

**Objetivo:** Analisar sobrevida global e sobrevida livre de eventos de pacientes portadores de Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) tratados de acordo com protocolo ICC APL-01 no Centro Infantil Boldrini. **Material e métodos:** Entre período de setembro de 2007 até abril de 2023, 82 pacientes recém diagnosticados com Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) foram inscritos de forma consecutiva prospectiva no protocolo ICC APL-01. Foram analisadas as características clínicas e laboratoriais quanto ao gênero, raça, idade ao diagnóstico, contagem de leucócitos ao diagnóstico e classificação morfológica FAB (French, American, British). Os pacientes foram estratificados em grupos de Risco Standard (SR) e de alto risco (HR) de acordo com a contagem linha de base de glóbulos brancos ( $< 10.000 \text{ mm}^3$  ou  $\geq 10.000 \text{ mm}^3$ ). **Resultados:** A Sobrevida Global (SG) e a Sobrevida Livre de Eventos (SLE) em 8 anos foram de  $92,1\% \pm 3,1\%$  e  $81,4\% \pm 4,8\%$ , respectivamente. Setenta e oito (95,1%) obtiveram remissão clínica completa. Foram diagnosticadas 8 recaídas (1 em pele, 1 hematológica e 6 moleculares). Com relação aos óbitos, 3 pacientes morreram durante a indução (3,6%), 3 em remissão (3,6%), 1 pós recaída (1,2%), 1 por segunda neoplasia (1,2%) e 1 pós transplante de medula óssea. Cinquenta e cinco pacientes (67%) foram classificados como risco standard e 27 pacientes (32,9%) como alto risco. Conforme a classificação FAB 67 pacientes (81,7%) tinham morfologia M3 e 15 pacientes (18,2%) com morfologia M3v. **Discussão:** A leucemia promielocítica aguda (LPA) é uma doença rara entre as crianças é responsável entre 5%–20% dos pacientes com leucemia mieloide aguda na América do Sul/ hispânicos. As curvas de sobrevida obtidas neste estudo são comparáveis àquelas dos protocolos internacionais para o tratamento da LPA. **Conclusão:** A participação num protocolo prospectivo multicêntrico internacional trouxe incremento na sobrevida dos nossos pacientes com LPA, apesar dos recursos limitados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1066>

#### NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDE BLÁSTICA EM UM ADOLESCENTE – RELATO DE CASO

EP Leite<sup>a</sup>, EF Silva<sup>a</sup>, CP Marinho<sup>a</sup>,  
MLRR Borges<sup>b</sup>, FP Carvalho<sup>a</sup>, LSO Queiroz<sup>a</sup>,  
T Marquim<sup>a</sup>, TJM Salles<sup>a</sup>, MO Silva<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro Especializado em Oncohematologia  
Pediátrica, Hospital Universitário Oswaldo Cruz  
(HUOC), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará  
(HEMOCE), Fortaleza, CE, Brasil

A Neoplasia de Células Dendríticas Plasmocitóide Blástica (NCDPB) é uma malignidade hematopoiética rara e agressiva, derivada de células dendríticas plasmocitóides. Predomina no sexo masculino e em maiores de 60 anos. Apresenta manifestações clínicas heterogêneas, com envolvimento cutâneo, de medula óssea, linfonodos e sistema nervoso central. A NCDPB expressa positividade para os antígenos CD56, CD4, CD123, CD303, TCF4 e TCL1. No momento não há consenso quanto ao melhor tratamento, contudo melhores taxas de remissão e

sobrevida global estão relacionadas a protocolos para linhagem linfóide. **Caso clínico:** Paciente masculino, 17 anos, admitido com palidez, dores articulares, febre diária e perda de peso com início há 5 meses. Referia uso prévio de corticoide. Hemoglobina: 9,8 g/dL, leucócitos:  $2.040 \text{ mm}^3$  sem blastos. DHL = 686 U/L. Medula óssea infiltrada por 61% de células blásticas de aspecto mieloide, positivas para: CD7, CD33, CD38, CD45, CD56, CD64, CD117, aMPO e HLADR. Cariótipo: 46, XY[15]/43-44,XY,-9,-13,-20; PCR qualitativo negativo para translocações recorrentes. Realizado tratamento com o protocolo para LMA-BFM2004 e após um mês do término do mesmo, evoluiu com pequena pápula hiperemiada em coxa e adenomegalias inguinais e cervicais que aumentaram progressivamente. A histologia do linfonodo mostrou LNH de células intermediárias de padrão difuso, sendo positivo para CD56, CD4, CD123, TCL1, CD43, TDT, CD10 e CD117, diagnosticando o NCDPB. Nesta ocasião, apresentava MO infiltrada em 81% por blastos mieloides positivos para: CD4, CD10, CD33, CD45, CD56, CD117, CD123 e CD135, cariótipo 43,XY,add(3p)[2],del(12p)[5],-13,r(13?),-15,-20/46,XY[5]. Foi tratado com protocolo de recaída-MEC (mitoxantrone, etoposide, aracytin) e FLAG (Fludarabine, Aracytin, granulokine) seguido de TMO haploidêntico, estando em remissão medular há 12 meses. **Discussão:** A NCDPB é uma doença de idosos e cerca de 57 casos foram relatados na infância, a maioria tratados com protocolo para LLA ou linfoma e cursa com melhor sobrevida (47%–72%). O paciente descrito foi inicialmente diagnosticado como LMA, apresentou recaída precoce, com morfologia e imunofenótipo compatíveis com NCDPB, com ganhos de 3p e 12p e monossomias 13, 15 e 20. Anormalidades citogenéticas são descritas em 57%–75% dos casos de NCDPB, sendo que 50% dos casos apresentam CK, representados por deleções e mais raramente por ganhos de regiões, ao lado de monossomias, principalmente dos cromossomos 13 e 15 (64% e 43%, respectivamente), mas o achado de cromossomo 13 em anel ainda não foi relatado. Embora, a maioria dos casos sejam tratados com protocolos para LLA, neste paciente foi optado pelo protocolo para LMA associado ao TMO haploidêntico familiar. A sobrevida global descrita tem sido de 8 a 16 meses, o paciente está em remissão da doença há 12 meses. **Conclusão:** A NCDPB é uma doença de prognóstico reservado. Na faixa pediátrica parece ter melhor prognóstico que nos idosos. Os estudos são controversos quanto ao protocolo a ser usado. Apesar dos avanços na patogênese da doença, ainda não temos elucidados todos os mecanismos e suas fases de evolução, acarretando dificuldades no manuseio diagnóstico e terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1067>

#### TRIÓXIDO DE ARSÊNICO (ATO) E ÁCIDO TRANS-RETINÓICO (ATRA) PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA RECORRENTE/REFRATÁRIA

AC Azevedo, J Yajima, C Omae, L Prandi,  
MCD Piazza, MA Ganazza, NA Migita, PY Jotta,  
JA Yunes, SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil