

pacientes. Houve discreta predominância do sexo feminino (53%) e mediana de idade de 35 anos (18 a 66 anos). A isoforma *bcr1* apresentou maior quantitativo (49%), seguida da *bcr3* (37%) e *bcr2* (4%). Oito pacientes não apresentaram especificação do tipo de transcrito PML. A isoforma *bcr3* apresentou maior leucometria e percentagem de blastos no momento do diagnóstico, assim como alto risco de recaída PETHEMA (60%) e forma M3v (62,3%). Distúrbios da hemostasia ocorreram em 71,4% dos casos e sangramento foi a manifestação clínica mais comum (85%). A taxa de morte precoce foi de 15,3%, sendo predominante nos pacientes que apresentavam a isoforma *bcr3* (46,7%). A principal causa foi sangramento (66,6%), sendo o pulmão o sítio mais comum. **Discussão:** A amostra constituída por 98 pacientes corresponde a uma boa representatividade de casos em Pernambuco, devido à condição de raridade da doença. Segundo o Instituto Nacional de Cancer, foram registrados 103 casos de LPA na rede pública de saúde em Pernambuco, no mesmo período do estudo, sendo que 93 (90,3%) foram provenientes do Hospital Hemope. Houve discreta predominância do sexo feminino (53%), semelhante aos estudos de Jácomo et al. e Chien et al., em que o sexo feminino representou 54% da amostra. Contudo, a literatura tem reforçado o não predomínio entre sexos, conforme demonstrado em estudo local de 2006 e, quando há diferença, a tendência é a discreta predominância no masculino. A mediana de idade no momento do diagnóstico foi semelhante à literatura, reforçando o pico de incidência da doença na 4ª década de vida. As frequências das isoformas típicas foram semelhantes ao relatado na literatura. O grupo *bcr3* apresentou maior leucometria e percentagem de blastos, com predominância da forma variante M3v, achado semelhante no estudo local em 2006. Antes da instituição do IC-APL 2006, o Brasil apresentava a taxa de morte precoce de 30%, que reduziu para 15% em estudos iniciais, aproximando-se da realidade dos países desenvolvidos, que varia de 5 a 10%. No atual estudo, a mortalidade precoce manteve-se próximo ao esperado, sendo mais frequente no grupo *bcr3*. A principal causa da mortalidade precoce foi sangramento e o pulmão o sítio mais comum, em acordo com Wu et al. **Conclusão:** A distribuição das isoformas na amostra de Pernambuco foi semelhante ao encontrado na literatura, sendo o transcrito *bcr1* o mais frequente. A taxa de morte precoce aproximou-se da realidade dos países desenvolvidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.282>

LINFOMA/LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T GAMMA/DELTA (δ)

DB Lamaison, TY Barbeta, TB Soares,
MM Burin, AS Ribeiro, LL Areias, AA Hofmann,
VR Siqueira, MN Trindade, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto
Alegre, RS, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar caso de doença hematológica extremamente rara e desafiadora - Linfoma/Leucemia Linfoblástica Aguda T gamma/delta (LLA-T $\gamma\delta$). **Relato de caso:** Paciente masculino, 19 anos,

previamente hígido, procurou atendimento por quadro de perda ponderal não especificada, sudorese noturna intermitente, febre vespertina há 30 dias, bem como tosse não produtiva e dispneia progressiva. Ao exame clínico, evidenciou-se murmúrio vesicular abolido em campos pulmonares à esquerda, bem como esplenomegalia marcada à palpação abdominal. Iniciou-se investigação, com leucocitose em hemograma, no total de 53560 leucócitos, destes 41000 constituídos por blastos, bem como plaquetopenia, anemia e LDH elevado. Em tomografias, presença de linfonodomegalias em cadeias cervicais, supra-clavicular a esquerda, mediastinais confluentes, esplenomegalia com dimensões de 26,8 cm no maior diâmetro e derrame pleural volumoso à esquerda. Em ecocardiograma, notou-se volumoso derrame pericárdico, com necessidade de pericardiocentese de urgência. Realizado aspirado e biópsia de medula óssea, com hiperplasticidade medular, as custas de 68% de blastos, com expressão de cCD3, mCD3, TdT, CD10+ e TCR $\gamma\delta$ em imunofenotipagem. Outrosim, em biópsia de linfonodo cervical, constatou-se, também, positividade para CD3, CD5, CD7, CD8 e CD99, além de CD4 e CD8 negativos, concluindo-se, assim, diagnóstico de Linfoma/Leucemia Linfoblástica Aguda T gamma/delta. **Discussão:** Os linfócitos T gamma/delta ($\gamma\delta$) representam 5% dos linfócitos totais, e são capazes de reconhecer antígenos não peptídicos, participando, assim, da imunidade inata. As neoplasias originadas a partir dessas células são extremamente raras e agressivas. Sabe-se que cerca de 20% das leucemias linfoblásticas agudas derivam da linhagem T, desta totalidade, estima-se que apenas 2% irão expressar receptores gamma/delta ($\gamma\delta$), o que a torna mais singular. A principal entidade que deve ser levada em consideração no diagnóstico diferencial é o Linfoma Hepatoesplênico de Células T gamma/delta ($\gamma\delta$), que costuma manifestar acometimento extra-nodal, inclusive com infiltração medular, porém linfonodomegalias são extremamente incomuns, ao contrário da apresentação da LLA-T $\gamma\delta$. Dados na literatura são escassos, mas o que se sabe, até então, é que essa leucemia apresenta maiores índices de falha na indução, grande parte apresenta alterações citogenéticas complexas características de mau prognóstico e a sobrevida global após transplante alogênico é significativamente menor, com prognóstico frustrado. Por fim, até os dias atuais, não existe padronização de tratamento para esta entidade. **Conclusão:** A LLA-T $\gamma\delta$ revela-se como neoplasia hematológica singular, com curso agressivo, prognóstico reservado e ainda sem padronização de tratamento, sendo necessárias maiores investigações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.283>

MIDOSTAURIN ADDED TO CYTOSINE ARABINOSIDE PLUS IDARUBICIN ("7+3") IN NEWLY DIAGNOSED FLT3-MUTATED ACUTE MYELOID LEUKEMIA

P Barreto^a, CE Pizzino^a, MY Hori^a,
AJU Guimarães^a, TO Dias^a, RD Portugal^{a,b}

^a Oncologia Américas, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

