

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

de registros médicos de prontuários físicos e eletrônicos de 2003 a 2024. **Resultados:** Avaliamos um total de 66 pacientes, 30 tinham o diagnóstico de MF primária, 24 de MF PF, 8 de MF pós PV e 3 de MF pós TE. Do total, 53% eram do sexo feminino, 43,9% se declaravam brancos, com mediana de idade ao diagnóstico de 63 anos. No período avaliado, 48% dos pacientes faleceram, com uma média de tempo entre o diagnóstico e óbito de 61,5 meses (48,5 meses no grupo de MFP e 20 meses na MF secundária os), 4 progrediram para leucemia aguda e dois realizaram transplante de medula óssea. Treze pacientes (19,69%) apresentaram trombose venosa em algum momento do acompanhamento, dos quais 10 possuíam mutação em JAK2. Das mutações canônicas, JAK2 V617F foi encontrada em 62,12% dos casos. Vinte e sete pacientes realizaram sequenciamento genético (NGS), com identificação de variantes patogênicas em 16, sendo a ASXL1 (56,2%) a mais prevalente. Ao diagnóstico, 40,9% apresentaram sintomas constitucionais, sendo a perda ponderal o mais comum (37,8%) e 59,09% possuíam esplenomegalia. Na biópsia de medula óssea, 27,2% possuíam grau de fibrose MF3. Dos pacientes com MFP, 43,3% possuíam alto risco pelo IPSS. Dez pacientes fizeram uso de Ruxolitinib, enquanto 65,15% dos pacientes utilizaram Hidroxiureia. Vinte pacientes (30,3%) apresentaram alguma infecção relatada em prontuário durante o acompanhamento, sendo 2 (10%) casos de Herpes Zoster, todos em usuários de Ruxolitinib. **Discussão:** Entre os pacientes com diagnóstico de MF, a maioria possuía o diagnóstico de MFP. O grupo de MF secundária mostrou pior prognóstico, em relação a sobrevida a partir do momento de transformação para MF. O NGS ainda é pouco disponível na realidade da saúde pública brasileira, e os dados disponíveis foram possíveis em decorrência de estudos clínicos de colaboração. É perceptível o impacto na qualidade de vida dos pacientes, com elevada carga de sintomas. Ainda é escasso o acesso à terapia com inibidores de JAK2 no Brasil. **Conclusão:** Apesar de haver dados na literatura internacional acerca de MF, entender o comportamento da doença e seu impacto na nossa população é de suma importância para melhor manejo e cuidado dos pacientes brasileiros.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.811>

COMPARISON OF BCR-ABL (P210) GENE FUSION TRANSCRIPT DETECTION: A STUDY WITH THE BRAZILIAN AMAZON POPULATION

MB Oliveira^a, ATM Tavares^a, KVM Queiroz^b, JAA Castro^c, KADS Barile^{c,d}, AS Khayat^a, CEM Amaral^{c,d}

^a Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, Brazil

^b Universidade da Amazônia (UNAMA), Ananindeua, Brazil

^c Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (HEMOPA), Belém, Brazil

^d Centro Universitário Metropolitano da Amazônia (UNIFAMAZ), Belém, Brazil

Objective: Chronic Myeloid Leukemia (CML) is a myeloproliferative neoplasm characterized by the proliferation of

myeloid lineage progenitor cells, increasing the circulating cells of the granulocytic lineage. The aim of this study is to evaluate the status of the BCR-ABL gene fusion transcript (P210) in cases of CML in patients from the Brazilian Amazon in relation to frequency and association with known prognostic laboratory data. **Materials and methods:** The research was approved by the ethics committee number 20528519.8.0000.5550 and included a total of 161 patients detectable for one of the BCR-ABL gene transcripts between 2015 and 2024. Clinical data (leukocyte count, blast count, platelets, and hemoglobin levels) and epidemiological data (sex and age) were collected from secondary data from the LABMASTER database system of the HEMOPA Foundation. For the analysis of fusion transcripts, c-DNA was obtained to detect the presence of molecular biomarkers by Real-Time PCR (RT-qPCR) using specific Taqman probes on the Rotor Gene equipment. Descriptive statistics were used for qualitative variables, determining absolute and percentage frequencies of the qualitative variables. For quantitative variables, median values and standard deviation were calculated according to the variables under study. The Kruskal-Wallis test was used to test the association of the presence of one of the P210 transcripts (B2A2, B3A2, and/or Both) with the clinical data, adopting a p-value ≤ 0.05 as significant. Statistical analyses were performed using SPSS software version 29.0. **Results:** Regarding the BCR-ABL gene, 39% (63/161) presented the B2A2 transcript, 30% (50/161) presented B3A2, and 31% (48/161) presented Both. Of the patients, 57% (92/161) were male and 43% (69/161) were female, with a median age of 44.5 years. In terms of white cell count, patients had a median of 164,200/mm³; regarding blast count, the median was 6,816/mm³; for platelet count, the median was 401,250/mm³; and for hemoglobin levels, the median was 11 g/dL. The Kruskal-Wallis test revealed no statistical difference between the types of P210 gene fusion transcripts and the analyzed clinical laboratory data. **Discussion:** Studies conducted by other researchers on CML and the BCR-ABL gene found a higher prevalence in male patients, which is consistent with the findings of this study. However, the median age of patients is about 10 years lower than reported in the literature. Studies in Latin American (Argentina, Colombia and Ecuador) presented the B2A2 transcript as the most frequent, which corroborates the findings of this study, while in European countries (Bulgaria, Italy, and Serbia), the B3A2 transcript was the most prevalent. These differences can be explained by different ethnicities, but deeper studies are needed to understand the impact of genetic ancestry and the presence of the fusion transcript. **Conclusion:** In the present study, the B2A2 transcript was observed as the most prevalent in patients with CML and this type of transcript had a higher median leukocyte compared to the other groups, and patients with the B3A2 transcript had a higher median platelet compared to the others. However, no significant difference was found between the groups. The transcript impacts the disease development process, so it is worthwhile to study the P210 pathways and find new treatment strategies.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.812>