

Background: The combination of an anthracycline and cytosine arabinoside has been the standard induction therapy for acute myeloid leukemia (AML) for more than four decades. Fetal liver tyrosine kinase 3 (FLT3) mutations are among the most frequently found mutations in newly diagnosed AML. According to the results of RATIFY trial, midostaurin was approved for use together with intensive chemotherapy (cytarabine plus daunorubicin). Recently, idarubicin has been more frequently favored over daunorubicin. **Aims:** Report the outcome of patients with AML and FLT3 mutated treated with a combination of cytosine arabinoside plus anthracycline (“7+3” regimen) and midostaurin. **Material and methods:** Herein, we retrospectively analyzed the treatment outcome of three patients with newly diagnosed AML and confirmed FLT3-ITD were eligible. The treatment consisted induction with “7+3” regimen and midostaurin (administered at a dose of 50 mg orally twice daily on days 8 through 21). **Results:** All were male with age between 21 and 38 years old. A normal karyotype was found in all cases. Patients received cytarabine, idarubicin and midostaurin for induction and all experienced febrile neutropenia and two necessitated preemptive liposomal amphotericin B. One patient developed neutropenic enterocolitis. A second course of induction chemotherapy was administered to 2 patients. Relapse was observed in 1 patient (after Allo-HCT). One patient died after allo-HCT due to severe acute GVHD and one patient is alive in CR1. **Discussion:** We showed that young patients, who had AML and a FLT3-ITD mutation, can be treated with the combination of cytarabine, idarubicin and midostaurin. The RATIFY study (Stone et al., 2017) and the German-Austrian AML Study Group (Schlenk et al., 2019) used daunorubicin 60 mg/m² for induction, in combination with cytarabine and midostaurin. The complete remission rates in these trials were 59.8% (CR – Ratify) and 77.9% (CR+CrI - German-Austrian trial). In contrast with these two studies, idarubicin was used for induction in 53.5% of cases and was favored over daunorubicin in a more recent trial (Sierra et al. 2020). Of note, the results of FLT3 are necessary before the day 8 of induction. Hence, some patients may have already received the all three planned doses of anthracycline (idarubicin) before the information on results of FLT3 mutation. **Conclusion:** The recent approvals of new drugs for treating AML will modify the treatment algorithm and our data indicate that the use of idarubicin in combination with cytarabine and midostaurin is feasible in young patients with FLT3-mutated AML.

FLT3-mutated acute myeloid leukemia who are eligible for 7+3 or 5+2 chemotherapy. EHA 2020. EHA Library. Sierra J. 06/12/20; 294486; #EP568.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.284>

MORTE PRECOCE E SUAS CAUSAS EM PACIENTES ADULTOS COM LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA NO ESTADO DE PERNAMBUCO

HMF Fontes^a, EAS Moraes^b, LC Corrêa^c, RAM Melo^a

^a Faculdade de Ciências Médicas (FCM), Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^c Centro Integrado de Saúde Amaury de Medeiros (CISAM), Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Apesar dos avanços no tratamento da Leucemia Promielocítica Aguda (LPA), a morte precoce (MP) ainda é o principal obstáculo para o sucesso terapêutico. O objetivo do presente trabalho foi determinar a taxa de morte precoce e suas causas em pacientes adultos com LPA. **Material e métodos:** O estudo foi do tipo transversal e quantitativo de coorte retrospectiva com análise de dados secundários. A pesquisa avaliou todos os 141 pacientes, do Estado de Pernambuco e atendidos no Hospital Hemope com diagnóstico de LPA, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2018. Os pacientes foram considerados elegíveis ou não ao protocolo de tratamento IC-APL 2006 e o óbito foi considerado para os trinta primeiros dias do tratamento. **Resultados:** No estudo foram incluídos 126 pacientes, devido à exclusão por transferência do hospital ou dados ausentes no prontuário. A taxa de MP para os dois grupos foi de 23%, no entanto, a taxa para os pacientes elegíveis ao protocolo de tratamento foi de 15,3% (15/98) enquanto para os não elegíveis ela alcançou 50% (14/28) dos casos. A principal causa de MP geral foi a hemorragia (48%) e em seguida a infecção (32%). Entre os grupos de pacientes elegíveis e não elegíveis ao tratamento as causas de MP foram, respectivamente, hemorragia (59% e 36%) e infecção (29% e 36%). Os principais sítios de sangramento foram o sistema nervoso central (47%), os pulmões (33%) e aparelho digestivo (13%). Todos os pacientes que tiveram foco de infecção identificado (40%) apresentaram infecção do trato respiratório. **Discussão:** No grupo de pacientes elegíveis ao protocolo de tratamento, a taxa de MP foi semelhante aos resultados encontrados em estudos internacionais. No grupo de pacientes não elegíveis, a taxa de MP foi superior a valores encontrados no Brasil antes da introdução do protocolo de tratamento do IC-APL 2006. As principais causas de MP foram concordantes com trabalhos publicados, sendo a hemorragia a causa de óbito mais frequente e o sistema nervoso central o principal sítio. Entre os pacientes elegíveis, houve maior



REFERENCES

1. Stone RM, Mandrekar SJ, Sanford BL, Laumann K, Geyer S, Bloomfield CD, et al. Midostaurin plus Chemotherapy for Acute Myeloid Leukemia with a FLT3 Mutation. *N Engl J Med*. 2017;377:454–64.
2. Schlenk RF, Weber D, Fiedler W, Salih HR, Wulf G, Salwender H, et al. Midostaurin added to chemotherapy and continued single-agent maintenance therapy in acute myeloid leukemia with FLT3-ITD. *Blood*. 2019;133:840–51.
3. Sierra J, et al. Phase 3 study assessing the safety and efficacy of midostaurin younger and older patients with newly diagnosed,

discrepância entre a taxa de óbitos por hemorragia e infecção, enquanto entre os pacientes não elegíveis, ambas as causas apresentaram a mesma frequência. Este fato pode ser atribuído à maior gravidade dos casos e susceptibilidade à mielotoxicidade dos tratamentos para os pacientes não elegíveis, entre outras causas, o que sugere a necessidade de aprofundamento do estudo. **Conclusão:** A taxa de MP foi diferente entre os grupos elegível e não elegível ao protocolo IC-APL 2006. Essa diferença pode ser atribuída às características clínicas basais dos pacientes e aos esquemas terapêuticos utilizados. Em geral, as principais causas de óbito foram a hemorragia e a infecção. Os resultados mostram a necessidade de buscar alternativas terapêuticas efetivas para os pacientes considerados não elegíveis ao atual protocolo, devido à maior ocorrência de MP neste grupo, especialmente por causas infecciosas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.285>

NEOPLASIA BASOFÍLICA COM MUTAÇÃO NPM1 - RELATO DE CASO COM RARA APRESENTAÇÃO CLÍNICA E LABORATORIAL

DC Real^{a,b}, EX Souto^b, MP Jacinto^a, GF Perini^{a,b},
N Bacal^b

^a Oncologia Américas, Hospital Paulistano, São Paulo, SP, Brasil

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

Introdução: Os basófilos estão envolvidos em diversas condições patológicas incluindo estados reativos, doenças autoimunes e neoplasias. Em pacientes com neoplasias mieloproliferativas crônicas (NMP) o número de basófilos e seus progenitores pode estar aumentado. Na Leucemia Mielóide Crônica (LMC) BCR/ABL+, a basofilia é um achado frequente e com significado prognóstico, basofilia $\geq 20\%$ é um dos critérios da fase acelerada. O aumento de basófilos pode ocorrer em pacientes com síndrome mielodisplásica (SMD), NMPC com mutação de JAK-2, MDS/NMP e menos frequentemente em Leucemia Mielóide Aguda (LMA), particularmente quando associada à t(6;9). Leucemias basofílicas têm sido descritas, mas são raras e não bem definidas. Em muitos casos é detectada a pré existência de LMC, em outros casos, no entanto, não há presença do cromossomo Ph ou de outros marcadores citogenéticos ou moleculares e a leucemia basofílica deve ser considerada como uma doença primária. Nestes casos há dificuldade de diferenciação entre leucemia basofílica e mastocitária, especialmente quando as células são muito imaturas. A Organização Mundial de Saúde incluiu a Leucemia Basofílica Aguda (LBA) como entidade distinta na classificação das neoplasias hematopoéticas, sem critérios bem estabelecidos para o diagnóstico e classificação destas entidades e pouco se sabe sobre marcadores bioquímicos, imunohistoquímicos e moleculares na LBA e na leucemia basofílica crônica (LBC). Em 2017 foi elaborado um consenso com critérios diagnósticos e de classificação das leucemias

basofílicas e doenças relacionadas, para melhor caracterização destes quadros. Neste trabalho relataremos um caso de difícil definição diagnóstica e classificação. Relato de caso: Paciente feminina, 52 anos, previamente hígida, iniciou quadro de náuseas e diarreia persistente há 1 mês da admissão. Exame físico: petéquias, hematomas, sem esplenomegalia. Avaliação laboratorial: Hemograma: Hb 5,5 mg/dL, Plaquetas 11.000/mm³, basofilia (32%/4.224 /mm³), basófilos morfológicamente anômalos e imaturos, células blásticas (36%) e DHL (744 U/L). A imunofenotipagem de sangue periférico foi discordante da morfologia e evidenciou 4% de blastos com expressão aberrante de CD7. Mielograma: 10% de blastos; citometria de fluxo: 6,4% de blastos com expressão de CD7, CD11b, CD11c, CD15, CD13, CD33, CD36, CD38, CD71, CD105, CD117, CD123, HLA-DR e cyMPO e 24,4% de células basofílicas sem marcadores anômalos. Escore de Ogata igual a 4 o que sugere displasia importante. Painel mieloide NGS com mutação do NPM1, WT1 e NRAS. Pesquisa do BCR-ABL negativa. A paciente recebeu indução convencional com 7+3, com boa tolerância, apresentando normalização do hemograma. A avaliação medular após indução demonstrou remissão citomorfológica e a pesquisa de DRM por NPM1 quantitativo foi 0,021% (21 transcritos para 10⁵ transcritos ABL). **Discussão/Conclusão:** Destacamos a dificuldade diagnóstica e de classificação deste caso, como na distinção entre quadro de leucemia aguda e SMD/SMP com transformação leucêmica, além da estratificação prognóstica relacionada aos marcadores moleculares encontrados. Estas considerações são importantes para a melhor escolha terapêutica. No momento a paciente está recebendo esquema quimioterápico de consolidação com citarabina e será encaminhada para transplante de medula óssea alogênico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.286>

NEOPLASIA DE CÉLULAS BLÁSTICAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES: RELATO DE CASO

YCF Almeida^a, GP Sampaio^b, CCAP Campos^b,
PM Mendes^b, KMC Dourado^a

^a Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Hospital Aristides Maltez (HAM), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A Neoplasia de células blásticas dendríticas plasmocitoides (NCBDP) é rara e representa 1% das neoplasias hematológicas (Wilson and Medeiros, 2015), afetando principalmente homens com idade mais avançada (Alsidiawi et al., 2016). A NCBDP é caracterizada pela co-expressão dos marcadores CD4 e CD56, pelo menos um antígeno de células dendríticas e plasmocitoides e ausência de outros marcadores de linhagens hematopoéticas (Pagano et al., 2016). **Caso clínico:** Paciente do sexo masculino, 38 anos, apresentava como comorbidade hipertensão arterial sistêmica e fazia uso de enalapril 20 mg/dia. O paciente deu entrada na UTI em 05/08/

