

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM TRANSCRITO BCR::ABL1 P230 - RELATO DE CASO

JS Freitas^a, G Duarte^b, G Duffles^b, I Toni^b,
G Furlin^b, C Souza^b, PM Campos^b,
L Nardinelli^c, I Bendit^c, K Pagnano^b

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

^b Universidade Estadual de Campinas (CAMPINAS),
Campinas, SP, Brasil

^c Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brasil

Relato de caso: Paciente masculino, 65 anos, fez transplante renal em 2016 devido a rins policísticos e iniciou investigação de poliglobulia em agosto de 2019. Hemograma inicial: Hb 19,5, Ht 63,8%, VCM 88,5, HCM 27, leucócitos 7000/mm³ e plaquetas 121.000/mm³. Na investigação, não apresentava a mutação V617F do JAK-2, indicando causa secundária. Em fevereiro de 2023 observou-se leucocitose (40440/mm³) com desvio à esquerda (2% blastos, 5% promielócitos, 4% mielócitos; 6% bastonetes, 4% basófilos e 2% eosinófilos) e plaquetose (737.000/mm³). O mielograma mostrou hiperplasia, pleomorfismo de megacariócitos, 5% de blastos, o cariótipo a 45,X,-Y, t(9;22)(q34;q11)[20] e a biópsia de medula óssea foi compatível com leucemia mieloide crônica (LMC). No RT-PCR multiplex não foram detectados os transcritos p210 e p190, notando-se um transcrito atípico, caracterizado como p230 (e19a2), confirmado por sequenciamento e estabelecendo o diagnóstico de LMC em fase crônica, com Sokal alto risco e ELTS intermediário. O paciente iniciou tratamento com imatinibe 400 mg ao dia, em março de 2023, obtendo resposta hematológica completa e aos 3 meses resposta citogenética menor (Ph 35%). Em agosto de 2023 foi internado por gastroenterite e pielonefrite, com piora da função renal (toxicidade grau 3), sendo trocado o tratamento para dasatinibe 60 mg ao dia. Houve interrupção por duas semanas por plaquetopenia grau 3, atualmente em uso de dasatinibe 40 mg ao dia. Paciente obteve resposta citogenética completa com 3 meses de tratamento. Na última consulta, em junho de 2024, paciente estava assintomático, com manutenção da resposta hematológica e retorno da função renal para os valores basais. Mantém RT-PCR qualitativo positivo para p230. **Discussão:** A LMC é caracterizada pela presença do cromossomo Filadélfia (Ph), resultante da translocação t(9;22)(q34;q11), gerando o gene de fusão BCR::ABL1, que codifica uma proteína tirosina-quinase anormal, associada à proliferação celular descontrolada característica da LMC. Na maioria dos casos, o ponto de ruptura no cromossomo 22 ocorre na região de agrupamento de ponto de ruptura principal do gene BCR (M-bcr), resultando na proteína p210 BCR/ABL. Contudo, podem ocorrer quebras em outras regiões m-bcr ou μ -bcr e os produtos de fusão são, respectivamente, as proteínas p190 e p230. O transcrito p230 já foi reportado em casos de leucemia neutrofílica crônica, LMC em fase crônica, LMC com rápida evolução para fase blástica e em LMA e é encontrado em menos de 1% dos casos de LMC. Estudos apontaram que o transcrito p230 tem características distintas em termos de sinalização celular e capacidade de transformação em comparação aos

transcritos p210 e p190. Essas diferenças podem explicar por que o p230 está associado a uma forma menos grave da LMC. Além disso, sugere-se que dentro do gene BCR::ABL1 rearranjado, existam elementos regulatórios que possam modular a expressão da proteína BCR::ABL, influenciando na gravidade dos sintomas clínicos. Outro aspecto importante é monitorar a função renal em pacientes tratados com imatinibe, especialmente aqueles com doença renal prévia.” **Conclusão:** O presente caso confirma a necessidade da realização do RT-PCR qualitativo e cariótipo ao diagnóstico da LMC, para possibilitar a identificação de transcritos atípicos. O monitoramento neste caso deve ser feito com cariótipo e RT-PCR qualitativo, pois não há padronização do PCR quantitativo para o monitoramento do transcrito p230.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1895>

NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES COM ACOMETIMENTO SISTÊMICO: RELATO DE CASO

BM Moellmann, ACC Miquelino, MPS Souza,
KDB Vasconcelos

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVÁS), Pouso
Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de um paciente idoso com diagnóstico de Neoplasia Blástica de Células Dendríticas Plasmocitoides (NBCDP) e revisar a literatura vigente. **Material e métodos:** Paciente do sexo masculino, 77 anos, tabagista e etilista, sem comorbidades, com queixa de astenia, hiporexia, prostração e perda ponderal de 10kg há 2 meses, evoluindo com episódios febris, tosse produtiva e hemoptise há 8 dias. Possuía histórico de internação por queda do estado geral, com transfusão de plaquetas e concentrado de hemácias há 1 mês. Ao exame, hipocorado, com petéquias difusas, equimoses, linfonodomegalia cervical e inguinal. Hemograma com plaquetopenia (26.000 uL), anemia (Hb 8,8 g/dL), leucocitose com desvio à esquerda (18.000/mm³, bastões 1%). Visualizados células com alta relação núcleo/citoplasma, promonócitos e monócitos displásicos em sangue periférico. TC de tórax com opacidades em vidro fosco, enfisema centroacinar, nódulos pulmonares, linfonodomegalias mediastinais e axilares e esplenomegalia. **Resultados:** Realizado estudo de medula, sendo a imunofenotipagem compatível com NBCDP, com expressão de antígenos CD123, CD36 e TCL1. Paciente evoluiu com quadro de pneumonia, dessaturação e desconforto respiratório, com piora clínica importante, citopenias graves, sendo indicado cuidados paliativos. **Discussão:** A NBCDP é uma doença rara recentemente descrita e renomeada, que representa aproximadamente 0,7% dos linfomas cutâneos e acomete predominantemente o sexo masculino em meia idade. Sua origem se dá por células natural killer (NK) precursoras que expressam CD123 e TCL1, capazes de afetar o processo imunológico. O quadro clínico é caracterizado inicialmente por lesões cutâneas seguidas por disseminação linfática, esplenomegalia e hepatomegalia. O diagnóstico é feito através de imunohistoquímica e citometria

de fluxo, com demonstração dos marcadores restritos mencionados. O tratamento pode envolver quimioterapia, transplante de células-tronco hematopoéticas e imunoterapia. Apesar de uma aparente indolência inicial, a sobrevida média é de aproximadamente 12 a 14 meses. **Conclusão:** Diante do exposto, conclui-se que a NBCDP é caracterizada por uma entidade rara e recente dentro dos linfomas cutâneos primários, com comportamento biológico agressivo e prognóstico desfavorável. Devido a isso, é importante diagnosticá-la de maneira correta para assim planejar o manejo adequado e a possibilidade de melhorar o desfecho do caso. Destaca-se também a importância da integração clínica, histopatológica e citométrica para uma correta classificação das neoplasias hematolinfoides, além de não excluir dos diagnósticos diferenciais de outras leucemias e linfomas que afetam a pele.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1896>

LEUCEMIA DE GRANDES LINFÓCITOS GRANULARES T: UM RELATO DE DOIS CASOS

RS Rodrigues, RLFA Paiva, TGF Pimenta,
CBA Dantas, JPR Amaral, I Martins,
KDB Vasconcelos, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVÁS), Pouso
Alegre, MG, Brasil

Objetivos: O objetivo deste relato de caso é descrever o manejo clínico de dois pacientes diagnosticados com Leucemia de Grandes Linfócitos Granulares T (LGL-T), uma mulher de 78 anos e um homem de 52 anos. **Material e métodos:** Paciente masculino, 52 anos, com astenia e anemia em exames de rotina, no exame físico não havia sinais significativos. Encaminhado ao hematologista, nos seus hemogramas além da anemia havia manchas de Gumprecht, já a imunofenotipagem revelou 68% de linfócitos T CD8+ tipo LGLG-T. A biópsia de medula óssea mostrou medula hiperclular, série granulocítica hiperclular predominante em neutrófilos, série eritrocítica hipocelular e discreta megaloblastose. Sendo assim, diagnosticado com LGL-T. A segunda paciente, do sexo feminino, 78 anos, vinha com astenia há cerca de 1 ano com piora progressiva, apresentava-se descorada ao exame físico e com hemogramas prévios com a persistência de quadro de anemia macrocítica associado a linfocitose. Imunofenotipagem positiva para CD2, CD3, CD5, CD8, CD38, CD57, TCR ALPHA-EBTHA, com detecção de 87% de células linfoides T anômalas com expressão heterogênea de CD57, configurando achados favoráveis de LGL-T. **Resultados:** Inicialmente, o paciente masculino foi tratado com metotrexato, sem resposta satisfatória após três meses. Optado então por iniciar Genuxal (Ciclofosfamida) 50 mg/dia, obtendo boa resposta. Com relação à paciente feminina, a proposta terapêutica inicial foi com eritropoetina por 6 meses e uso de metotrexato, com falha na resposta deste, houve a troca para ciclofosfamida com boa resposta. **Discussão:** A LGL é uma doença rara e crônica, caracterizada pela proliferação anormal de linfócitos grandes granulares T ou NK, sendo comumente associada a doenças autoimunes. A Organização Mundial da Saúde (OMS) classifica essa condição em três categorias: leucemia de

linfócitos T grandes granulares, leucemia de linfócitos NK grandes granulares e leucemia agressiva de células NK. As manifestações típicas incluem neutropenia, esplenomegalia, sintomas B e, raramente, linfonodomegalia e hepatomegalia. Embora a etiologia dessa doença ainda não esteja completamente esclarecida, acredita-se que a ativação de células T ou NK por mecanismos autogênicos ou antígenos virais leva ao aumento da síntese dos grandes linfócitos granulares. Após a suspeita, é crucial realizar uma avaliação microscópica do sangue periférico para o diagnóstico e manejo adequados, além de monitorar a progressão da doença e a resposta ao tratamento. **Conclusão:** Como demonstrado nos casos descritos, a LGL, embora rara, exige atenção especial devido à sua complexidade e variabilidade na apresentação clínica e epidemiologia, ressaltando a necessidade de elaborar um diagnóstico diferencial abrangente, com abordagens terapêuticas personalizadas e multiprofissionais. Assim, a continuidade das investigações e o registro de casos são essenciais para aprimorar a capacidade diagnóstica e desenvolver estratégias de tratamento mais eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1897>

NOVA TERAPIA PARA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA: UMA ANÁLISE COMPARATIVA ENTRE IMUNOTERAPIAS

GG Terra, GB Giardini, LD Calderan,
M Martines, DJVDS Bianchi

Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo,
SP, Brasil

Objetivos: Realizar uma comparação entre a eficácia terapêutica do Tercartus, que tem sido uma descoberta para o tratamento de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) em contrapartida com a já utilizada terapia com Mesilato de Imatinibe. **Metodologia:** Revisão de literatura realizada em junho de 2024, utilizando as plataformas Pubmed e Clinical Trials. Foi adotado como filtro, publicações de 2020 a 2024. Dessas, foram utilizados 10 artigos, que atendiam aos critérios de serem disponíveis gratuitamente na íntegra e publicados em inglês. **Resultados:** Atualmente, há em andamento 8 estudos clínicos no Clinical Trials e 23 artigos no PubMed sobre os efeitos do Tercartus em pacientes adultos com LLA do tipo B recidiva ou refratária. Em um estudo realizado com 55 pacientes, foram acompanhados por 26,8 meses e observado uma taxa de remissão completa (RC) de 56% e quando a RC associado a recuperação hematológica incompleta foi obtido uma taxa de 71%. Houve uma resposta por parte dos pacientes para o Tecartus independente da idade ou porcentagem de blastos, porém quando analisado pacientes com números maiores que 75% de blastos não houve essa resposta. Quando analisados os eventos adversos, não ocorreu nenhum de grau severo, como a síndrome de liberação de citocinas. Assim, é possível se analisar que a imunoterapia fornece um benefício de sobrevivência clinicamente significativo com toxicidade gerenciável. **Discussão:** No final de 2023, a ANVISA aprovou o Tecartus, seu princípio ativo é o Brexucabtagene autoleucel e promove a morte de células que expressam o CD19 (células B