

para uma melhor coligação dos resultados obtidos e a aplicabilidade nos pacientes com tais patologias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1711>

ANÁLISE VIDA REAL DE PACIENTES COM LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA RECIDIVADA OU REFRATÁRIA COM REGIME DE SALVAMENTO BASEADO EM FLUDARABINA

L Hellinger^a, NS Karhawi^a, BL Oliveira^a, AG Correia^b, BA Uliana^a, HSS Schmidt^a, IL Silva^a, AC Dalloglio^a, IS Boettcher^a, MP Lacerda^{a,b}

^a Hospital Municipal São José (HMSJ), Joinville, SC, Brasil

^b Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC, Brasil

Introdução: Apesar dos avanços na caracterização citogenético-molecular e no desenvolvimento de terapias-alvo, o tratamento de pacientes com leucemia mieloide aguda refratários ou com recidiva (LMA-RR) após terapia intensiva segue desafiador. Enquanto regimes de salvamento baseados em análogo de purina, como FLAG-Ida (fludarabina, citarabina, filgrastim e idarrubicina), estão validados desde a década de 1990, o risco de refratariedade e a incidência de toxicidades associadas restringem sua eficácia. Adicionalmente, dados de vida real neste contexto são limitados, sobretudo a partir de serviços públicos de países em desenvolvimento. **Objetivo:** Determinar a sobrevida global (SG) de pacientes com LMA com diagnóstico de refratariedade ou primeira recidiva entre 2019 e 2023 no Hospital Municipal São José de Joinville. **Métodos:** Análise retrospectiva, com inclusão de pacientes com idade igual ou superior a 18 anos, com confirmação de LMA-RR por citometria de fluxo de medula óssea ou sangue periférico, excluindo pacientes com leucemia promielocítica aguda, e aqueles não-submetidos a regime de salvamento baseado em análogo de purina. **Resultados:** Foram incluídos 29 pacientes consecutivos, com mediana de idade de 46 anos (intervalo: 22-77), com 16 mulheres (55%). Onze pacientes foram refratários à quimioterapia intensiva (45%), e 16 estavam em primeira recidiva, com mediana de 8 meses do diagnóstico de LMA. Avaliação citogenética evidenciou baixo risco em 2 pacientes (7%), alto em 4 pacientes (14%) e intermediário ou inclassificável em 23 (79%), conforme classificação do European LeukemiaNet, prejudicada por indisponibilidade de avaliação molecular. Todos os pacientes receberam FLAG, com 19 pacientes (66%) recebendo daunorrubicina e 10 sem antraciclina (33%). Resposta completa com doença residual mínima (DRM) positiva foi observada em 10 pacientes (34%), refratariedade em 7 (24%) e não-avaliável devido a mortalidade precoce relacionada ao tratamento em 12 (41%), com taxa de resposta global de 59%. Entre os pacientes com idade igual ou superior a 60 anos (n = 10), 8 apresentaram mortalidade intra-hospitalar no primeiro ou segundo ciclo (80%). Sete pacientes receberam terapia de terceira linha, com CLAEg em 4 casos e citarabina em dose intermediária e venetoclax em 3 casos. Com mediana de seguimento de 10 meses, foram observados 25 óbitos, dos

quais 24 foram em ambiente hospitalar, 20 por sepse (83%) e 4 por sangramento (17%). A mediana de SG após diagnóstico de LMA-RR foi de 3 meses. TCTH alogênico foi realizado em 3 pacientes (10%), e uma paciente aguarda TCTH alogênico em terceira linha. **Discussão:** O tratamento de LMA-RR nesta população foi prejudicado por limitada caracterização prognóstica, ausência de serviço local de TCTH e atraso para TCTH em contexto de COVID-19. Terapia de segunda linha baseada em análogo de purina demonstrou eficácia limitada e alta toxicidade, o que reforça a necessidade de aprimoramento de opções terapêuticas. Nenhum dos pacientes teve acesso a estudo clínico, o que reflete dificuldades de tratamento e avaliação prognóstica locais. O uso de FLAG em idosos foi especialmente tóxico e associado a curta sobrevida. **Conclusões:** O tratamento de LMA-RR com regime baseado em análogo de purina no SUS requer escolha cautelosa do paciente, melhor avaliação prognóstica e acesso a TCTH para impacto favorável em sobrevida, e novos regimes de tratamento com melhor balanço entre eficácia e toxicidade são necessários.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1712>

MIELOFIBROSE PÓS-POLICITEMIA VERA COM MUTAÇÃO NO EXON 12: RELATO DE CASO

GZPES Guiao^a, LA Antunes^a, JLM Rosa^{b,c}, LF Silva^{b,c}, IM Toni^{b,c}, GCP Furlin^{b,c}, AC Mattos^{b,c}, KBB Pagnano^{a,b,c}

^a Faculdade de Medicina, Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

^b Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia, Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Relato de caso de mielofibrose pós policitemia vera (PV) com mutação do exon 12 do JAK2. **Materiais e métodos:** Análise de prontuário médico e revisão da literatura. **Resultados:** Paciente do sexo masculino, 85 anos, encaminhado em 2019 de outro serviço com diagnóstico de PV em 2008, em uso de hidroxiureia 500 mg/dia. Negava ter realizado flebotomia. Comorbidades: hipertensão arterial sistêmica; úlcera duodenal, histórico de etilismo e tabagismo. À admissão apresentava-se descorado +/4; abdome globoso, com baço palpável a 8 cm do rebordo costal esquerdo e fígado a 2 cm do rebordo costal direito; edema de 2+/4+ em membros inferiores bilateralmente. Exames laboratoriais: Hb: 10,6 g/dL, Ht: 30,4%, VCM: 111,4, HCM: 38,8 pg, presença de anisocitose, macrocitose, poiquilocitose, policromasia, raros dacríócitos; leucócitos: $3,87 \times 10^9/L$ (3% bastonetes, 74% segmentados, 1% basófilos, 16% linfócitos, 6% monócitos), plaquetas: $293 \times 10^9/L$, LDH: 278 U/L, ácido úrico: 7,2 mg/dL. Uma vez que o paciente não trazia nenhum exame externo para confirmação do diagnóstico prévio de PV e a pesquisa da mutação V617F do JAK2 era negativa, foram solicitados dosagem de eritropoietina (EPO) (< 1 mU/mL – VR 4,3-29) e biópsia de medula óssea (BMO). Observou-se medula óssea hiperclular para a idade (90% da celularidade global), às custas das séries granulocítica e megacariocítica, com reticulogênese

aumentada (grau 3) e atípias de megacariócitos. Foi realizada pesquisa de mutação do exon 12 através de sequenciamento de Sanger, sendo detectada a mutação K539L. No acompanhamento, o paciente apresentou piora da anemia, com presença de dacríócitos e eritroblastos circulantes no sangue periférico, sendo suspensa a hidroxiureia. Os dados morfológicos da medula óssea, associados aos dados clínicos e laboratoriais confirmaram o diagnóstico de mielofibrose (MF) secundária à PV. **Discussão:** A detecção de mutações do JAK2 é um dos critérios maiores para o diagnóstico de PV de acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS) de 2016. A maioria das mutações de JAK2 ocorre no códon 617 (V617F), em aproximadamente 96% dos casos. No entanto, as mutações no exon 12, que codificam os aminoácidos de 505-547 são raras, correspondendo a 2-5% dos casos de PV. As mutações no JAK2 causam ativação constitutiva da via JAK-STAT, que resulta em vários fenótipos. A mutação encontrada no caso relatado, K539L, ocorre em 10% dos casos com mutações no exon 12. Estudos iniciais mostravam diferenças fenotípicas entre casos de PV com mutações do exon 12 e PV com JAK2 V617F mutado, sendo a primeira caracterizada por idade mais jovem e predominância da série eritróide, além de níveis maiores de hemoglobina, menor contagem plaquetária e de leucócitos. No entanto, estudos recentes mostram que a longo prazo não há diferenças entre as mutações em termos de mortalidade, eventos tromboembólicos pós diagnóstico, transformação leucêmica e mielofibrose. **Conclusão:** A pesquisa da mutação do exon 12 do JAK2 deve sempre ser realizada em pacientes com suspeita de PV ou eritrocitose idiopática, cujo resultado da pesquisa de mutação V617F tenha sido negativa. A presença de mutações do JAK2 em combinação com dados morfológicos da medula óssea e do hemograma, dosagem de EPO e características clínicas permite o diagnóstico de evolução para mielofibrose, como no caso relatado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1713>

TRICOLEUCEMIA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

CASA Dalva^a, JVA Duarte^a, MS Barreto^a,
RR Eisele^a, ALS Oliveira^a, ABTMD Santos^a,
IVR Sá^a, MV Horta^a, LVM Fernandes^a,
FB Duarte^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A tricoleucemia ou leucemia de células pilosas (LCP) é uma condição crônica e incomum, causada em 70-100% dos casos pela mutação somática BRAF V600E, que leva à expansão clonal de linfócitos B, os quais adquirem projeções citoplasmáticas que parecem pelos. Ela é responsável por 2% das leucemias linfóides, apresentando maior prevalência em homens e uma média de 58 anos de idade ao diagnóstico. **Objetivo:** O objetivo deste estudo é descrever os sintomas e a abordagem diagnóstica e terapêutica da tricoleucemia. **Métodos:** Os dados obtidos foram encontrados através de revisões literárias, feita a partir do PubMed e SciELO, tendo como critério de

inclusão artigos publicados entre 2019 e 2022. Os seguintes termos de pesquisa foram usados: Leucemia de células pilosas AND; BRAF Mutação V600E, terapia. **Resultados:** A LCP é marcada por falência medular progressiva devido à infiltração maligna de linfócitos B com projeções pilosas citoplasmáticas na medula óssea, baço e fígado, em geral, poupando linfonodos. Linfadenopatia, quando presente, está associada a resposta inferior ao tratamento e redução da sobrevida. A maioria dos pacientes é sintomática, com esplenomegalia (por hipertrofia da polpa vermelha), complicações de infecções, citopenias e sangramentos. Manifestações incomuns e autoimunes podem ocorrer, mimetizando mieloma múltiplo. Achado laboratorial importante da LCP clássica é a pancitopenia, sendo comum a monocitopenia. O diagnóstico é estabelecido por esfregaço de sangue periférico, imunofenotipagem e biópsia de medula óssea com ou sem aspirado. Inicia-se o tratamento para pacientes com citopenias, esplenomegalia sintomática, infecções frequentes ou sintomas constitucionais, e a terapia padrão para LCP consiste em uso de análogos de purina (PAs): pentostatina e cladribina. Ademais, a adição de rituximab fornece resposta mais profunda e duradoura. **Conclusão:** Conclui-se que a LCP é uma doença de difícil diagnóstico, pois trata-se de uma condição rara, representando somente 2% das leucemias linfóides. No entanto, apresenta um padrão de acometimento, permitindo a suspeita clínica. Uma vez identificada a doença, pode-se dar início ao tratamento, no qual, a depender do nível de acometimento do paciente, existe uma boa chance de sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1714>

USO DE ANÁLOGOS DA TROMBOPOETINA NO MANEJO DA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA AUTOIMUNE

JVA Duarte^a, CASA Dalva^a, VBG Praxades^a,
ALA Cunha^a, PRB Menezes^a, MV Horta^a,
NMP Lima^a, ALS Oliveira^a, LVM Fernandes^a,
FB Duarte^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: Trombocitopenia imune primária (PTI) é uma doença autoimune adquirida caracterizada por trombocitopenia na ausência de uma causa identificável. A patogênese envolve o aumento da destruição da série megacariocítica isolada por autoanticorpos antiplaquetários. Em uma pessoa saudável, as plaquetas anucleadas circulam por 7 a 10 dias e sua vida útil é controlada por um relógio apoptótico. Na púrpura trombocitopênica idiopática, a ligação de anticorpos às plaquetas leva à eliminação por macrófagos através de Fc-mediada de reconhecimento – principalmente no baço ou fígado, ou ambos. Os novos agonistas de receptores trombopoieticos (TPO-RAs) estimulam a produção de plaquetas. Existem atualmente dois TPO-RAs aprovados para uso em PTI: eltrombopag e romiplostim, ambas são usadas em tratamento de segunda linha. **Objetivos:** Descrever o manejo terapêutico da púrpura