

^d Universidade do Estado do Amazonas (UEA),
Manaus, AM, Brasil

^e Instituto Leônidas e Maria Deane (ILMD),
Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz Amazônia),
Manaus, AM, Brasil

Introdução: A Leucemia Mieloide Crônica (LMC) é uma neoplasia mieloproliferativa BCR::ABL1+. Atualmente o principal tratamento são os inibidores de tirosina quinase (ITQ), no entanto pacientes que apresentam histórico clínico de doenças crônicas e histórico familiar de câncer podem apresentar menor resposta aos ITQs, além de uma sobrevida livre de eventos inferior a pacientes que não apresentam essas características. **Objetivos:** Avaliar o perfil clínico de pacientes com LMC no Estado do Amazonas. **Material e métodos:** Os dados clínicos e laboratoriais foram coletados de pacientes de ambos os gêneros, diagnosticados com LMC no período 2022-2024 na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (FHMOAM). Os dados hematológicos foram utilizados para a classificação de risco segundo critérios da escala de risco relativo de Sokal (Idade, hepatomegalia, plaquetas, basófilos, eosinófilos e mieloblastos), histórico de doenças crônicas, histórico familiar de câncer e hábitos de risco. A análise descritiva dos dados foi realizada através do software Prism 9.0. **Resultados:** No presente estudo verificou-se 38 pacientes de ambos os gêneros, sendo homens (63,16%) e mulheres (36,84%) com idade mediana de 44 anos (32,0 - 59,75). Com base a origem dos pacientes, observou-se uma procedência maior de pacientes da cidade Manaus (71,05%), capital do Amazonas, seguida de (23,68%) dos interiores do Amazonas. Sobre o perfil hematológico foi observado anemia moderada, com valores de eritrócitos de $3,4 \text{ mm}^3$ (3,05 - 4,37), hemoglobina de 10,3 g/L (8,6 - 11,98), com plaquetose sutil 497.500 mm^3 (330.750 - 769.250), leucocitose 163.900 mm^3 (88.908 - 278.600), apresentando basofilia 3,5 (2,0 - 6,0), eosinofilia 4,0 (2,25 - 7,0) e desvio mieloide à esquerda de 3,0 (2,0 - 6,0). **Discussão:** Segundo OMS as características clínicas da LMC mais observadas são a prevalência da doença no gênero masculino e o perfil hematológico anêmico, o que foi observado neste estudo, visto que os indivíduos analisados tiveram mediana para idade e gênero de acordo com pesquisas anteriores, e idade mediana entre o padrão (40 a 60 anos). Acerca da procedência dos pacientes, observou-se uma maior taxa de indivíduos da capital amazonense (Manaus) acima de 70%. Essa concentração pode estar associada a dificuldade de transporte para muitos pacientes provenientes de interiores dificultando o diagnóstico e atendimento. Em relação as características hematológicas os dados sobre anemia moderada e leucocitose estão como descrito pela OMS (2022), pelo fato da LMC ser uma doença que progressivamente realiza a substituição de leucócitos saudáveis por clones malignos, ocupando todo o espaço na corrente sanguínea e dificultando a função e produção de outras células, como as hemácias, devido a isso, pacientes podem apresentar leucocitose acompanhada de anemia. **Conclusão:** A descrição do perfil clínico possibilita novas perspectivas no manejo dos pacientes com LMC no Estado do Amazonas, uma vez que estes apresentaram um risco intermediário, segundo o cálculo de risco relativo de Sokal. Assim, ressaltamos a importância de avaliar este perfil em uma população com um número amostral

maior e realização de associação do perfil desses pacientes com variantes em genes de interesse.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.808>

GRAVIDEZ GEMELAR DURANTE TRATAMENTO COM ASCIMINIBE - RELATO DE CASO

GBGM Pereira, VA Rocha, PVR Barbosa,
C Cralcev, AV Jesus, MB Spadoni, TV Pereira,
JPCM Gomes, KBB Pagnano, GO Duarte,
G Duffles, FS Maia

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso de paciente com LMC com gravidez durante tratamento com asciminibe. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 33 anos, com diagnóstico de leucemia mieloide crônica desde 2017, tratada em primeira linha com imatinibe 400 mg, segunda linha com dasatinibe 100 mg e em terceira linha com asciminibe 80 mg/dia, desde maio de 2023, acesso via programa de uso compassivo. A troca dos inibidores de tirosina quinase (ITQ) foi motivada por perda de resposta molecular e citogenética nos dois inibidores de tirosina quinase anteriores, sem mutação do BCR::ABL1. Apesar de orientada contracepção hormonal e método de barreira, paciente fazia uso apenas de contraceptivo oral combinado, e em agosto de 2023, foi diagnosticado gestação gemelar no primeiro trimestre, sendo orientada a suspender asciminibe imediatamente. Foi prescrito Interferon peguilado 180 mcg SC a cada 2 semanas. Após 15 dias da modificação do tratamento, houve perda de resposta molecular, porém sem perda de resposta hematológica. Durante a gestação, a paciente foi acompanhada pela equipe de ginecologia e obstetria. Na 32ª semana de gestação, a paciente foi internada por quadro de pré-eclâmpsia, mantendo-se internada até o final da 34ª semana de gestação (fevereiro de 2024), quando foi submetida a uma cesariana, com nascimento de RNPT sexo feminino, vivo, Apgar 8/10, e RNPT sexo masculino, vivo, Apgar 8/10. Apresentou hemorragia pós parto revertida com massagem uterina e ocitocina 20UI, transamin, misoprostol via retal. Evoluiu com pico pressórico e cefaleia pós parto, com indicação de sulfatação de 24 a 25/02/2024. Após 5 dias da alta, retornou para unidade de saúde com hipertensão, sendo internada para controle, com alta após 4 dias, sem mais intercorrências. Recebeu no total 9 doses de Interferon peguilado. Após alta da maternidade, foi suspensa a amamentação e reiniciado asciminibe 80 mg ao dia, com recuperação resposta molecular maior em 2 meses de reinício do tratamento. **Discussão:** Com a revolução do tratamento da LMC após o surgimento dos ITQ, a população tem alcançado sobrevida semelhante à população geral. O tratamento da LMC em gestantes é uma condição rara e muito desafiadora e por ser conhecido o risco teratogênico associado aos ITQ, principalmente no primeiro trimestre, indica-se suspensão de seu uso quando ocorre gestação, devendo manter-se o monitoramento para avaliar persistência ou perda da resposta, para que possa ser feito o tratamento adequado (seja com interferon alfa ou leucocitoaférese). O asciminibe é um ITQ de 3ª

geração com um mecanismo de ação diferente dos demais, atuando no sítio do miristoil. São raros os relatos de gravidez após exposição ao asciminibe. **Conclusão:** Relatamos um caso de gestação gemelar bem-sucedido após exposição ao asciminibe, com rápida recuperação da resposta molecular após a reintrodução da medicação pós parto. Há necessidade de individualizar a terapêutica da LMC durante a gestação, baseando-se nos níveis dos transcritos BCR::ABL1, resposta hematológica, status da LMC e curso da gravidez. Deve-se manter monitorização molecular regular através do PCR quantitativo. Gestantes com resposta molecular estável e duradoura podem interromper de modo mais seguro o tratamento. No presente caso, a gravidez precoce em início de tratamento com asciminibe, em uma paciente resistente a dois ITQ prévios, sem atingir estabilidade da resposta molecular poderia ter colocado em risco a evolução da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.809>

REAÇÃO LEUCEMÓIDE PARANEOPLÁSICA EM SARCOMA PLEOMÓRFICO: RELATO DE CASO

LLSP Domingues^a, MLA Paes^a, GL Ares^a,
LP Leite^a, CVP Lago^b, AF Cortez^a, GRO Sarlo^a,
PHJ Santos^a

^a Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG),
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro
(UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf,
University of Hamburg, Hamburg, Alemanha

Introdução/Objetivo: Reação leucemóide é definida como leucometria maior que 50.000/mm³, com predomínio de neutrófilos, sem associação com malignidade hematológica. A reação leucemóide paraneoplásica (RLP) ocorre na maioria das vezes associada à secreção de citocinas tumorais por tumores sólidos, sobretudo o fator estimulador de colônias de granulócitos (G-CSF), e sarcomas de diferentes origens podem ser produtores dessa citocina. A RLP é rara e marcador de mau prognóstico. Esse trabalho tem como objetivo destacar que a RLP pode sugerir inicialmente neoplasia hematológica e, portanto, deve ser investigada com diligência. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, de 51 anos, pardo, natural do Rio de Janeiro, hígido, internou para investigação de leucocitose presente em exame externo de 80000 células/mm³, por suspeita de leucemia. Nos dois meses anteriores, apresentou quadro de emagrecimento associado à constipação e sudorese noturna. Ao exame físico, possuía massa palpável em região de flanco direito e não apresentava linfonodomegalia, visceromegalia ou alterações cutâneas. Laboratório da admissão: sorologias negativas, hemoglobina de 11,1 g/dL (normocítica e normocrômica), leucócitos totais de 93700/mm³, com 49661/mm³ de segmentados e plaquetas de 463000/mm³. A imunofenotipagem de sangue periférico não identificou perfil de leucemia aguda ou crônica e a pesquisa de BCR-ABL foi negativa. Em tomografia computadorizada de abdome, foi evidenciada formação ovalada, de contorno lobulado e áreas centrais hipodensas, sugestivas de degeneração cística/necrótica, realce heterogêneo medindo

8,4 × 6,0 × 5,8 cm na região mesentérica na projeção do flanco direito, além de lesão semelhante em contato com músculo íleo psoas direito, de 3,4 × 3,3 cm. Realizou biópsia de massa em região retroperitoneal pela radiointervenção, com resultado sugestivo de lipossarcoma pleomórfico e estudo imuno-histoquímico S100 negativo, actina de músculo liso positiva e multifocal, desmina positiva multifocal, sem critérios imuno-histoquímicos de linhagem epitelial ou hematopoiética. Durante a internação, o paciente evoluiu com queda da funcionalidade e piora de parâmetros hematimétricos com necessidade transfusional de concentrado de hemácias e plaquetas. Devido a íntima associação da massa mesentérica com grandes vasos, a equipe de cirurgia do hospital contraindicou a exérese da lesão. Assim, foi iniciado quimioterapia (QT) paliativa para sarcoma pleomórfico com ifosfamida e antraciclina. Em 48 horas após a infusão do primeiro ciclo de QT, a leucometria reduziu drasticamente, porém, após 16 dias, o paciente evoluiu para óbito. **Discussão:** A relação de sarcoma pleomórfico com RLP é pouco explorada na literatura. Neoplasias sólidas mais comumente associadas com RLP são pulmão e rim, mas uma variedade de tumores são descritos, como os sarcomas. O tratamento cirúrgico do tumor subjacente é associado com diminuição da leucometria, porém, sabe-se que quanto mais alta a contagem de leucócitos na apresentação da RLP pior é o prognóstico, sendo marcador de doença agressiva. **Conclusão:** A RLP é um diagnóstico desafiador por se tratar de uma condição de etiologia bastante heterogênea e se basear na exclusão de leucemias agudas e crônicas. A investigação imediata para neoplasias hematológicas é imperativa pois possuem tratamento específico e potencialmente curativo a partir do acompanhamento com o hematologista.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.810>

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM MIELOFIBROSE EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO RIO DE JANEIRO

CMB Junior^a, MGM Moura^b, JPO Fernandes^a,
RG Akkam^a, BCRM Mor^c, C Solza^a

^a Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE),
Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG),
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro
(UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Laboratório de Biologia Molecular (CEMO),
Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro,
RJ, Brasil

Introdução: Entre as neoplasias mieloproliferativas, a Mielofibrose (MF) é caracterizada pelo curso clínico mais heterogêneo e pior prognóstico. Ela ocorre como doença primária, que também inclui sua forma pré-fibrótica (MF PF) ou secundária a trombocitemia essencial (TE) e Policitemia Vera (PV). No Brasil, há poucos dados que caracterizem esses pacientes. **Objetivo:** Avaliar o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com MF do Hospital Universitário Pedro Ernesto. **Método:** Estudo retrospectivo, unicêntrico com dados