

(FS) 917 ng/mL e Índice de Saturação da Transferrina (IST) 52%. Manteve controle da ferritina e na 23ª transfusão (2 anos de idade) foi indicada TQF (FS 1.920 ng/mL, IST 78%) com Deferasirox (DFX). Dificuldade de adesão por 4 meses. Após 7 meses do início da TQF (com 2 anos e 9 meses) evoluiu com FS 4.770 ng/mL e IST 133%. Com 2 anos e 10 meses realizou RM T2* (técnica de cine e cálculo de T2* através de sequência *Spoiled Gradient Echo* com TE variável multieco) com LIC 12,61 mg/g (sobrecarga moderada). Com 3 anos e 1 mês iniciou TQF combinada com DFX e deferoxamina, com boa adesão e, após 8 meses, LIC 2,05 mg/g. Voltou a receber monoterapia com DFX. Atualmente bem, com RM outubro/2022 sem SF (coração 46,2 ms, MIC 0,42 mg/g, LIC 1,81 mg/g e pâncreas 30,4 ms). Caso 2: Menina, 4 anos, transfusões crônicas de CH desde 1 ano e 3 meses por beta TDT (Hb 5,7 g/dL, HbA1 22,1%, HbA2 2,5%, HbF 75,4%, c.92+6T>C/c.48G>A). Transfusões a cada 4 semanas. Após 12 transfusões teve FS 1.558 ng/mL e IST 94%. Na 14ª transfusão (com 2 anos e 2 meses) iniciou TQF com DFX e boa adesão. Após 8 meses (com 2 anos e 10 meses), apesar do aumento da dose de DFX, mantinha elevação da FS e do IST (chegando a 4.068 ng/mL e 74%, respectivamente). Fez RM T2* (mesma técnica) com 3 anos, revelando LIC 12,3 mg/g. Indicada TQF combinada e, após decisão compartilhada com a família, optado por associar deferiprona solução oral ao DFX (início com 3 anos e 2 meses). Após 7 meses, FS 1.778 ng/mL e IST 87%, boa evolução, ainda sem RM de controle. **Discussão:** Na beta TDT espera-se SF hepática e cardíaca a partir dos 10 anos de idade. Estudos com RM T2* mostram, em crianças com beta TDT, SF cardíaca grave a partir de 7 anos de idade, bem como SF hepática moderada a partir de 2 anos. As crianças deste relato tinham 2 anos e 10 meses e 3 anos quando realizaram a RM T2* e ambas apresentavam SF moderada no fígado, impactando na decisão de iniciar TQF combinada que resultou na rápida redução do excesso de ferro. A pouca idade das crianças, associada ao fato de não ser possível realizar a RM com sedação porque as imagens são obtidas em apneia, permitiu apenas a avaliação do fígado. Nossos dados reforçam a literatura no que diz respeito ao fato de que crianças muito jovens também podem ter SF hepática. **Conclusão:** A RM T2* é o padrão ouro para o monitoramento da SF e deve ser realizada o mais precoce possível nas crianças com TDT. No Brasil é importante alinhar forças para desenvolver projetos que permitam o acesso a RM para todos os pacientes com risco de SF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1091>

LEUCEMIAS AGUDAS RARAS: LEUCEMIA DE FENÓTIPO MISTO

MFC Hoffmann, MP Beltrame, F Fava,
JVB Siqueira, CO Pereira, GC Sanches,
TT Barros, ALG Lima, RC Coelho,
MAD Pianovski

Hospital Erastinho, Curitiba, PR, Brasil

Introdução/objetivo: A Leucemia de Linhagem Ambígua (LLAM) é um evento raro (< 4% das leucemias), e é dividida em: Leucemia Aguda de Fenótipo Misto, Leucemia Aguda

Bilinhagem e Leucemia Aguda Indiferenciada. A sobrevida dos pacientes é inferior em relação às outras leucemias agudas. O exame de Citometria de Fluxo (CF) é fundamental no diagnóstico, com critérios bem definidos da OMS para diagnóstico. Os marcadores fundamentais para definição de linhagem são: MPO ou diferenciação monocítica para linhagem mieloide (esterase não específica, CD11c, CD14, CD64, lisozima), CD3 citoplasma ou superfície para linhagem T e associação de CD19 com CD79a, CD22 citoplasmático e CD10 para linhagem B. Iremos descrever relato do diagnóstico clínico e imunofenotípico de um paciente com diagnóstico de LAFM Resultado: Pte sexo masculino, 13 anos, previamente hígido. História de 2 meses com quadro febril intermitente. Coletou hemograma: H 3,9 g/dL Leucócitos 32.040 mm³ 34% blastos Plaquetas 4.000 mm³ LDH 574 U/L. Ao exame físico: importante esplenomegalia e linfonodomegalias cervicais. Foi submetido à avaliação de medula óssea. Mielograma: sem definição morfológica de linhagem. CF: 46,2% de blastos linfoides T. Fenótipo: CD3+/+, MPO e CD79a negativos, TdT (nuclear) negativo. CD2, CD7, CD13, CD15 (60,6%), CD34, CD45, CD45RA, CD99, CD117, CD123 (28,2%) positivos e CD1a, CD3, CD4, CD5, CD8, CD10, CD11c, CD14, CD16, CD19, CD33, CD44, CD56, CD66c, CD64, CD73/CD304, IREM-2, NG2 (proteína 7,1), TCRab, TCRgd negativos. 24,7% linhagem monocíticas. MPO (28,4%); CD3 e CD79a negativos. TdT (nuclear) negativo. CD2, CD8 (20,0%), CD11c, CD13, CD15 (42,5%), CD14 (72,3%), CD16 (49,0%), CD33, CD44, CD45, CD45RA, CD99, CD123, HLA-DR (66,0%), IREM-2 (79,5%) positivos e CD3, CD4, CD5, CD7, CD1a, CD10, CD19, CD34, CD56, CD66c, CD73/CD304, CD117, NG2 (proteína 7,1), TCRab, TCRgd negativos. Fenótipo compatível com Leucemia Aguda de Linhagem Ambígua/Fenótipo Misto Linfóide T/Mieloide. Citogenética: 46,XY,add(1)(q36),add(6)(q27)/46,XY. Biologia molecular: PCR BCR-ABL, ETV6-RUNX1, KMT2A-AFF1, TCF3-PBX1 Negativos. Iniciou tratamento para LLA-ETP (GBTLI 2021). Durante a indução, apresentou aspergilose fúngica disseminada, com lesões pulmonares, em parênquima cerebral, trombo arterial em perna e trombo intracardíaco. Paciente foi submetido à toracotomia aberta para ressecção de trombo e apresentou bom controle da disseminação fúngica com voriconazol. Devido ao quadro infeccioso houve atraso importante nas quimioterapias da indução, entretanto a DRM do D19 e do D49 foram negativas. Atualmente em remissão, segue quimioterapia. **Discussão:** O diagnóstico de LLAM requer uma ampla avaliação de marcadores pela CF, com atenção aos critérios da classificação da OMS para que o diagnóstico seja correto. A presença de CD3 citoplasmático com CD13, CD 34 e CD117, confirmaram a etiologia de ETP nos blastos linfoides, com clara diferenciação monocítica nos blastos mielóides. Em relação ao tratamento da LFM, não há nenhum estudo prospectivo que defina a melhor abordagem, entretanto é observado um aumento da remissão quando utilizados protocolos para LLA. A indicação de TCTH deve ser individualizada. **Conclusão:** O diagnóstico das LLAM deve ser feito com cautela e o tratamento deve ser direcionado para cada paciente, avaliando os marcadores positivos e a resposta ao tratamento. Novos estudos são necessários para definir protocolos mais específicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1092>