

pacientes de 60-80 anos acorda com a estatística mundial, cuja média é de 72 anos, sendo relevante haja vista que os avanços no tratamento não impediram essa população de terem um prognóstico mais severo. Outrossim, a predominância masculina nos índices possivelmente tem relação com alterações no gene KDM6A, associadas a recidivas e resistência à quimioterapia. Também, a hegemonia da raça branca assemelha-se a padrões dos Estados Unidos, devido ao metabolismo da quimioterapia e à sua maior facilidade de acesso à saúde. No entanto, a predominância na região Norte e Nordeste se aproximou de um estudo realizado na Bahia, devido à maior população parda na região. Ademais, outro ponto relevante é a performance status do paciente, pois é uma variável que pode modificar o prognóstico dos que recebem esse diagnóstico. **Conclusão:** O perfil de óbitos por LM no Brasil segue o padrão mundial, diferindo apenas quanto a características raciais em algumas regiões. No entanto, em função da limitação de acesso a dados, que permitam mapear os perfis isolados dos óbitos referente à LMC e à LMA, faz-se essencial a elaboração de estudos que os realize, a fim de identificar se há a presença de semelhança com resultados mundiais e se há disparidades regionais em relação ao perfil e à taxa de mortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.214>

APLICAÇÃO DO SCORE PROGNÓSTICO DIPSS-PLUS EM PACIENTES PORTADORES DE MIELOFIBROSE PRIMÁRIA E SECUNDÁRIA DE DUAS INSTITUIÇÕES PRIVADAS BRASILEIRAS

R Centrone^a, LFS Dias^b, LC Travassos^a,
TS Datoguia^b, M Bellesso^a, A Alves^a,
N Hamerschlag^b, R Santucci^a, FPS Santos^b

^a Instituto Hemomed de Oncologia e Hematologia,
São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São
Paulo, SP, Brasil

Introdução: Mielofibrose é uma rara neoplasia mieloproliferativa crônica de apresentação clínica e prognóstico extremamente heterogêneos. A aplicação de scores prognósticos têm demonstrado grande impacto nas decisões e respostas terapêuticas. Assim, elaboramos um estudo com a finalidade de analisar o impacto prognóstico do escore de risco DIPSS-Plus. **Material e métodos:** Foram levantados dados clínicos de pacientes com mielofibrose, acompanhados em dois serviços de saúde privada de São Paulo. Com base em características clínicas e laboratoriais, foi aplicado score prognóstico DIPSS plus ao diagnóstico em pacientes portadores de Mielofibrose primária e secundária. Dados da distribuição do DIPSS-Plus em pacientes com mielofibrose foram extraídos do manuscrito da Mayo Clinic (Gangat N et al., J Clin Oncol 2011). Comparação entre proporções foi feita com método de Fisher. Sobrevida estimada pelo método de Kaplan-Meier. Comparação de curvas de sobrevida com o método logrank. **Resultados:** Foram avaliados dados de 115 pacientes com diagnóstico de Mielofibrose primária e secundária. A mediana de idade ao diagnóstico foi de 66 anos com discreta prevalência do sexo

masculino (56,52%). A maioria dos pacientes apresentava mielofibrose primária (71,2%), sendo os demais casos divididos entre mielofibrose pós-Trombocitemia Essencial (15,3%) e pós-Policitemia Vera (13,5%). Noventa e seis pacientes puderam ser classificados pelo escore DIPSS-Plus, com os pacientes distribuídos da seguinte forma nas categorias de risco: baixo risco (11,5%), Intermediário-1 (20,8%), Intermediário-2 (40,6%) e Alto risco (27,1%). Não houve diferença significativa nesta distribuição em comparação com os casos da Clínica Mayo ($p = 0.61$). A mediana de sobrevida global não foi atingida nos grupos Baixo e Int-1, e foi de 36,6 meses e 29,2 meses nos grupos Int-2 e Alto risco, respectivamente ($p = 0.0017$ por logrank). **Discussão:** Mielofibrose é uma rara neoplasia mieloproliferativa crônica de apresentação clínica e prognóstico extremamente heterogêneos. A aplicação de scores tem demonstrado grande impacto na avaliação prognóstica bem como nas decisões e respostas terapêuticas. Resultados de estudos observacionais, como o fase 3b JUMP, demonstraram que as melhores taxas de resposta com ruxolitinibe são obtidas em pacientes com risco baixo e Int-1 pelos DIPSS (43,1% x 30,6% quando comparados com pacientes de risco Int-2/Alto, uma taxa de resposta ajustada 0,65 [95%CI 0,44-0,95]). Além disso, pacientes com risco mais elevado e elegíveis para transplante de medula óssea podem ser encaminhados para esse procedimento, quando factível. Apesar da importância da estratificação de risco em mielofibrose, na coorte brasileira do estudo Jump, 59,6% dos pacientes não tinham sido classificados no momento do recrutamento. O escore DIPSS-Plus foi desenvolvido pela Clínica Mayo e acrescenta maior complexidade ao escore DIPSS, incluindo informações de citogenética. Nossa população de pacientes apresentou distribuição de grupos de risco semelhante ao manuscrito publicado pelo grupo da Clínica Mayo. Como esperado, pacientes com risco mais elevado tinham sobrevida de curta duração. **Conclusão:** O escore de risco DIPSS-Plus é ferramenta adequada para uma estratificação dinâmica do paciente com mielofibrose e se torna fundamental na decisão terapêutica, como demonstrado nessa população brasileira.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.215>

AUSÊNCIA DA MUTAÇÃO JAK2 V617F EM PACIENTES COM TROMBOCITEMIA ESSENCIAL PODE ESTAR ASSOCIADA A NÍVEIS ELEVADOS DE MICROVESÍCULAS DE PLAQUETAS ATIVADAS

CM Souza, C Lanaro, IPD Santos, PM Campos,
BKL Duarte, KBB Pagnano, FF Costa

Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

A trombocitemia essencial (TE) faz parte do grupo de síndromes mieloproliferativas e é caracterizada por um aumento na contagem de plaquetas. Uma mutação de ponto no gene JAK2 é comumente observada em paciente com TE, embora mutações nos genes CARL e MPL também estejam associadas ao surgimento da doença. As microvesículas (MVs) são

