

de indução baseada na extrapolação da análise de subgrupos de estudos maiores. Além disso, ainda não está bem esclarecido o impacto da exposição prévia à terapia dentro de cada grupo de risco na LMA. Dessa forma, por vezes é necessário individualizar a avaliação e o tratamento destes pacientes visando a melhor condução do caso. No caso relatado, a despeito da anormalidade genética de risco favorável, foi optado por prosseguir com o TMO alogênico após a primeira remissão. **Conclusão:** O relato evidencia um raro caso de LMA-t diagnosticado durante o tratamento de um linfoma linfoblástico T. O histórico de exposição à terapia prévia é um qualificador importante na avaliação de pacientes com LMA com implicações prognósticas e, como descrito no caso, pode impactar nas decisões terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.715>

ALTERAÇÕES CITOGENÉTICAS EM PACIENTES COM LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA COM ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO ADVERSO DO HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA

AKC Machado^a, FMCP Pessoa^a, RB Gadelha^a, BMD Nogueira^a, DS Oliveira^{a,b}, RM Ribeiro^b, APL Moreira^b, RPG Vieira^c, MOM Filho^a, CA Moreira-Nunes^a

^a Laboratório de Farmacogenética, Núcleo de Pesquisa e Desenvolvimento de Medicamentos (NPDM), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^b Departamento de Hematologia, Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, CE, Brasil

^c Departamento de Hematologia, Hospital e Maternidade São Vicente de Paulo (HMSVP), Barbalha, CE, Brasil

Objetivos: O European LeukemiaNet (ELN) desenvolveu um sistema de estratificação de risco para Leucemia Mieloide Aguda (LMA) fundamentado em alterações moleculares e citogenéticas, agrupando pacientes em riscos favoráveis, intermediários e adversos. Portanto, este trabalho visa realizar o levantamento das principais alterações citogenéticas em coorte de pacientes com LMA de risco adverso do Hospital Geral de Fortaleza (HGF) que é um hospital público de referência em oncohematologias no Ceará. **Materiais e métodos:** Este estudo foi realizado através da análise de prontuários de pacientes com LMA de risco adverso atendidos no HGF, conforme critérios da ELN, analisado-se exames de cariótipo e biologia molecular, mediante aprovação do comitê de ética (N^o 4.798.575). **Resultados:** Foram analisados dados de 111 pacientes com LMA, dos quais 46 possuíam riscos adversos. Destes 26 eram homens e 20 mulheres e tinham idades de 19 a 85 anos (média de 51,23), onde 19 deles tinham menos de 50 anos e 27 eram maiores de 50 anos. Entre pacientes de riscos adversos, 35 possuíam mutações BCR::ABL1 p190+, sendo que 8 tiveram cariótipos sem alterações e a fusão gênica foi identificada mediante testes moleculares. Observou-se ainda 9 pacientes com cariótipos complexos. Entre outras alterações definidoras de riscos adversos presentes na coorte de

pacientes, 3 casos envolviam KMT2A; 2 deleções e uma t(11;19) (q23.3;p13.1); 4 indivíduos com deleção do cromossomo 7 e 2 com anormalidades no cromossomo 17, sendo elas del(17) (p13) e der(17). Ademais, 25 pacientes com riscos adversos evoluíram a óbito. **Discussão:** Em nosso estudo observamos índices elevados de LMA de riscos adversos, representando 41,4% dos casos de LMA avaliados. Pesquisas alegam que a maioria dos pacientes com LMA são adultos com mais de 50 anos. O perfil de pacientes do presente estudo não apenas corroboram com esses dados, pois 58,6% dos indivíduos tinham mais de 50 anos, como houve um maior acometimento em homens. Os cariótipos complexos (≥ 3 alterações citogenéticas) em LMA são definidores de riscos adversos, nos quais estavam presentes em 19,5% dos pacientes desta pesquisa. Do mesmo modo ocorrem com as deleções do cromossomo 7 e anormalidades no cromossomo 17, esta última podendo ser associada a mutações no gene TP53, em que ambas estavam presentes em pacientes deste estudo. Alterações com o gene KMT2A também são definidoras de riscos adversos, podendo haver mais de 80 tipos diferentes de rearranjos envolvendo este gene e identificou-se um deles nesta pesquisa, a mutação KMT2A::ELL, além de deleções de KMT2A. As mutações BCR::ABL1 p190+, identificadas em 76,08% dos pacientes, não apenas sugerem piores prognósticos, como também são raridades diagnósticas, havendo estudos que apontam incidências de 1-3%. Além disso, os altos índices de mortalidade encontrados nesta pesquisa, corroboram com a literatura que apontam que a LMA tem representado cerca de 60% das mortes por leucemias no mundo. **Conclusão:** A estratificação de risco para LMA é crucial para padronizar o manejo da doença e aspectos clínicos e laboratoriais dos pacientes, promovendo protocolos terapêuticos mais adequados. Este estudo identificou as alterações citogenéticas em pacientes com LMA de risco adverso e elucidou o papel e a relevância das estratificações na compreensão dessa patologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.716>

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS BLÁSTICAS PLASMOCITÓIDES COM ACOMETIMENTO OCULAR: RELATO DE DOIS CASOS

COC Vieira, Y Gonzaga, C Mattosinho, LVD Valle, SH Nunes, S Garcia, CB Burrowes, RP Souza, TS Gregório, LAO Ananias

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitóides (NCDBP) é rara, seus principais locais de envolvimento são a pele e medula óssea, com frequente envolvimento do sistema nervoso central (SNC). O acometimento ocular é raramente descrito. O prognóstico é reservado e o tratamento baseia-se em protocolos de quimioterapia (QT) utilizados no tratamento de leucemias agudas ou linfomas, seguido de transplante alogênico de medula óssea (aloTMO) em pacientes elegíveis. **Objetivo:** Descrever as características clínicas, protocolos de tratamento e evolução dos pacientes

portadores de NCDBP com acometimento ocular tratados no INCA. **Material e métodos:** Foram identificados 2 pacientes. Os dados foram colhidos do prontuário físico e eletrônico. O diagnóstico foi através de biópsia cutânea. **Resultados:** Caso 1: Homem, 62 anos, iniciou quadro de lesões cutâneas nódulo-tumorais progressivas em 80% da superfície corporal, linfonodomegalias e citopenias, com evolução de 6 meses. Apresentava massa subconjuntival próxima à carúncula do olho esquerdo medindo 1 cm em sua maior extensão, clinicamente semelhante as lesões cutâneas, a biópsia de pele mostrou denso infiltrado dérmico composto por células blásticas, positivas na imunohistoquímica para CD123, CD4 e CD56. A medula óssea tinha infiltração neoplásica com marcadores semelhantes as lesões cutâneas e sugestivos de NCDBP. O paciente iniciou protocolo Hiper-CVAD (ciclofosfamida, vincristina, doxorrubicina e dexametasona) alternando com altas doses de metotrexato e citarabina, obteve resposta parcial, com redução significativa da lesão ocular, entretanto, faleceu 73 dias após o diagnóstico por recaída doença e refratariedade à QT. Caso 2: Mulher, 52 anos, apresentou múltiplas lesões nodulares violáceas evolutivas. A biópsia cutânea mostrou infiltração dérmica difusa com células blásticas, imuno-fenótipo CD4+ CD123+ CD56+. Não havia envolvimento da medula óssea em diagnóstico. O tratamento eleito foram seis ciclos de hiper-CVAD alternados com altas doses de metotrexato e citarabina que resultou em remissão completa. Durante a manutenção oral com mercaptopurina e metotrexato, ela apresentou recidiva isolada no braço direito, e posteriormente desenvolveu múltiplas lesões tumorais, paralisia facial periférica direita e uma lesão subconjuntival violácea elevada do saco inferior. A punção lombar revelou células blásticas com morfologia monocitóide, microvacúolos e projeções citoplasmáticas. Foi feito o diagnóstico de recidiva sistêmica, ocular e do sistema nervoso central de BPCDCN. A paciente decidiu não prosseguir com tratamento e evoluiu para o óbito 8 meses após o diagnóstico. **Discussão:** Os dois pacientes apresentavam lesões cutâneas ao diagnóstico e tiveram acometimento neoplásico ocular. Sendo o primeiro caso desde o diagnóstico, feito mais tardiamente, e o segundo em sua recidiva. Tratados com protocolos de QT semelhantes, evoluíram com desfecho desfavorável e óbito precoce. O tratamento de escolha para indução de remissão da NCDBP é o Tagraxofusp, porém essa medicação não se encontra disponível no Brasil, onde os pacientes recebem preferencialmente protocolos baseados em QT, seguido de aloTMO, quando elegíveis. Entretanto, esse tratamento tipicamente tem curta duração de remissão. **Conclusão:** A NCDBP com acometimento ocular, é uma doença rara e agressiva, pouco descrita na literatura. O seu prognóstico é reservado, o tratamento tem resultados desapontadores, sendo uma necessidade médica não atendida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.717>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: DADOS DE UM SERVIÇO PÚBLICO DO PARANÁ

JC Faccin, AP Azambuja, EC Nunes,
CC Miranda, IS Barbosa, ACB Edir

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) resulta da translocação equilibrada, t (15;17) (q22;q12-21) que resulta na fusão dos genes PML e RARA. A proteína de fusão PML::RARA bloqueia a diferenciação mielóide normal, levando ao acúmulo de promielócitos clonais. A LPA, anteriormente a mais letal das leucemias, tornou-se altamente curável com a introdução do ácido trans-retinóico (ATRA). Agilidade no diagnóstico, suporte clínico otimizado, terapias alvo e técnicas moleculares para avaliação de resposta contribuíram para a diminuição do óbito precoce e melhora da sobrevida global. Entretanto, a prática clínica no Brasil apresenta desafios e resulta em desfechos diferentes dos relatados na literatura internacional. **Objetivo:** Analisar uma coorte de pacientes com LPA de um serviço público do Paraná quanto à óbito precoce (OP), sobrevida global (SG), sobrevida livre de eventos (SLE) e incidência cumulativa de recidiva (IC). Além de comparar com os dados dos ensaios clínicos mais recentes. **Material e métodos:** Análise de prontuário de 55 pacientes com LPA entre fevereiro de 2015 e abril de 2024. Para estatística descritiva foi utilizado o teste de Mann-Whitney a fim de comparar grupos de risco baixo/intermediário e alto. Para avaliar sobrevivência foram utilizadas as curvas de Kaplan-Meier/Log Rank Test. Pacientes que receberam apenas indução com ATRA (1-30 dias de tratamento) foram considerados como “intention to treat”. **Discussão e resultados:** Dos 55 pacientes, 32 eram mulheres e 23 eram homens, a idade mediana foi 64 anos (15-84 anos), 31 eram de risco baixo/intermediário e 24 de alto risco. O tempo entre o início dos sintomas à admissão no nosso serviço foi entre 5 e 35 dias. 44 pacientes (84,1%) receberam tratamento de indução e consolidação: 34 ICAPL, 9 outros regimes de quimioterapia multiagentes e 1 ATRA + trióxido de arsênio (ATO). O óbito ocorreu em 18 pacientes (32,7%): 6 (19,4%) no grupo de risco baixo/intermediário e 9 (50,0%) no grupo de alto risco. Já o OP aconteceu em 13 pacientes (24,1%), todos relacionados a doença, e prevalente no grupo de alto risco (34,1%) comparado ao grupo de risco baixo/intermediário (12,9%, $p = 0,02$). Estes pacientes receberam ao menos 1 comprimido de ATRA, embora não tenham completado a indução. Em um seguimento mediano de 6 anos, a SG foi de 67,3% - maior no grupo de risco baixo/intermediário (80,6%) comparado ao grupo de alto risco (50,0%, $p = 0,008$). A SLE não diferiu entre os grupos (66,7% vs 47,8%, $p = 0,1$) e a IC foi de 18,5%, sendo 4 recaídas no de risco baixo/intermediário (16,7%) e 7 no grupo de alto risco (22,6%). Dos pacientes que recaíram, 5 apresentavam cariótipo complexo (45,4%) e 4 não sobreviveram (36,36%). **Conclusões:** Em comparação com a literatura atual, nosso serviço apresentou maiores taxas de OP (24,1%) e uma SG menor. Entretanto, estes resultados foram similares a outros estudos brasileiros. Estes dados destacam a necessidade de melhorias no atendimento inicial, maior agilidade no encaminhamento aos serviços terciários, implementação de técnicas moleculares e terapias-alvo no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.718>