

D3A7 e de consolidação com citarabina em doses intermediárias (três ciclos). Paciente encontra-se em remissão clínica com regressão total das lesões, mantendo apenas cicatriz cutânea. Aguarda confirmação de remissão com PET-CT. **Conclusão:** A apresentação extramedular da leucemia mieloide aguda (LMA) representa um desafio diagnóstico e terapêutico, especialmente quando se manifesta como sarcoma mieloide (SM) isolado. Embora possa acometer diversos órgãos, a localização mamária é extremamente incomum, correspondendo a menos de 1% dos tumores malignos primários da mama. O reconhecimento precoce é fundamental para o manejo adequado, sendo a quimioterapia sistêmica o tratamento de escolha, com protocolos semelhantes aos utilizados na LMA convencional. No entanto, a ausência de acometimento medular impõe limitações à avaliação da resposta terapêutica e da doença residual mínima (DRM), uma vez que os métodos tradicionais tornam-se insuficientes. Nesses casos, o uso de técnicas de imagem funcional, como PET-CT, aliado a seguimento clínico rigoroso, é essencial para monitoramento da resposta e detecção precoce de recidiva. Apesar do potencial de remissão completa, o risco de progressão para LMA justifica vigilância prolongada. O sarcoma mieloide isolado é uma entidade rara, de apresentação clínica heterogênea. Deve ser considerado no diagnóstico diferencial de lesões mamárias atípicas, especialmente em pacientes jovens.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104654>

ID - 2301

SARCOMA MIELOIDE ISOLADO EM RESPOSTA COMPLETA APÓS TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA ALOGÊNICO: UM RELATO DE CASO

JMT Marcon, GG Papi

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O sarcoma mieloide é uma apresentação extramedular de neoplasias mieloides, mais comumente associada à leucemia mieloide aguda (LMA). Os sítios mais acometidos incluem linfonodos, pele e ossos. A presença de sarcoma mieloide confere à LMA um comportamento mais agressivo. **Descrição do caso:** Relatamos o caso de um homem de 34 anos, sem comorbidades, que apresentava lesão ulcerada de 4 cm no membro inferior direito, que surgiu após trauma local, com evolução de nove meses. Foi realizada biópsia excisional da lesão, que revelou células grandes, com citoplasma basofílico e cromatina frouxa. O estudo imunohistoquímico demonstrou positividade para CD34 e índice Ki-67 de 40%, compatível com sarcoma mieloide. A biópsia de medula óssea e o estudo do líquido não apresentaram alterações. O PET-CT evidenciou múltiplas áreas de captação, incluindo baço, ossos dos membros inferiores, sítio cirúrgico e linfonodos inguinais. Iniciou-se tratamento com esquema 7+3, não apresentando resposta adequada. Na avaliação por imagem apresentou aumento das captações ósseas, confirmado por nova biópsia. Foi então instituída terapia de resgate com esquema FLAG associado a venetoclax, obtendo-se resposta parcial ao exame de imagem. O paciente foi submetido a transplante alogênico de células-tronco hematopoéticas, sem intercorrências. A avaliação de resposta com PET-CT no D

+100 evidenciou resposta completa. Atualmente, no D+300 pós-transplante, o paciente mantém-se em remissão da doença. **Conclusão:** Este caso destaca a importância intervenção terapêutica agressiva para alcançar remissão e do seguimento com exames de imagem em sarcomas mieloides, especialmente na apresentação extramedular isolada.

Referência:

Zhao H, Dong Z, Wan D, Yang M, Cao Y, Zhang H, et al. Clinical characteristics, treatment, and prognosis of 118 cases of myeloid sarcoma. *Sci Rep.* 2022;12:6752. doi: 10.1038/s41598-022-10831-7.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104655>

ID - 2297

SARCOMA MIELOIDE PRIMÁRIO DE OVÁRIO COMO APRESENTAÇÃO INCOMUM DE LMA COM T(8;21): RELATO DE CASO

L Oliveira Maia, B de Oliveira Lemos, C Stark Rodrigues, GL de Aquino Revoredo, L Lapolla Perruso, C Lins Gil de Farias, P Pereira Neffá, E Magalhães Rego

Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O sarcoma mieloide (SM) é uma forma rara de leucemia mieloide aguda (LMA) que ocorre em locais extramedulares. Pode representar a fase blástica de síndromes mielodisplásicas (SMD) e/ou neoplasias mieloproliferativas (NMPs). O diagnóstico é difícil, especialmente sem leucemia conhecida, exigindo distinção de outras neoplasias hematológicas e tumores sólidos. As localizações mais comuns incluem pele, linfonodos, trato gastrointestinal, ossos e testículos, sendo raro no sistema genital feminino. Este é um relato de caso de SM primário de ovário como manifestação inicial de LMA com t(8;21), baseado em revisão de prontuário e literatura. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 47 anos, internada em agosto/2021 por aumento abdominal progressivo e oligúria, com histórico de aumento uterino à ultrassonografia desde janeiro. Evoluiu com massa pélvica de crescimento rápido, edema de membros inferiores, astenia, empachamento e perda de peso. Ressonância magnética revelou massa pélvica sólida, presumivelmente ovariana, com áreas císticas, realce heterogêneo, medindo 17×13×15 cm, com invasão de estruturas adjacentes e obstrução ureteral bilateral. Foi realizada biópsia e implantado cateter duplo J. Hemograma mostrou blastos; mielograma revelou 60% de blastos com imunofenótipo positivo para MPO, CD123, CD13, CD19, CD33, CD34, CD38, CD45, CD71, CD81 e HLA-DR. A biópsia da massa foi positiva para MPO, CD117 e CD34 (focal). Cariótipo com 46,X,-X,+8,t(8;21)(q22;q22) e detecção do gene de fusão RUNX1::RUNX1T1 no painel mieloide de sangue periférico. Iniciado tratamento com citarabina e daunorrubicina. Devido à resposta insatisfatória da massa, realizou-se radioterapia (2000 cGy), com redução para 6×5 cm e resolução do hipermetabolismo ao PET-CT. **Conclusão:** O SM é uma manifestação extramedular da LMA, presente em cerca de 2–8% dos

casos. Quando isolado, sem sinais hematológicos iniciais, o diagnóstico é desafiador. A OMS e o ICC reconhecem como neoplasia heterogênea, com ampla variabilidade clínica e molecular. A localização ovariana, como neste caso, é extremamente rara e exige diferenciação de diversos tumores ginecológicos benignos e malignos, linfomas, sarcomas, melanomas e carcinomas indiferenciados. A imunohistoquímica é essencial, especialmente em sítios atípicos. Os marcadores mais relevantes são MPO, CD117, CD68 e CD43, com positividade relatada em 100% para CD43, 85,5% para MPO e 62% para CD117/CD68. A combinação de um marcador mielóide com CD43 ou CD68 aumenta a sensibilidade diagnóstica. Neste caso, a biópsia da massa pélvica foi positiva para MPO, CD117 e CD34, confirmando SM. A LMA foi confirmada por 60% de blastos na medula óssea, imunofenótipo mielóide e presença da t(8;21) com gene de fusão RUNX1::RUNX1T1, evidenciando origem clonal comum entre a lesão extramedular e a medular. A literatura mostra que a resposta extramedular pode ser distinta da medular, apesar da resposta hematológica à quimioterapia, a massa manteve atividade metabólica, sendo necessária radio-terapia. O caso ilustra uma forma rara de LMA com t(8;21), inicialmente como massa ovariana, ressaltando a importância da suspeição clínica e investigação hematológica em massas pélvicas atípicas, bem como com papel crucial da imunohistoquímica e da citogenética no diagnóstico e manejo terapêutico.

Referências:

Diamantidis MD. Myeloid Sarcoma: Novel Advances Regarding Molecular Pathogenesis, Presentation and Therapeutic Options. *J Clin Med*. 2024;13(20):6154.

Khoury JD, Solary E, Abla O, Alaggio R, Apperley JF, Bejar R, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. *Leukemia*. 2022;36(7):1703–19. doi: 10.1038/s41375-022-01613-1.

Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, Borowitz MJ, Calvo KR, Kvasnicka HM, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical, and genomic data. *Blood*. 2022;140(11):1200–28. doi: 10.1182/blood.2022015850.

Hawthorne J, Gurumurthy M, McCluggage WG. Myeloid sarcoma of the female genital tract: A series of four cases, review of the literature, and discussion of diagnostic pitfalls. *Gynecol Oncol Rep*. 2023;47:101202. doi: 10.1016/j.gore.2023.101202.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104656>

ID - 3334

SARCOMA MIELÓIDE RETROPERITONEAL COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA: RELATO DE CASO

CCdL Silva^a, J Severo^a, BG Campello^a, LGdF Lima^a, TR Evangelista^a, MCDdM Cahu^a, ACC Lopes^a, AS Alves da Silva^a, IHL Ramos^a, MFH Costa^b

^a Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: O sarcoma mielóide é uma neoplasia maligna composta por blastos mielóides que proliferam em localizações extramedulares originando massas tumorais sólidas. Ocorre em 2% a 8% dos casos de leucemia mielóide aguda (LMA) e frequentemente é subdiagnosticado. Na LMA, sua presença indica pior prognóstico por refratariedade à quimioterapia e limitação à realização do transplante alogênico precoce. **Descrição do Caso:** Sexo masculino, 42 anos, com quadro de lombalgia, náuseas e perda ponderal, encaminhado para Urologia do IMIP/PE com TC de abdome evidenciando formação tecidual retroperitoneal com discreto realce ao meio de contraste e limites parcialmente definidos, envolvendo a. aorta, bifurcação de aa. ilíacas comuns, veia cava e veias renais, medindo 20 x 10,9 x 6,7 cm, com redução com calibre do ureter médio direito e obstrução do ureter proximal esquerdo. Realizada desobstrução de via urinária com implante de cateter duplo J e solicitada biópsia percutânea eletiva de massa retroperitoneal. Laboratório pré- biópsia com Hb 5,7 g/dL, Leuco 4300 com 44% de blastos na leitura de esfregaço, Plaquetas 140 mil, Ur 163, Cr 8,7, e K 8,1. Nesse contexto, paciente é internado para hemodiálise de urgência e a Hematologia do IMIP/PE é acionada para condução conjunta. Realizado aspirado de medula óssea cuja imunofenotipagem evidenciou presença de 42,2% de blastos mielóides. Anatomicopatológico de massa retroperitoneal mostrou morfologia e painel imuno- histoquímico consistentes com sarcoma mielóide. Cariótipo convencional XY, sem anormalidades. Biologia Molecular com FLT3 e NPM1 não mutados. Coletado HLA de paciente e irmãos e iniciada indução com 7 + 3. DRM por citometria de fluxo realizada em D25 demonstrou resposta parcial, com presença 7,61% de blastos mielóides. Optado por nova indução com 7 + 3. Paciente apresenta aplasia profunda, com neutropenia febril persistente, sem foco infeccioso evidenciado, e evolução para quadro de sepse e óbito no D30 da segunda indução. O sarcoma mielóide pode ser sincrônico, metacrônico ou aleucêmico, acometendo mais pele, linfonodos, TGI, ossos e SNC. O envolvimento retroperitoneal é raro e pode causar compressão vascular e urinária, como neste caso. O tratamento segue o protocolo da LMA, com transplante alogênico precoce como opção potencialmente curativa, limitado por refratariedade à QT de indução.. A sobrevida mediana é de ~4 meses na população geral, podendo chegar a 64%, 39% e 33% em 1, 2 e 5 anos, respectivamente, com a realização do TMO precoce. **Conclusão:** Trata-se de um caso raro de sarcoma mielóide retroperitoneal associado à leucemia mielóide aguda, cuja apresentação inicial simulou doença urológica obstrutiva e evoluiu com refratariedade à quimioterapia e desfecho fatal. Essa experiência reforça a importância da suspeição diagnóstica diante de massas sólidas incomuns, especialmente quando acompanhadas de alterações hematológicas, bem como a necessidade de abordagem rápida, integrada e multidisciplinar.

Referências:

1. Pileri SA, Ascani S, Cox MC, Campidelli C, Bacci F, Piccioli M, et al. Myeloid sarcoma: clinico-pathologic, phenotypic and cytogenetic analysis of 92 adult patients. *Leukemia*. 2007;21(2):340-50. doi:10.1038/sj.leu.2404491.