressalta a importância da vigilância clínica e do acompanhamento longitudinal para a identificação de possíveis ocorrências semelhantes.

Referências:

Chauffaille Mde L, Kerbauy FR, Rego EM, Pasquini R, Fagundes EM, Velloso ED, et al. Diagnosis and management of acute promyelocytic leukemia: Brazilian consensus guidelines 2024 on behalf of the Brazilian Association of Hematology, Hemotherapy and Cellular Therapy. Hematol Transfus Cell Ther. 2024;46(3):303–21.

WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours: Haematolymphoid Tumours. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2022.

Alzahrani T, Nuqali A, Naser N, Jariwala AR. Adalimumab-induced acute myeloid leukaemia in a patient with Crohn's disease. BMJ Case Rep. 2019 Feb 3;12(2):bcr-2018-225680.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104598>