screening bone marrow aspirate samples. **Results/Discussion:** In the intent-to-treat (ITT) population (n = 120), EFS trended longer with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine (median 21.0 vs 16.6 months; hazard ratio [HR] 0.67; 95% confidence interval [CI], 0.42–1.05; *P* =.076) and was longer in higher-risk MDS (median 20.2 vs 14.8 months; HR 0.54; 95% CI, 0.29–1.00; *P* =.045). Median OS was 21.8 vs 19.0 months (HR 0.80; 95% CI, 0.51–1.26; *P* =.334) in the ITT population, 23.9 vs 19.1 months (HR 0.70; 95% CI, 0.39–1.27; *P* =.240) in higher-risk MDS (n = 67), and 23.6 vs 16.0 months (HR 0.49; 95% CI, 0.22–1.11; *P* =.081) in LB-AML (n = 36) with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine, respectively. In response-evaluable patients (n = 108), ORR with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine was 71% vs 60%; in higher-risk MDS (n = 59), ORR was 79% vs 57%, and CR rate was 52% vs 27%. Median azacitidine dose intensity was 97% (pevonedistat+azacitidine) vs 98% (azacitidine). Grade ≥3 adverse events occurred in 90% (pevonedistat+azacitidine) vs 87% (azacitidine) of patients (most common: neutropenia [33% vs 27%], febrile neutropenia [26% vs 29%], anemia [19% vs 27%], thrombocytopenia [19% vs 23%]). No difference was observed in patient-reported HRQoL between arms, with similar mean scores maintained from study entry to end of treatment. Clinical activity was observed in patients with higher-risk MDS or LB-AML harboring poor prognostic mutations. **Conclusions:** Pevonedistat+azacitidine led to longer EFS vs azacitidine in higher-risk MDS, had a comparable safety profile to azacitidine alone, and azacitidine dose intensity was maintained. A randomized phase 3 trial (NCT03268954) is ongoing to evaluate further.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.475

474

SÍNDROME MIELODISPLÁSICA ASSOCIADA A TUMOR DE SACO VITELÍNICO PRIMÁRIO DE MEDIASTINO: RELATO DE CASO

I.A.G. Oliveira, L.C. Faria, G.C.C. Hinojosa, M.D. Magalhaes, N.M. Bernardes, L.R. Oliveira

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

Introdução: As síndromes mielodisplásicas (SMD) compreendem um grupo de neoplasias hematológicas caracterizadas por hematopoiese clonal, uma ou mais citopenias, maturação mieloide anormal e risco aumentado de leucemia mieloide aguda. Os tumores de células germinativas primários do mediastino (TCGM) correspondem a 10 a 20% das neoplasias mediastinais. O tumor de saco vitelínico mediastinal é um subtipo de TCGM e acomete, sobretudo, homens jovens. A associação destes tumores com cânceres hematológicos é muito rara. **Objetivo:** Relatar caso de rara associação entre TCGM e SMD. Material e métodos: Coleta de dados de prontuário clínico e revisão bibliográfica. Relato de caso: Homem, 20 anos, previamente hígido, foi internado com queixa de astenia há 2 semanas e síncope, sem sintomas B. Ao exame físico, constatou-se palidez e esplenomegalia discreta. Em avaliação laboratorial havia anemia grave (Hb 3,8 g/dL VCM 84,6 fL HCM 30,6 g/dL), ferritina elevada (10733 ng/dL) e desidrogenase láctica sérica (186 U/L). Dosagem sérica de alfa feto proteína (AFP) revelou-se elevada (231 ng/mL - VR 0,9-8,8). Sorologias para HIV e hepatites virais eram não reagentes. Iniciado suporte transfusional com concentrado de hemácias. Todavia, houve progressão para pancitopenia em intervalo de 14 dias. Mielograma evidenciou medula óssea (MO) hipocelular, com displasias eritroide e granulocítica e hipoplasia megacariocítica, sem sinais de infiltração por câncer. Biópsia de MO foi compatível com SMD. Análise por tomografia computadorizada (TC) de tórax, complementar a alergamento de mediastino detectado em radiografia de tórax, evidenciou massa mediastinal (8,6 x 6,8 cm). Estudo de abdome por TC documentou esplenomegalia moderada e estrutura ovoide inguinal direita (análise por ultrassonografia testicular revelou criptorquidia à direita com diminuição do volume testicular). Análise de biópsia transtorácica de massa mediastinal foi compatível com tumor de saco vitelínico por positividade em análise imunohistoquímica para AFP e negatividade para os marcadores CD57, Citoceratina 7 e 20, p63, PAX8, fosfatase alcalina placentária e TdT. Em cenário de falência medular e elevada dependência transfusional, quimioterapia (QT) com idarrubicina, citarabina, etoposídeo e cisplatina foi iniciada. Paciente morreu após 9 dias devido sepse. Discussão: Os TCGM são cânceres raros, de prognóstico desfavorável, decorrentes da transformação maligna de elementos germinativos sem foco gonadal primário. O tratamento consiste em QT com esquemas baseados em bleomicina, etoposide e cisplatina, complementado por ressecção cirúrgica. O prognóstico ruim dos TCGM relaciona-se à irressecabilidade tumoral. Um em cada 17 pacientes com TCGM apresenta associação com câncer hematológico com sobrevida média de 5 meses, mais comumente leucemia mieloide aguda e SMD. No presente caso, o principal desafio foi a associação com SMD com grave disfunção de MO. As leucemias agudas associadas a TGCM carregam alterações genômicas características (isocromossomo 12p, mutações de ativação da via RAS-PI3K-AKT ou inativação da via TP53), sendo os desfechos ruins mesmo após QT agressiva. **Conclusão:** A associação de TCGM com cânceres hematológicos apresenta curso clínico extremamente agressivo, sendo o tratamento ineficaz. O reconhecimento desta associação para diagnóstico precoce pode permitir a inclusão destes pacientes em ensaios clínicos, para definição de melhor tratamento.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.476

475

SÍNDROME MIELODISPLÁSICA COM DEL(5Q) ISOLADA: RELATO DE EXPERIÊNCIA COM USO DE LENALIDOMIDA

W.F. Silva[a], I.C. Scharff[a], R.B. Carneiro[b], I.C. Scharff[a], E.V.S. Oliveira[b], A.E. Gauze[b], L.L. Hemerly[b], A.N. Oliveira[a], E.C.O. Coelho[a], R.A. Cavatti[a]

[a] *Hospital Regional de Cacoal, Cacoal, RO, Brasil*
[b] *Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal (FACIMED), Cacoal, RO, Brasil*

Introdução: A Síndrome Mielodisplásica (SMD) corresponde à um grupo de doenças clonais das células tronco