

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, linfonomegalia 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

neoplásicas), a partir da ativação e proliferação de células T e a secreção de interleucinas, com o intuito de levar a morte da célula. Entre as neoplasias que visam tratar, destaca-se a LLA de células B precursoras recidivante ou refratária. Por mais que já existam terapias disponíveis no mercado que vêm sendo utilizadas para o tratamento dessa neoplasia, como o Imatinibe, o Tecartus vem buscando se mostrar promissor para ser um novo medicamento para o tratamento da LLA. Em comparação com o tratamento com Imatinibe, que é um inibidor da atividade de proteína tirosina quinase do gene de fusão BCR-ABL da LLA, foi observado em estudos que para obter melhores taxas de sucesso e entrar em remissão e posteriormente impedir uma recidiva, deve-se fazer a associação dele com quimioterapia agressiva. Foi observado também uma grande quantidade de reações adversas, como dor abdominal e hemorragia gastrointestinal. Entretanto, os benefícios foram muitos, cerca de 62% dos pacientes mostraram aumento na taxa de remissão clínica completa. A terapia com Tecartus, no geral, tem se mostrado bastante eficaz, porém a taxa de RC foi menor quando comparado ao uso de Imatinibe. Com isso, sugere-se que o Imatinibe traz maiores benefícios em relação ao novo tratamento, apesar de possuir um tratamento a longo prazo, devido sua administração via oral, enquanto para o Tecartus é necessário uma única infusão e é necessário a associação com quimioterapia. **Conclusão:** Apesar de ter apresentado menor taxa de RC ao Imatinibe, o Tecartus é uma terapia promissora que faz aumentar a sobrevida global mediana e promove uma RC da neoplasia em parte dos pacientes, mesmo sendo necessário realizar quimioterapia concomitante à infusão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1898>

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA DA EFICÁCIA DO RUSFERTIDE EM PACIENTES COM POLICITEMIA VERA

GG Terra, GB Giardini, HAX Borsato,
MM Fernandes, M Martinez, LD Calderan,
LGF Souza, JVDS Bianchi

*Acadêmica de Hematologia e Banco de Sangue São
Camilo e Centro Universitário São Camilo (CUSC),
São Paulo, SP, Brasil*

Objetivos: Investigar a eficácia terapêutica de um fármaco mimético da hepcidina, Rusfertide, que tem sido pesquisado como uma opção inovadora na restauração da homeostase em diversos distúrbios hematológicos, inclusive na Policitemia Vera (PV). **Metodologia:** Revisão de literatura realizada em junho de 2024, utilizando as plataformas Pubmed. Foi adotado como filtro, publicações de 2020 a 2024 e encontrados 100 artigos. Desses, foram utilizados 10 artigos, que estão disponíveis na íntegra e publicados em inglês. **Resultados:** Após análise de estudos com pacientes que possuem PV leve e severa, foi observado que a taxa de Flebotomia terapêutica (FT) decaiu após as primeiras semanas com o uso do fármaco. Todos os pacientes apresentaram efeitos adversos, variando em grau de severidade, onde os de grau leve apresentaram reações no local da injeção (eritema), mas foi controlada ao

decorrer do tratamento, e a variação do número de leucócitos, onde parte dos pacientes apresentaram valores normais da série branca e outra apresentou uma leucocitose sem causa aparente. Já os pacientes com efeitos adversos graves, foi observado uma trombocitose assintomática, Leucemia Mieloide Aguda e infarto do miocárdio, em PV severa. Além disso, todos os pacientes em tratamento apresentaram uma redução do hematócrito (Ht) para 45% em que anteriormente apresentaram valores superiores a 55% e 43% dos indivíduos estudados tiveram uma redução da frequência de FT. **Discussão:** A PV é uma neoplasia mieloproliferativa crônica caracterizada por uma mutação pontual no gene JAK2, que resulta na produção excessiva de células sanguíneas e está associada a complicações graves, como trombose e hemorragia. Os tratamentos convencionais, como a FT e as terapias citorredutoras, causam limitações e não aliviam adequadamente os sintomas dos pacientes. Com o objetivo de proporcionar uma melhor qualidade de vida e um controle mais eficaz da doença, foi desenvolvido o Rusfertide, um fármaco injetável que mimetiza a hepcidina, responsável pela regulação do ferro no organismo. Está sendo testado em ensaios clínicos para pacientes que dependem de FT. Esta nova abordagem tem demonstrado resultados encorajadores, como a capacidade de controlar o Ht, diminuir a frequência de FT necessárias e aliviar sintomas. O tratamento tem benefícios, pois houve o controle da neoplasia da maioria dos pacientes em tratamento. Além disso, a FT diminuiu ou cessou em todos os pacientes após o início do tratamento com Rusfertide, independentemente da categoria de risco de PV ou de tratamentos concomitantes. Essa redução do número de FT, além de possuir vantagens terapêuticas, também pode aumentar a qualidade de vida do paciente, visto que a necessidade de monitoramento constante e procedimentos invasivos limita a sua autonomia. Portanto, é sugestivo que a terapia possa melhorar o controle do Ht e diminuir o uso da FT. **Conclusão:** Apesar das reações adversas e da necessidade de mais pesquisas, devido a melhora da qualidade de vida do paciente, o tratamento com o Rusfertide se mostra promissor. Este fármaco pode se tornar uma ferramenta adicional para o controle desta doença, a partir de seu mecanismo de ação, que irá atingir e sustentar o controle do Ht em pacientes com PV, reduzindo o uso de FT e a ocorrência de sintomas debilitantes relacionados à doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1899>

PERFIL DE ÓBITO POR LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA NOS ÚLTIMOS 10 ANOS NO BRASIL

MFGM Fernandes^a, LM Pinheiro^a, CM Lucini^a,
IM Almeida^a, FB Fernandes^{b,c}

^a Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUC-RS), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Laboratório de Hematologia Zanol, Porto Alegre, RS, Brasil

^c Hospital Moinhos de Vento (HMV), Porto Alegre, RS, Brasil