

Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides: relato de caso em um hospital do Espírito Santo

Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a case report from a hospital in Espírito Santo, Brazil

Lívia Loss Sartori¹, Luiza Moreira de Silva Costa¹, Fernanda Prado¹, Lucas Brazolino Vianna Baptista¹, Letícia Loss Sartori², Sibia Soraya Marcondes³ Ivie Moreira de Moura³

¹ Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória. Vitória/ES, Brasil.

² Centro Universitário Multivix. Vitória/ES, Brasil.

³ Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória. Vitória/ES, Brasil.

Correspondência

liviallossartori@gmail.com

Copyright

Copyright © 2025 Sartori, Costa, Prado, Baptista, Sartori, Marcondes, Moura.

Licença:

Este é um artigo distribuído em Acesso Aberto sob os termos da Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

Submetido:

15/8/2025

Aceito:

3/11/2025

ISSN:

2446-5410

RESUMO

Introdução: A neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NCPDB) é uma neoplasia hematológica rara, agressiva e de prognóstico reservado, com leve predomínio no sexo masculino e manifestações cutâneas e sistêmicas. **Objetivo:** Relatar o percurso clínico, diagnóstico e terapêutico de uma paciente com neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides e discutir os desafios relacionados ao reconhecimento e ao manejo da doença à luz da literatura. **Métodos:** Relato de caso clínico, descritivo e retrospectivo, elaborado a partir da análise de dados clínicos, laboratoriais, de imagem, anatomopatológicos e terapêuticos registrados em prontuário. O caso foi discutido com base em revisão narrativa da literatura. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 52 anos, com perda ponderal, febre e lesões cutâneas, que evoluiu com anemia, leucocitose, plaquetopenia, esplenomegalia, linfadenomegalia, acometimento cutâneo e refratariedade aos tratamentos quimioterápicos. O diagnóstico foi confirmado por imuno-histoquímica de linfonodo axilar. A paciente foi submetida a diferentes linhas de tratamento, sem resposta significativa, e posteriormente recebeu cuidados paliativos. **Conclusão:** A NCPDB é uma neoplasia de difícil diagnóstico e tratamento. O relato ilustra a evolução clínica e os desafios terapêuticos de uma entidade ainda pouco conhecida e ressalta a importância da atuação precoce do médico clínico na suspeita diagnóstica e no encaminhamento para investigação especializada.

Palavras-chave: Neoplasias hematológicas. Células dendríticas. Doenças raras. Diagnóstico diferencial. Cuidados paliativos.

ABSTRACT

Introduction: Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm (BPDCN) is a rare and aggressive hematologic malignancy with a poor prognosis, slight male predominance, and cutaneous and systemic manifestations. **Objective:** To describe the clinical, diagnostic, and therapeutic course of a patient with blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm and to discuss the challenges associated with disease recognition and management in light of the literature. **Methods:** This descriptive, retrospective clinical case report was based on the analysis of clinical, laboratory, imaging, histopathological, and therapeutic data recorded in the patient's medical records. The case was discussed in the context of a narrative review of the literature. **Case report:** A 52-year-old woman presented with weight loss, fever, and skin lesions and subsequently developed anemia, leukocytosis, thrombocytopenia, splenomegaly, lymphadenopathy, cutaneous involvement, and refractoriness to chemotherapy. The diagnosis was confirmed by immunohistochemical analysis of an axillary lymph node. The patient received different lines of treatment without a significant response and was subsequently referred to palliative care. **Conclusion:** BPDCN poses major diagnostic and therapeutic challenges. This report illustrates the clinical course and treatment difficulties associated with a still poorly recognized entity and emphasizes the importance of early clinical suspicion and referral for specialized investigation.

Keywords: Hematologic neoplasms. Dendritic cells. Rare diseases. Differential diagnosis. Palliative care.

INTRODUÇÃO

A neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NCPDB) é uma neoplasia hematológica rara, que representa menos de 1% das neoplasias hematológicas¹. Caracteriza-se por curso clínico agressivo e prognóstico reservado. Acomete preferencialmente indivíduos idosos, com predomínio no sexo masculino², e manifesta-se principalmente por lesões cutâneas, além de possível infiltração da medula óssea, de linfonodos e de outros órgãos³.

O diagnóstico é desafiador e baseia-se na combinação de achados clínicos, morfológicos, imunofenotípicos e histopatológicos¹. A coexpressão dos marcadores CD4 e CD56, associada a antígenos de células dendríticas plasmocitoides, como o CD123, é característica, na ausência de marcadores específicos de outras linhagens hematopoéticas¹.

A raridade da doença, a limitada disponibilidade de terapias específicas e as altas taxas de recidiva e refratariedade aos esquemas convencionais tornam o manejo clínico complexo⁴. Nesse contexto, o médico clínico generalista pode contribuir para a identificação precoce de sinais e sintomas atípicos e para o encaminhamento oportuno ao especialista.

Este artigo tem como objetivo relatar um caso de NCPDB acompanhado em um hospital filantrópico do Espírito Santo, destacando suas manifestações clínicas, evolução e desafios terapêuticos, além de discutir a importância do diagnóstico precoce e da abordagem interdisciplinar.

MÉTODOS

Trata-se de um relato de caso baseado na análise retrospectiva do prontuário médico de uma paciente internada e acompanhada ambulatorialmente em um hospital-escola entre abril de 2023 e o desfecho clínico, ocorrido em 2025. O caso foi organizado cronologicamente, considerando-se dados clínicos, laboratoriais, de imagem, anatomopatológicos e terapêuticos. Complementarmente, realizou-se revisão narrativa da literatura para contextualização dos aspectos clínicos, diagnósticos, terapêuticos e prognósticos da doença.

Foram coletados dados clínicos, laboratoriais, de imagem, anatomopatológicos e terapêuticos, com foco na evolução clínica e na resposta aos tratamentos instituídos. As informações foram compiladas em planilha confidencial e analisadas descritivamente. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM), CAAE 87921125.2.0000.5065, parecer nº 7.567.550, em conformidade com a Resolução CNS nº 466/2012.

Realizou-se revisão narrativa da literatura nas bases PubMed e SciELO, com última busca em agosto de 2025, utilizando, isoladamente e em combinação, os descritores “blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm”, “hematologic malignancies”, “rare diseases”, “cutaneous involvement” e “palliative care”. Foram selecionados artigos em português, inglês ou espanhol que abordassem as características clínicas, os critérios diagnósticos, o perfil imunofenotípico, o tratamento, o prognóstico ou relatos e séries de casos de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Foram excluídas publicações sem relação direta com o tema, estudos duplicados e trabalhos cujo conteúdo integral não estivesse disponível. A seleção das referências foi realizada de acordo com sua pertinência para a descrição e a discussão do caso apresentado.

RESULTADOS

Paciente do sexo feminino, 52 anos, previamente hígida, foi encaminhada ao serviço hospitalar em 16 de abril de 2023 por dor e edema no membro superior esquerdo, associados a sudorese noturna, fadiga, perda ponderal e leucocitose intensa evidenciada no hemograma: hemoglobina, 8,5 g/dL; leucócitos, 98.100/mm³; neutrófilos segmentados, 53.960/mm³; linfócitos, 17.660/mm³; eosinófilos, 980/mm³; e plaquetas, 240.000/mm³. As hipóteses iniciais incluíram processos infecciosos e trombóticos e síndromes mieloproliferativas, como leucemia mieloide crônica e mielofibrose.

A ultrassonografia Doppler do membro superior esquerdo descartou trombose venosa profunda.

Diante das alterações do hemograma, foram realizadas imunofenotipagem do sangue periférico e da medula óssea, biópsia de medula óssea, pesquisas de BCR-ABL1 e JAK2 e cariótipo. As pesquisas de BCR-ABL1 e JAK2 foram negativas, e o cariótipo não apresentou alterações. A imunofenotipagem da medula óssea demonstrou predomínio de granulócitos, com desvio à esquerda e 4,2% de mieloblastos (Quadro 1).

Os resultados dos exames laboratoriais e imunofenotípicos realizados durante a investigação diagnóstica são apresentados no Quadro 1. Observou-se cariótipo normal em todas as amostras, com proporção variável de mieloblastos no sangue periférico e na medula óssea. Destacou-se, ainda, o aumento de monócitos maduros em exame posterior, sem detecção de BCR-ABL1 ou da mutação pesquisada em JAK2.

Durante a primeira internação, a paciente apresentou intercorrências clínicas e infecciosas, entre elas um abscesso no membro superior esquerdo, com necessidade de antibioticoterapia de amplo espectro. Também apresentou congestão pulmonar e sistêmica e derrame pleural bilateral com repercussão clínica, controlados com medidas clínicas, sem necessidade de toracocentese de alívio. Devido à leucocitose persistente, foi iniciada hidroxiureia em 17 de abril de 2023. Contudo, a paciente evoluiu com anemia e plaquetopenia, sem melhora da leucocitose. Recebeu alta hospitalar em 8 de maio de

2023, em uso de hidroxiureia, com retorno ambulatorial programado para avaliação do resultado da biópsia de medula óssea.

Após 15 dias, no retorno ambulatorial, o resultado da biópsia de medula óssea mostrou tecido hipercelular, com celularidade estimada em 100%, constituído predominantemente por células hematopoiéticas maduras, com alterações displásicas e ausência de fibrose. Na mesma avaliação, a paciente apresentava plaquetopenia grave (6.000/mm³) e lesões polimórficas pruriginosas, predominantemente nos membros inferiores e superiores, motivo pelo qual se optou por nova internação. Após estabilização clínica, suporte transfusional e biópsia de lesão cutânea pela equipe de dermatologia, a paciente recebeu alta.

A paciente manteve seguimento ambulatorial enquanto aguardava os resultados da biópsia dermatológica e da análise imuno-histoquímica (IHQ). Apresentava má tolerância à hidroxiureia, com astenia, prurido e dor abdominal. Inicialmente, optou-se pela redução da dose e, posteriormente, pela suspensão do medicamento. Em junho de 2023, foi liberado o resultado da biópsia das primeiras lesões cutâneas, realizada em maio, que mostrou dermo-hipodermite linfo-histiocitária e neutrofílica, com achados inespecíficos. Em 29 de agosto de 2023, foram observadas múltiplas lesões cutâneas indolores (Figura 1), algumas ulceradas na região frontal (Figura 2-A) e outras, inicialmente bolhosas, nos

QUADRO 1. Resultados dos exames laboratoriais e imunofenotípicos durante a investigação inicial

Material (data)	Exame	Resultado principal	Observações
Sangue periférico (18/04/2023)	BCR-ABL1	Não detectado	—
	JAK2	Mutação pesquisada não detectada	—
	Cariótipo	46, XX	Normal
Medula óssea (24/04/2023)	Imunofenotipagem	Predomínio de granulócitos com 6,5% de mieloblastos	Desvio à esquerda
	Imunofenotipagem	Predomínio de granulócitos com 4,2% de mieloblastos	—
	Cariótipo	46, XX	Normal
Sangue periférico (31/08/2023)	Imunofenotipagem	17,3% de monócitos maduros e 5,2% de mieloblastos	—
	Cariótipo	46, XX	Normal

Fonte: Arquivo dos pesquisadores.

membros. Havia, ainda, lesão no quarto quirodático direito e na ponta nasal (Figura 2-B), associada a múltiplas linfonodomegalias pouco dolorosas nas regiões cervical e axilar esquerda.

FIGURA 1. Lesão cutânea nodular ulcerada



Fotografia de lesão localizada em membro superior de paciente posteriormente diagnosticada com NCPDB, constituída por nódulo eritemato-violáceo ulcerado, com superfície brilhante e halo eritematoso. Fonte: Arquivo dos pesquisadores.

Diante dos novos achados, indicou-se nova internação. Foram consideradas as possibilidades de processos infecciosos, como tuberculose, leishmaniose tegumentar, esporotricose e paracoccidioidomicose, e de infiltração por doença hematológica. Em 31 de agosto de 2023, foi realizada biópsia incisional da lesão frontal direita (Figura 2-A) e, em 2 de setembro, biópsia de linfonodo axilar. Conforme orientação da equipe de infectologia, a amostra de pele foi encaminhada para exame micológico direto e cultura para fungos, ambos negativos. A investigação também descartou tuberculose e leishmaniose. A tomografia computadorizada do pescoço evidenciou aumento de múltiplas linfonodomegalias cervicais em diferentes cadeias. As sorologias para hepatites B e C e HIV foram negativas. O exame histopatológico da lesão frontal mostrou infiltrado linfoide atípico dérmico. A paciente manteve acompanhamento ambulatorial pelas equipes de hematologia e dermatologia enquanto aguardava os resultados da biópsia e da IHQ do linfonodo axilar.

Em 22 de setembro de 2023, cerca de cinco meses após o início da investigação, foi liberado o re-

FIGURA 2. Lesão nodular ulcerada na região frontal e lesão ulcerada infiltrativa na região nasal



2-A: Fotografia de lesão nodular única na região frontal, com ulceração central, bordas elevadas de coloração violácea, halo eritematoso e áreas crostosas. 2-B: Fotografia de lesão tumoral de aspecto infiltrativo no dorso nasal, com ulceração central, crostas hemáticas, bordas elevadas e áreas exsudativas. Fonte: Arquivo dos pesquisadores.

sultado inicial da biópsia linfonodal, com achados histológicos sugestivos de linfoma não Hodgkin e necessidade de complementação por IHQ, reforçando a suspeita de doença onco-hematológica. A paciente manteve acompanhamento ambulatorial enquanto aguardava os exames pendentes.

Em outubro de 2023, a paciente evoluiu com piora das linfonodomegalias e esplenomegalia, sendo novamente internada. Diante da possibilidade de linfoma não Hodgkin em progressão, iniciou-se corticoterapia para citorredução com prednisona, 100 mg/dia. A hidroxiureia foi mantida inicialmente por dois dias e suspensa no decorrer da internação. Em 11 de outubro de 2023, foi liberada a IHQ da biópsia linfonodal, cujo resultado sugeriu proliferação folicular de pequenos linfócitos compatível com hiperplasia linfoide reacional. Em razão da incompatibilidade entre os resultados disponíveis e o quadro clínico, solicitou-se revisão das lâminas.

Enquanto aguardava a revisão da IHQ, a paciente apresentou piora da anemia, da plaquetopenia e da leucocitose, com necessidade de nova internação por progressão da doença. Optou-se, então, pela re-

tomada da hidroxiureia em 25 de outubro de 2023, quando o hemograma mostrou contagem de leucócitos superior a 200.000/mm³.

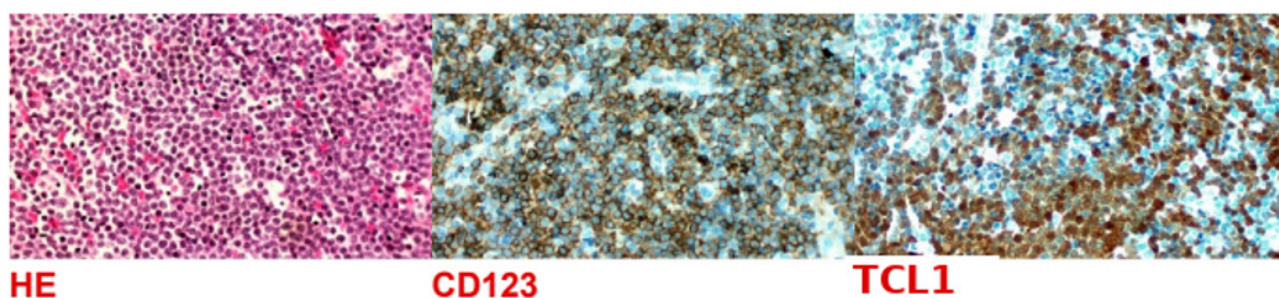
Em 15 de dezembro de 2023, cerca de oito meses após o início da investigação, foi liberada a revisão da IHQ, que evidenciou infiltração por células hematopoiéticas com expressão de CD45RB, CD123, TdT e TCL1. O TCL1 pode ser superexpresso na NCPDB e auxiliar o diagnóstico mesmo quando o CD56 é negativo⁵. O conjunto dos achados favoreceu o diagnóstico de NCPDB (Quadro 2 e Figura 3).

Após a definição diagnóstica, foi iniciado, em 4 de janeiro de 2024, o primeiro ciclo de Hyper-CVAD, protocolo composto por ciclos alternados de ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina e dexametasona e de metotrexato e citarabina em altas doses. O segundo ciclo, inicialmente programado para 1º de fevereiro, foi adiado em razão de infecção cutânea importante na axila, com necessidade de internação. Após o controle da infecção, o segundo ciclo foi iniciado em 11 de fevereiro de 2024. Depois de dois ciclos de Hyper-CVAD, a paciente não apresentou resposta satisfatória e manteve alterações hematológicas progressivas. Em 9 de março

QUADRO 2. Painel de anticorpos avaliados na imuno-histoquímica do linfonodo

Anticorpos	Clone	Resultado
Ki-67 - Antígeno de proliferação celular*	MIB1	Positivo
CD20 - antígeno de linfócitos B	L26	Negativo
CD3 - receptor de linfócitos T (cadeia epsilon)	RBT-CD3	Negativo
CD23 - células dendríticas foliculares	DARK-CD23	Negativo
CD5 - linfócitos T maduros, timócitos e grupo de linfócitos B	4C7	Negativo
Ciclina-D1 - proteína reguladora do ciclo celular (bcl-1)	SP4	Negativo
CD10 - antígeno comum da leucemia linfoide aguda (CALLA)	56C6	Positivo
LEF-1	EP310	Negativo
Proteína antiapoptótica BCL-2	124	Positivo
TCL-1	MRQ-7	Positivo
Deoxinucleotidil-transferase (TdT)	EP266	Focalmente positivo
CD123, alpha subunit of the human interleukin-3 receptor, clone 7G3	6H6	Positivo
E-caderina (molécula de adesão)	NCH-38	Negativo
CD45RB - antígeno leucocitário comum (pan-hematopoiético)	PD7/26/16&2B11	Positivo
CD56 - antígeno de células NK e subpopulação de linfócitos T	MRQ-42	Negativo
CD2 - antígeno LFA-2, pan-T	AB75	Negativo
CD117 - produto do gene KIT	Polyclonal	Negativo
Mieloperoxidase (células de linhagem mielogranulocítica)	MPO-7	Negativo

* 25%. Painel de anticorpos testados na IHQ do linfonodo, com positividade para CD123, marcador associado às células dendríticas plasmocitoides, e para TCL1. Fonte: arquivo dos pesquisadores.

FIGURA 3. Estudo histológico e imuno-histoquímico do linfonodo biopsiado

Cortes histológicos e imuno-histoquímicos da biópsia linfonodal. A coloração por hematoxilina-eosina (HE) evidencia alteração da arquitetura tecidual por infiltração de células hematopoiéticas pequenas e médias, relativamente monótonas, com núcleos redondos, cromatina frouxa, nucléolos pouco proeminentes e citoplasma escasso. O estudo imuno-histoquímico demonstra expressão de CD123 e TCL1. Fonte: arquivo dos pesquisadores.

de 2024, optou-se pela substituição pelo protocolo DHAP, composto por cisplatina, dexametasona e citarabina em altas doses. Foram realizados quatro ciclos de DHAP, o último em junho de 2024, com necessidade de associação de corticoide e hidroxiureia para o controle da leucocitose. Em julho de 2024, diante da ausência das respostas clínica e laboratorial esperadas, suspendeu-se a quimioterapia sistêmica, mantendo-se apenas corticoide e hidroxiureia. Em outubro de 2024, a paciente apresentou dor lombar refratária, e a investigação identificou fratura de L1 associada à suspeita de infiltração óssea, compatível com o comportamento infiltrativo da doença.

As respostas clínicas foram transitórias, com recidivas recorrentes, leucocitose importante — com valores superiores a $100.000/\text{mm}^3$ — apesar do uso de hidroxiureia e corticoide, anemia com necessidade de hemotransfusões frequentes, piora da função renal, dor oncológica intensa e refratária e persistência das linfonodomegalias nos exames de imagem. Diante da refratariedade ao tratamento onco-hematológico, foram definidos cuidados paliativos, com suspensão da hidroxiureia e instituição de medidas de conforto e controle sintomático. A paciente evoluiu posteriormente a óbito, cerca de um ano e dois meses após a confirmação diagnóstica.

DISCUSSÃO

A neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides é uma neoplasia maligna rara, que representa menos de 1% das neoplasias hematológicas¹,

apresenta comportamento agressivo e prognóstico reservado e se caracteriza tipicamente por lesões cutâneas, embora também possa acometer órgãos internos, como linfonodos e medula óssea³. Afeta predominantemente adultos, com mediana de idade em torno de 60 anos e maior prevalência no sexo masculino², em proporção estimada entre 2,5:1 e 4:1 em diferentes relatos⁶.

Quanto à apresentação clínica, a maioria dos pacientes inicia o quadro com lesões cutâneas infiltrativas, violáceas ou nodulares⁷. Posteriormente, outros órgãos podem ser acometidos com a disseminação leucêmica^{8,9}. As manifestações cutâneas estão presentes em aproximadamente 80% a 90% dos casos¹⁰. Outros achados incluem citopenias, linfadenopatias, esplenomegalia e hepatomegalia⁸.

Andrade et al.¹¹ descreveram o caso de um paciente do sexo masculino, 62 anos, com lesões cutâneas presentes ao diagnóstico, múltiplas nodulações no tórax e na face, dor generalizada, perda de força, parestesia e retenção urinária. No presente relato, a paciente era do sexo feminino, tinha 52 anos e era previamente hígida. O quadro inicial incluiu dor e edema no membro superior esquerdo, sintomas constitucionais e leucocitose intensa, sem lesões cutâneas aparentes. Embora citopenias sejam frequentes, a série de Micolich et al.¹⁰, com dez casos, registrou leucocitose acima de $15.000/\text{mm}^3$ em apenas um paciente. Essa apresentação incomum, com leucocitose grave, contribuiu para retardar o diagnóstico e para a necessidade de uso prolongado de hidroxiureia.

As primeiras lesões cutâneas foram registradas poucas semanas após o início dos sintomas sistê-

micos, mas apresentaram achados histopatológicos inespecíficos. Lesões mais características, sob a forma de placas e nódulos ulcerados, tornaram-se evidentes cerca de quatro meses depois e foram inicialmente confundidas com infecções ou dermatoses. No caso descrito por Andrade et al.¹¹, as múltiplas nodulações violáceas na face e no tórax estavam presentes desde o início, o que motivou investigação onco-hematológica e biópsia precoces. De forma semelhante, no relato de Lencastre et al.¹², as lesões nodulares disseminadas já estavam presentes na avaliação inicial. Também há registros de apresentações sem acometimento cutâneo ao longo de toda a evolução, como no caso publicado por Zhang et al.¹³, em que uma paciente de 26 anos apresentou manifestações hematológicas e sistêmicas sem lesões de pele. No presente relato, apesar da ocorrência de lesões dermatológicas, as biópsias cutâneas iniciais foram inconclusivas.

Micolich et al.¹⁰ descreveram uma série de dez casos no Chile, com predomínio do sexo masculino (80%). Houve infiltração da medula óssea em sete pacientes, enquanto adenopatias, esplenomegalia e hepatomegalia foram observadas em cinco, dois e dois casos, respectivamente. No estudo retrospectivo multicêntrico de Pagano et al.¹⁴, realizado em 28 serviços hematológicos da Itália, foram analisados 43 casos de NCPDB com apresentação leucêmica. Houve predomínio do sexo masculino; 77% dos pacientes apresentavam lesões cutâneas concomitantes e 56% apresentavam linfadenomegalia, esplenomegalia e/ou hepatomegalia. No presente caso, havia alterações hematológicas, mas os exames iniciais de medula óssea não demonstraram a doença, que foi evidenciada na biópsia linfonodal, em contexto de acometimento extramedular extenso, com linfonodomegalias, esplenomegalia e suspeita de infiltração óssea.

A variabilidade fenotípica da doença reforça a necessidade de manter elevado grau de suspeição clínica, mesmo na ausência de sinais dermatológicos iniciais. O perfil demográfico e clínico atípico do presente caso contribuiu para o atraso da suspeita diagnóstica.

Como descrito por Lencastre et al.¹² e Garnache-Ottou et al.¹⁵, o diagnóstico da NCPDB deve

considerar a expressão de marcadores como CD4, CD56 e CD123, associada à ausência de antígenos específicos das linhagens T, B e mieloide. TCL1 e TdT também podem ser positivos. Garnache-Ottou et al.¹⁵ propuseram critérios imunofenotípicos ampliados, que permitem considerar o diagnóstico mesmo na ausência simultânea de todos os marcadores clássicos, desde que haja expressão de marcadores característicos das células dendríticas plasmocitoides e exclusão de outras linhagens.

A progressão clínica manteve-se inexorável, com agravamento clínico-laboratorial, bicitopenia, linfonodomegalia axilar e esplenomegalia. As biópsias iniciais de pele e linfonodo não apresentaram achados conclusivos, o que retardou o diagnóstico definitivo por aproximadamente oito meses. O exame anatomopatológico inicial do linfonodo sugeriu linfoma não Hodgkin, e a NCPDB foi confirmada apenas após a revisão da IHQ, liberada cerca de três meses após a biópsia. Esse percurso reforça que, diante de incompatibilidade entre os laudos e a evolução clínica, a revisão do material anatomopatológico é indispensável. No presente caso, a revisão demonstrou expressão de CD45RB, CD123, TCL1 e TdT, compatível com o diagnóstico no contexto clínico apresentado.

Assim como em outros relatos, o diagnóstico foi desafiador, pois a morfologia blástica permite incluir no diagnóstico diferencial outras neoplasias linfoides imaturas, neoplasias mieloides e tumores não hematológicos. A distinção entre essas entidades é essencial para a definição da abordagem terapêutica.

O tratamento da NCPDB historicamente carece de protocolo padronizado e tem sido baseado em esquemas quimioterápicos intensivos empregados nas leucemias mieloides agudas — como o regime “7+3”, com citarabina e uma antraciclina — e nas leucemias ou linfomas linfoides agudos, como Hyper-CVAD e CHOP¹⁴. Em geral, as respostas à quimioterapia são de curta duração, e a sobrevida mediana descrita varia amplamente entre as séries⁶. A paciente deste relato não apresentou resposta satisfatória aos tratamentos instituídos e evoluiu a óbito cerca de 22 meses após o início do quadro clínico e 14 meses após a confirmação diagnóstica.

Na série de Micolich et al.¹⁰, oito dos dez pacientes receberam CHOP e um recebeu Hyper-CVAD; a sobrevida variou de poucos dias a 23 meses.

A elevada expressão de CD123 na NCPDB motivou o desenvolvimento do tagraxofusp, uma toxina direcionada a esse marcador, formada pela fusão da interleucina-3 humana recombinante com uma versão truncada da toxina diftérica¹⁶. Na análise retrospectiva de Yun et al.¹⁷, as taxas de resposta completa não diferiram significativamente entre tagraxofusp, Hyper-CVAD e CHOP, embora o número de pacientes tratados com tagraxofusp tenha sido pequeno. Esses dados devem ser interpretados com cautela, considerando o desenho retrospectivo e o tamanho reduzido dos grupos.

CONCLUSÃO

A NCPDB é uma doença hematológica rara e de prognóstico reservado. Seu diagnóstico precoce permanece desafiador, pois a baixa frequência e a variabilidade das manifestações clínicas podem dificultar o reconhecimento da doença.

Este caso destaca a complexidade clínica da NCPDB e evidencia que o diagnóstico precoce depende de atenção a sinais atípicos e à persistência de sintomas sem explicação evidente. Também ressalta a importância de revisar exames e laudos quando houver incompatibilidade com o quadro clínico. A abordagem interdisciplinar, com participação de clínico, hematologista, dermatologista e infectologista, e o planejamento terapêutico centrado na paciente — desde as tentativas de tratamento modificador da doença até a definição de cuidados paliativos — foram essenciais no manejo. Relatos como este contribuem para ampliar o reconhecimento da NCPDB na prática clínica e favorecer a discussão de estratégias diagnósticas e terapêuticas.

REFERÊNCIAS

1. Almeida YCF, Sampaio GP, Campos CCAP, Mendes PM, Dourado KMC. Neoplasia de células blásticas dendríticas plasmocitoides: relato de caso. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2021;43(Suppl 1):S168-S169.

2. Khoury JD. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *Curr Hematol Malig Rep.* 2018;13(6):477-483.
3. Pagano L, Valentini CG, Grammatico S, Pulsoni A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria and therapeutic approaches. *Br J Haematol.* 2016;174(2):188-202.
4. Wang X, Gniadecki R. Clinical characteristics and outcomes of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: a population-based study. *J Hematol.* 2020;9(2):35-43.
5. Azambuja AP, Gevert F, Merhy R, Queiroz M, Nunes EC. Uso do TCL1 como auxílio no diagnóstico diferencial das leucemias de células dendríticas plasmocitoides. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2023;45(Suppl 1):S6.
6. Jain A, Sweet K. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *J Natl Compr Canc Netw.* 2023;21(5):515-521.
7. Pinto KL, Accioly Filho JW, Jorge IF, Avelino ALN, Mota TCT, Dantas AMM, et al. Neoplasia de células blásticas dendríticas plasmocitoides com manifestação cutânea exuberante: relato de caso. *Rev Med UFC.* 2017;57(3):58-61.
8. Laribi K, Denizon N, Besançon A, Farhi J, Lemaire P, Sandrini J, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: from origin of the cell to targeted therapies. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2016;22(8):1357-1367.
9. Nomburg J, Bullman S, Chung SS, Togami K, Walker MA, Griffin GK, et al. Comprehensive metagenomic analysis of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *Blood Adv.* 2020;4(6):1006-1011.
10. 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 Med Chil.* 2023;151(9):1201-1206.
11. Andrade MLL, Amorim L, Santiago M, Lemos L. Neoplasia de células blásticas dendríticas plasmocitoides tratada com venetoclax e azacitidina: relato de caso. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2020;42(Suppl 2):S169-S170.
12. Lencastre A, Cabete J, João A, Farinha P, Ferreira G, Lestre S. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *An Bras Dermatol.* 2013;88(6 Suppl 1):158-161.
13. Zhang Y, Wang W, Li Y, Wang Z. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm without cutaneous involvement: a case report. *Exp Ther Med.* 2016;12(1):319-322.
14. Pagano L, Valentini CG, Pulsoni A, Fisogni S, Carluccio P, Mannelli F, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm with leukemic presentation: an Italian multicenter study. *Haematologica.* 2013;98(2):239-246.
15. Garnache-Ottou F, Feuillard J, Ferrand C, Biichle S, Trimoreau F, Seilles E, et al. Extended diagnostic criteria for plasmacytoid dendritic cell leukaemia. *Br J Haematol.* 2009;145(5):624-636.
16. Pemmaraju N, Konopleva M. Approval of tagraxofusp-erzs for blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *Blood Adv.* 2020;4(16):4020-4027.
17. Yun S, Chan O, Kerr D, Vincelette ND, Idrees A, Mo Q, et al. Survival outcomes in blastic plasmacytoid dendritic cell neo-

plasm by first-line treatment and stem cell transplant. Blood Adv. 2020;4(14):3435-3442.

DECLARAÇÕES

Contribuição dos autores

Concepção: LLS, SSM, IMM. Investigação: LLS, LMSC, LLS. Metodologia: LLS, LMSC, LLS, LBVB, FMP. Coleta de dados: LLS, LMSC, LLS, LBVB, FMP. Tratamento e análise de dados: LLS, LLS, LMSC. Redação: LLS, LLS, LMSC. Revisão: LLS, LLS, LMSC, SSM, FMP. Aprovação da versão final: LLS, LLS, LMSC, SSM. Supervisão: SSM, IMM.

Financiamento

O artigo contou com financiamento próprio.

Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Aprovação no comitê de ética

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória sob o parecer número CAAE 87921125.2.0000.5065 e parecer de aprovação número 7.567.550.

Disponibilidade de dados de pesquisa e outros materiais

Dados de pesquisa e outros materiais podem ser obtidos por meio de contato com os autores.

Editores responsáveis

Carolina Fiorin Anhoque.

Endereço para correspondência

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Rua Doutor João dos Santos Neves, 143, Vila Rubim, Vitória/ES, Brasil, CEP: 29025-023.