

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/





2019 apresentando quadro de febre e pancitopenia. Em agosto de 2019 foi diagnosticado com NCBDP, apresentando lesões disseminadas de pele em tronco, face e membros (nodulações violáceas em membros, manchas hipercrômicas em face), hepatoesplenomegalia e pancitopenia. Ao diagnóstico, o perfil imunofenotípico demonstrava presença de 14% de células da linhagem dendrítica plasmocitóide que expressava os marcadores CD4, CD56 e HLA-DR. Iniciou tratamento quimioterápico com protocolo HyperCVAD. Segundo descrito em prontuário, manteve doença residual mínima (DRM) positiva após 8 ciclos, tendo sido optado por troca de protocolo. Realizou, então, 2 ciclos de MEC, último realizado em julho de 2020, mantendo DRM positiva. Em imunofenotipagem (IF) de 26/08/2020 apresentava 0,5% de células anômalas. Iniciada manutenção com protocolo POMP em 30/09/2020, atingindo DRM negativa após primeiro ciclo (IF de MO 28/10/2020). Realizou 4 ciclos no total (C1D1 30/09/2020, C2D1 24/11/2020, C3D1 23/12/2020; C4D1 27/01/2021), com necessidade de ajuste de dose de MTX e 6-MP para 50% por toxicidade medular grau 3 após primeiro ciclo. Não houve neutropenia febril ou necessidade transfusional, como intercorrências cursou com Herpes Zoster em região cervical/facial esquerda em novembro de 2020. Sem nova toxicidade após ajuste de dose, foi aumentado MTX para 75% em 4º ciclo. Última avaliação medular foi de 26/01/2021 (antes de 4º ciclo), mantendo DRM negativa. Paciente evolui assintomático e sem novas lesões cutâneas, foi encaminhado para TMO, pois possui 3 irmãos com HLA *full match* e realizou o processo do TMO no período entre 02/03/2021 a 01/07/2021, encontra-se bem no momento e sem lesões presentes. **Discussão:** NCBDP se trata de uma doença rara de difícil diagnóstico com diversas manifestações clínicas e fenotípicas, apresentando comportamento agressivo. Não há um tratamento satisfatório, já que a doença é resistente à quimioterapias convencionais. Por isso foi adotado o protocolo POMP com o uso das seguintes drogas: 6-mercaptopurina, metotrexato, vincristina e prednisona mantidas por 4 ciclos como ponte para direcionamento do TMO. Quando é realizado transplante de medula óssea, a expectativa de vida é superior do que fazer apenas o tratamento de quimioterapia. **Palavras-chave:** Células dendríticas plasmocitoides; Leucemia aguda; Citometria de fluxo; Transplante de medula óssea.

REFERÊNCIAS

1. Wilson CS, Medeiros LJeffrey. Extramedullary Manifestations of Myeloid Neoplasms. *Am J Clin Pathol.* 2015;144:219–39.
2. Alsaidawi S, Westin GFM, Al-Kali A, Go RS. Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm: a Population Based Analysis from the SEER and NCDB Databases. *Blood.* 2016;128:4789.
3. Pagano L, Valentini CG, Grammatico S, Pulsoni A. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnostic criteria and therapeutic approaches. *Br J Haematol.* 2016;174:188–202.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.287>

O VALOR DA DOENÇA RESIDUAL MENSURÁVEL POR CITOMETRIA DE FLUXO NA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA: DO TRATAMENTO QUIMIOTERÁPICO AO PÓS-TRANSPLANTE

MLBF Dourado, G Matias, AF Sandes, MV Goncalves, VC Molla, FP Guirao, MCR Barbosa, M Yamamoto, CA Rodrigues, FR Kerbauy

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença residual mensurável (DRM) é um marcador prognóstico independente em pacientes com LMA, auxiliando na estratificação de risco e plano terapêutico. Entretanto, a padronização da técnica e associação com outros parâmetros biológicos e clínicos ainda não está totalmente estabelecida, dificultando sua utilização na prática clínica. **Objetivos:** Este trabalho tem por objetivo avaliar o impacto da presença de DRM avaliada por citometria de fluxo em pacientes com LMA atendidos em nosso serviço entre 2018-21, correlacionando com sobrevida global (SG) e dados de prognóstico. **Pacientes e métodos:** Análise retrospectiva de 93 pacientes consecutivos diagnosticados com LMA (não-LPA), com 18 anos ou mais, entre 2018-21. Amostras de medula óssea para análise de DRM foram obtidas em 49 pacientes, coletadas em diferentes momentos durante o tratamento. Para análise de DRM, foi montado o painel de 8 cores com dois tubos, contendo os seguintes anticorpos monoclonais: CD34, CD117, HLA-DR, CD45, CD38, CD7, CD13, CD33, CD15, CD64, CD36, CD14 e CD56. Após marcação, as amostras foram adquiridas no citômetro FACSCanto II, com aquisição de pelo menos 10^6 células. Os dados categorizados foram analisados através do teste do Chi-quadrado, também aplicados às curvas de Kaplan-Meier para análise de SG entre os grupos. **Resultados:** A SG independente do risco citogenético dos pacientes com LMA do serviço ($n=93$) em 3 anos foi de 25%. Ao aplicarmos a avaliação de DRM em qualquer momento durante o tratamento quimioterápico ($n=35$), após esquema de indução ou consolidações, o resultado negativo de DRM foi associado a menor número de óbitos ($p=0,05$) e maior SG em 3 anos [DRM(-): 70% vs. DRM(+): 35%, $p=0,04$]. Dentre os pacientes que não foram submetidos a TMO alogênico (não-elegíveis ou sem indicação pelo risco citogenético, $n=18$), a SG foi maior naqueles com DRM(-) que nos que mantiveram DRM (+) no curso da terapia quimioterápica (respectivamente 79% vs. 25%, $p=0,01$). A SG mediana dos pacientes encaminhados para transplante alogênico ($n=22$) com DRM(-) não foi atingida, enquanto que nos transplantados com DRM(+) a mediana foi de 200 dias ($p=0,03$). **Discussão/Conclusão:** Consideramos a aplicabilidade da DRM por imunofenotipagem como satisfatória e válida na mensuração do prognóstico do doente com LMA em curso de terapia quimioterápica. Os dados apresentados mostram o benefício do TMO alogênico em pacientes que eram DRM(-) no pré TMO. Critérios que envolvem qual o limite de detecção da