

^c Programa de Pós-Graduação em Imunologia
Básica e Aplicada, Universidade Federal do
Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^d Programa de Pós-Graduação em Ciências da
Saúde, Instituto René Rachou, Fundação Oswaldo
Cruz (Fiocruz), Belo Horizonte, MG, Brasil

^e Escola de Enfermagem de Manaus, Universidade
Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

Objetivo: Associar a frequência do polimorfismo no gene CARD8 rs2043211 A>T com a suscetibilidade a leucemia linfoblástica aguda (LLA) em pacientes atendidos na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM). **Material e métodos:** Foram incluídos no estudo 158 pacientes com LLA e 192 indivíduos saudáveis. O polimorfismo foi genotipado utilizando a técnica de Real-Time Quantitative PCR (qPCR) por meio de ensaio de discriminação alélica TaqMan e os dados foram coletados a partir de prontuários médicos. As associações entre as frequências alélicas/genotípicas foram realizadas através do software R. **Resultados:** Foi observado uma predominância do gênero masculino em ambos os grupos, bem como da raça parda. Além disso, 85% dos pacientes com LLA possuíam o imunofenótipo LLA-B. Em nosso estudo, o polimorfismo CARD8 rs2043211 A>T demonstrou associação com o risco de desenvolvimento de LLA (OR_{adj}: 1,65 [IC 95%: 0.86 – 3.15, *p*_{adj}=0,043]) e óbito (OR_{adj}: 2,24 [IC 95%: 0.80 – 6.30, *p*_{adj}=0,031]). **Discussão:** O polimorfismo CARD8 rs2043211 A>T leva a uma proteína não funcional sendo responsável por aumentar a ativação do inflamassoma NLRP3, expressão de CASP1 e a concentração de IL-18 na medula óssea. CARD8 interage com NALP3 e o NOD2 e acredita-se que este regule negativamente a via NF-κB regulando a secreção de IL-1β dependente de caspase-1 e a apoptose, atuando assim em vias inflamatórias. Estudos indicam que variantes em genes do inflamassoma estão relacionadas a patogênese e prognóstico da leucemia infantil, incluindo CARD8 rs2043211 A>T que já foi associado com a suscetibilidade, contagem reduzida de leucócitos e imunofenótipo de células T. **Conclusão:** Em nosso estudo, o polimorfismo CARD8 rs2043211 A>T foi associado com o risco de LLA. Todavia, estudos adicionais com maior amostral são necessários para melhor compreensão da associação e o papel dessa variante na leucemia linfoblástica aguda. **Financiamento:** FAPEAM, CAPES, CNPq e REGESAM.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.479>

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PACIENTES COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA RECAÍDA EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DO SUL DO BRASIL

HU Pedroso ^a, N Kersting ^a, RP Pecoits ^b,
C Rechenmacher ^a, ANR Taniguchi ^a,
FF Scherer ^a, FS Schirmer ^a, LM Silveira ^a,
MB Michalowski ^c, LE Daudt ^c

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

^b Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade
Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre,
RS, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança
e do Adolescente, Faculdade de Medicina (FAMED),
Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS),
Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) é o principal câncer da infância, sendo responsável por 20% dos diagnósticos de neoplasia maligna. A principal falha de tratamento é a recaída, com prognóstico significativamente pior, cerca de 30% de sobrevida global. O tratamento de segunda linha é quimioterapia, consolidada ou não com transplante de células tronco hematopoéticas (TCTH). **Objetivo.** Descrever as características e evolução clínica de pacientes de até 19 anos com LLA recaída nos últimos 10 anos em hospital no sul do Brasil. **Material e Métodos.** Trata-se de um estudo de coorte retrospectiva, de pacientes do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, com coleta de dados em prontuário. As variáveis aferidas foram diagnóstico, idade, fatores de risco, como a leucometria, acometimento de sistema nervoso central (SNC), tempo de recaída, fatores de risco da recaída como leucometria e idade, sítio de recaída, avaliação de resposta ao tratamento, remissão, doença residual mínima (DRM) e TCTH. Os dados foram descritos em medianas, percentis (p25,p75), frequências e percentuais. Os desfechos avaliados foram sobrevida global e livre de eventos. **Resultados.** Foram incluídos 26 pacientes, com idade ao diagnóstico de 6,8 anos (2,5;13,0), maioria do sexo masculino (73,1%) e caucasiana (92,3%). O principal diagnóstico foi LLA-B (92,3%), 46,2% dos pacientes eram classificados como alto risco no tratamento de primeira linha. Um participante apresentou alteração citogenética de bom prognóstico (ETV6-RUNX1); e quatro, de mau prognóstico (BCR-ABL, variantes nos genes KMT2A e IKAROS). Oito pacientes apresentaram DRM positiva no D33 (30,8%), e 6 no D78 (23,1%). A mediana de idade na recaída foi de 13 anos (5,6;15,2), e a leucometria 7140/ μ L (1210;12645). Todos pacientes foram reinduzidos com protocolos de poliquimioterapia com ou sem imunoterapia, sendo os mais utilizados baseados nos protocolos do St Jude e Blinatumumabe, respectivamente. Nove pacientes (34,6%) evoluíram a óbito na primeira recaída. Dez (58,8%) apresentaram segunda recaída (8 em medula óssea e 2 em SNC). Dezoito (69,2%) receberam indicação de TCTH; oito realizaram o procedimento, nos quais aferiu-se DRM negativa em 4. A sobrevida global foi de 30,8%, e a sobrevida livre de eventos 26,9%. Em relação ao tempo da recaída, 14 pacientes (53,9%) na forma precoce ou muito precoce (medula óssea em 10 (71,5%) e extramedular isolada em 4 (28,5%)). Quatro pacientes estavam vivos em remissão após pelo menos 8 anos de seguimento (28,6%). Doze pacientes (45,6%) apresentaram recaída tardia (medula óssea em 11 (91,7%), outros sítios 1 (8,3%). Desse, dois permanecem vivos, um em tratamento de segunda linha e outro com progressão de doença (33,3%). **Discussão.** A maior parte dos pacientes com doença recaída eram de alto risco ao diagnóstico. Além disso, destaca-se a importância do TCTH na consolidação de uma parcela da amostra, impactando os desfechos. A sobrevida foi inferior ao descrito na literatura. O número amostral limitado destaca a importância de estudos multicêntricos, os quais devem viabilizar novas hipóteses e intervenções que otimizem os desfechos clínicos. **Conclusão.** A partir deste estudo é possível conhecer

características relevantes ao diagnóstico e outras que influenciam o prognóstico desta população possibilitando traçar estratégias para melhoria do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.480>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS: RELATO DE CASO

NL Silva ^a, RDS Souza ^a, IO Silva ^a, APS Silva ^a,
VVS Lemos ^a, JLJ Santos ^a, GS Cruz ^b, J Brunow ^c,
DM Schimieguel ^a

^a Universidade Federal de Sergipe (UFS), São Cristóvão, SE, Brasil

^b Hospital Universitário (HU), Universidade Federal de Sergipe (UFS), São Cristóvão, SE, Brasil

^c Hospital de Urgências de Sergipe Governador João Alves Filho (Huse), Aracaju, SE, Brasil

Objetivos: A leucemia de células plasmáticas (LCP) é uma doença hematológica rara e agressiva, que se caracteriza pela proliferação descontrolada de plasmócitos na medula óssea e no sangue periférico. A LCP pode ser classificada em primária (LCPp) na maioria dos casos, ou como uma evolução de um mieloma múltiplo (MM) pré-existente, denominada leucemia de células plasmáticas secundária (LCPs). O objetivo deste trabalho foi relatar um caso de leucemia de células plasmáticas a partir do diagnóstico, tratamento, evolução e complicações.

Material e métodos: O relato de caso foi organizado em três etapas: (i) revisão de literatura utilizando o PubMed e o Google Acadêmico; (ii) análise detalhada e coleta de dados do prontuário do paciente incluindo evoluções, prescrições médicas e exames realizados; (iii) elaboração do relato de caso, que consistiu na avaliação e interpretação dos dados obtidos e associação com a literatura, incluindo análise crítica do método terapêutico escolhido comparando-o com as práticas clínicas atualmente descritas na literatura. **Resultados:** Paciente do sexo masculino, 47 anos, com suspeita de MM. Os principais sinais e sintomas observados foram anemia, leucocitose e dor óssea. Diagnóstico de LCP confirmado em outubro/2021 pela análise morfológica do sangue periférico, mielograma e imunofenotipagem por citometria de fluxo multiparamétrica com presença de 78,1% de plasmócitos monoclonais com fenótipo CD45-/CD38/CD138 secretores de cadeia leve *lambda*. O tratamento inicial foi baseado no protocolo quimioterápico DV-PACE (4 ciclos) até remissão completa (RC). Em maio/2022 houve recidiva com 39% de plasmócitos, seguida de três ciclos do protocolo CED-TAL até segunda RC. Em setembro/2022, o paciente foi encaminhado para coleta de células-tronco hematopoéticas periféricas para transplante de medula óssea autólogo. Após a coleta, o paciente apresentou nova recidiva da doença com 18% de plasmócitos no sangue periférico, e suspeita de infiltração no SNC. Iniciou-se em outubro/2022 a imunoterapia com daratumumabe no protocolo DRD (5 ciclos) e em janeiro/2023 a quimioterapia intratecal com citarabina, dexametasona e metotrexato. O óbito ocorreu em fevereiro/2023, totalizando uma sobrevida global (SG) de 16 meses após o diagnóstico. **Discussão:** A LCP apresenta um prognóstico bastante reservado, com sobrevida

global média de 4 meses. Apesar dos avanços terapêuticos, ainda não existe um protocolo específico de tratamento para LCP, sendo adaptados protocolos terapêuticos empregados no tratamento do MM, com o objetivo de erradicar as células plasmáticas neoplásicas, reverter os danos aos órgãos alvos e melhorar a SG. Apesar da literatura descrever poucos casos de envolvimento do SNC na LCPp, este trabalho demonstrou que, apesar do monitoramento adequado e rápida modificação do regime de tratamento, este tipo complicação está associada a progressão rápida da doença, e piora do prognóstico, carecendo de maiores estudos para embasar as decisões terapêuticas. **Conclusão:** Este relato de caso demonstrou o comportamento da LCP frente às opções terapêuticas disponíveis, e a necessidade de ensaios clínicos prospectivos multicêntricos explorando regimes mais agressivos, auxiliando na melhoria da sobrevida global, no manejo terapêutico do quadro geral, e das complicações relacionadas ao envolvimento do SNC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.481>

PERFIL CLÍNICO E LABORATORIAL DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA EM UMA INSTITUIÇÃO

BAAL Santos ^a, EP Leite ^b, EF Silva ^b,
JBMSRT Lima ^a, MERSB Maia ^a, MO Silva ^b,
MDN Carvalho ^b, PIS Sousa ^a, TJ Marque-Salles ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Hospital Universitário Oswaldo Cruz (HUOC), Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

A leucemia promielocítica aguda (LPA) configura-se como uma variante clínica e laboratorialmente distinta da leucemia mieloide aguda (LMA), com elevado índice de mortalidade precoce e necessidade de tratamento imediato diante da suspeita diagnóstica. É caracterizada pela formação do gene de fusão PML-RAR α , frequentemente relacionada à translocação balanceada t(15;17)(q24.1;q21.1), ou variantes. Neste trabalho, serão descritos os aspectos clínicos, laboratoriais e diagnósticos dos pacientes pediátricos portadores de LPA atendidos no centro de oncohematologia pediátrica do hospital universitário Oswaldo Cruz. **Métodos:** Consiste em um estudo transversal do tipo série de casos de pacientes menores de 18 anos, portadores de LPA, com diagnóstico confirmado entre julho de 2021 e julho de 2023. **Resultados:** A amostra consistiu em 3 pacientes, do sexo feminino, com média de idade de 15,3 anos e predominantemente pardas (66,6%). Os sintomas mais prevalentes foram os eventos hemorrágicos menores em 2 de 3 pacientes, com duração mediana de 7 dias. Em uma paciente, foi detectado evento maior, definido como tromboembolismo em SNC prévio ao diagnóstico, correspondente a acidente vascular isquêmico com discreta transformação hemorrágica e, posterior evidência de volumosa trombose intracardiaca e consequente óbito. A leucometria ao diagnóstico foi 5.790/ μ L, 4.570/ μ L e 100.000/ μ L. Todas 3 pacientes