

included T2-weighted and gradient-echo MRE sequences using steady-state 60-Hz excitation and an external driver placed on the right side and, on the left side of the abdomen. The measures of SS were also obtained by two experienced examiners. **Results:** At this moment we present the results of 16 patients with myelofibrosis (PM: 8 cases; post-PV myelofibrosis: 2 cases; post-ET myelofibrosis: 6 cases). The median age was 69y (41-88y) and 62,5% of participants were male. The JAK2 V617F mutation was detected in 9 cases; three cases were CALR positive, and three cases were triple negative. The CBC showed: Hb: 10.9 g/dL (6.5-18.7); WBC (x10/L): 9.17 (1.8-44.5) and platelets (x10/L): 393 (10-957). Our preliminary results show that bone marrow fibrosis increased according to splenic stiffness by EUS and MRE. Patients with osteosclerosis also presented a higher SS by MRE. We could not find correlation of splenic stiffness with prognostic score DIPSS plus, although Int-2/High risk patients presented a trend to be associated with higher liver stiffness. **Conclusion:** To the moment, our preliminary findings suggest a correlation between SS and degree of bone marrow fibrosis and osteosclerosis, though the correlation between both measures and prognostic scores is still to be determined. We expect to have a better definition for all correlations, as we progress through the assessment of the other patients in our service.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.248>

TRATAMENTO DA LEUCEMIA MIELOÍDE CRÔNICA COM INIBIDORES DE TIROSINO QUINASE EM SEGUNDA LINHA



BM Bellenzani^a, MF Menin^a, EAD Santos^b,
AFC Vecina^a, JR Assis^a, MA Gonçalves^a,
CAC Vieira^a, ES Navarro^a, MG Clquet^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-
SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS), Sorocaba,
SP, Brasil

Objetivo: Este trabalho tem como objetivo analisar o perfil dos pacientes com leucemia mieloide crônica (LMC) em tratamento no Conjunto Hospitalar de Sorocaba que foram submetidos à troca do inibidor de tirosina-quinase (ITK) de primeira geração por um de segunda geração. **Metodologia:** Foi obtida uma listagem de todos os pacientes que utilizam inibidores da tirosina-quinase de segunda geração e estão em tratamento para LMC no Conjunto Hospitalar de Sorocaba. Por meio de prontuários, foram obtidos os seguintes dados: idade, gênero, etnia, procedência, data do diagnóstico e de início do tratamento de primeira linha, data da troca de tratamento para um ITK de segunda geração e motivo da troca. Outros dados a respeito da doença no momento inicial do diagnóstico também foram obtidos; são eles: sinais e sintomas apresentados, volume do baço, níveis de hemoglobina, leucócitos, e plaquetas. Ao final, foi verificado e descrito o resultado da utilização do ITK de segunda geração nos pacientes. Os dados obtidos no estudo foram analisados e comparados com os dados presentes na literatura.

Resultados: Foram analisados prontuários de 30 pacientes em tratamento com ITK de segunda geração. Sexo: 63,3% (19) dos pacientes são homens e 36,7% (11) mulheres; idade: mínima de 24 anos, máxima de 74 anos, com média de 54,9 anos; etnia: 53,3% de brancos (16), 6,7% de pardos, (2) 3,3% de negros e 3,3% de amarelos, sendo que 33,3% (11) não informaram a etnia; procedência: 46,7% (11) de Sorocaba, e os 53,3% restantes procedentes de cidades vizinhas; sintomas mais frequentes no início do diagnóstico: emagrecimento, presente em 42,9% dos pacientes e astenia, presente em 32,1% dos pacientes; hemoglobina: máxima de 15 e mínima de 7,7, com média de 10,9; glóbulos brancos: máxima de 493 500 e mínima de 13 520, com média de 189 675; plaquetas: máxima de 2 560 000 e mínima de 186 000, com média de 422 535; tempo decorrido entre diagnóstico e troca: média de 3 anos e 8 meses; motivo da troca: 67,9% trocaram devido à ausência ou perda de resposta molecular ao ITK de primeira geração, e os restantes 32,1% trocaram devido a algum tipo de toxicidade, sendo a mielotoxicidade a mais prevalente; ITK de segunda geração em uso: 66,7% usam Dasatinibe (20) e 33,3% usam Nilotinibe (10); resposta ao novo tratamento: 32,15% dos pacientes obtiveram níveis de gene BCR-ABL indetectáveis após início de ITK de segunda geração, com queda maior que 4,5 logaritmos na quantidade de células mutadas detectadas com o novo tratamento. 46,4% dos pacientes obtiveram uma queda entre 3 e 4,5 logaritmos nos níveis de BCR-ABL após novo tratamento, correspondendo a quantidades entre 0,1 e 0,032% das células com a mutação. 7,1% obtiveram queda de 2 a 3 logaritmos nos níveis de BCR-ABL, permanecendo com quantidades entre 1% e 0,1% de células mutadas detectadas no exame. Os restantes 7,1% obtiveram uma queda menor do que 1 logaritmo nos níveis do gene BCR-ABL, indicando persistência de uma porcentagem maior do que 1% de células mutadas. **Discussão e conclusões:** Os dados da pesquisa indicam que o motivo mais prevalente para a troca do ITK foi a perda ou ausência de resposta molecular ao tratamento com Imatinibe (67,9%), excedendo a porcentagem de trocas devido a toxicidade (32,9%). Obtiveram resposta molecular maior, 75% dos pacientes. Tais dados correspondem ao observado na literatura em tratamentos de segunda linha.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.249>

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL NA INFÂNCIA: EPIDEMIOLOGIA, CLÍNICA, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO



FM Barbosa^{a,b}, JC Yajima^a, MB Serra^c,
AC Azevedo^a

^a Centro Infantil Boldrini, São Paulo, SP, Brasil

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

^c Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo
(FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é uma neoplasia mieloproliferativa adquirida, caracterizada por elevação sustentada na contagem de plaquetas ($>450 \times 10^9/L$) com tendência a eventos trombóticos e hemorrágicos durante seu curso

clínico. A contagem elevada de plaquetas é consequência da expansão da linhagem megacariocítica; o distúrbio é geralmente considerado de natureza clonal, que surge em uma célula-tronco multipotente. **Objetivos:** Discutir aspectos etiológicos, epidemiológicos, clínicos e laboratoriais e trazer um panorama atualizado do manejo e tratamento, além de estudos clínicos recentes sobre a trombocitemia essencial em crianças. **Materiais e métodos:** Revisão integrativa de artigos publicados nas principais bases de dados: PubMed/Medline, NCBI, Scopus, Embase e coleção principal da Web of Science, utilizando os descritores *Essential thrombocythaemia in children; myeloproliferative neoplasms; thrombocytosis; essential thrombocythemia* em idiomas inglês e português no período de 2000-2021. **Resultados:** A prevalência de TE na população geral é de aproximadamente 30 / 100.000 e as taxas de incidência anuais relatadas variam de 0,59 a 2,53 / 100.000 habitantes; em crianças é raro, ocorrendo em aproximadamente 1 / 1.000.000. A idade média no diagnóstico é de 65 a 70 anos, com a doença afetando mais mulheres do que homens (2:1). Em crianças com contagem de plaquetas sustentadamente acima de $450 \times 10^9/L$, primeiramente deve-se descartar trombocitose secundária. Para isso, utiliza-se os critérios indicados pela OMS que compreendem a pesquisa de mutações JAK2V617F, CALR e MPL e biópsia de medula óssea; já em crianças assintomáticas, “esperar e observar” é a melhor opção. Embora não haja estudos controlados em crianças demonstrando a eficácia profilática e de tratamento medicamentoso, em casos de trombose são utilizados anticoagulantes; já agentes citoredutores e citotóxicos devem ser prescritos somente em casos de complicações. **Discussão:** Os dados epidemiológicos da TE até 2016 são questionáveis, pois os critérios de classificação utilizados não eram claros o suficiente para distinguir a doença das demais neoplasias clássicas. Entretanto, as diretrizes terapêuticas apresentam algoritmos baseados na caracterização da doença em adultos, uma vez que devido a raridade da doença em crianças, os estudos com esses pacientes também são escassos. Ainda existem muitos casos de trombocitose clonal persistente e de origem não definida entre os pacientes pediátricos, representando mais da metade deles. Pode ser que haja de fato uma grande proporção de pacientes com trombocitose sem que haja neoplasia e/ou clonalidade, mas essa incerteza dá pela ausência de uma triagem diagnóstica mais direcionada para esses pacientes. O acompanhamento de longo prazo dessas crianças e a abordagem cuidadosa do tratamento ainda representam um desafio para pediatras hematologistas, enquanto as abordagens de adultos agora estão convergindo para diretrizes específicas que não podem ser simplesmente convergidas para crianças. **Conclusão:** A partir dos artigos revisados, foi notado que o mais desafiador é entender se uma criança com trombocitose não secundária prolongada realmente tem TE e com base nisso decidir qual é a melhor terapia, uma vez que as diretrizes mais recentes inferem dados de pacientes adultos para pediátricos, ainda que possa haver nuances quanto às peculiaridades da doença em crianças.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.250>

LEUCEMIAS AGUDAS

A ASSOCIAÇÃO DE BLINATUMOMAB (BLINA) E INOTUZUMAB (INO) PODE INDUZIR RESPOSTA COMPLETA DE LEUCEMIA LINFÓIDE AGUDA DE LINHAGEM B (LLA-B) REFRATÁRIA E PERMITIR O TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS (TCTH) EM REMISSÃO

LDS Domingues^{a,b}, G Zamperlini^{a,b},
RV Gouveia^{a,b}, VC Ginani^{a,b}, MGAD Matos^{a,b},
CMCZ Oliveira^{a,b}, CN Monteiro^{a,b},
MV Pupim^{a,b}, PAM Soriano^{a,b}, JF Marques^{a,b},
FVBD Santos^{a,b}, CF Andrade^{a,b}, PM Paiva^{a,b},
A Seber^{a,b}

^a Equipe Onco-TMO em Pediatria, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Mesmo com o importante avanço nas terapias para Leucemia Linfóide Aguda (LLA) na infância, pelo menos 10-15% das crianças têm recidiva da doença. Atualmente, os esquemas terapêuticos utilizados na recaída resultam em taxas de sobrevida livre de doença abaixo do ideal, e essas taxas são ainda menores quando falamos de crianças em segunda e terceira recaída, ou com doença refratária. O CD19 e o CD22 são amplamente expressos em blastos de LLA-B, tornando-os excelentes alvos para a imunoterapia. Apesar da eficácia notável na doença recidivada/refratária (R/R) e da aprovação do Ino em adultos, o desenvolvimento desse agente para crianças só teve início em 2016. Regimes com doses fracionadas de Ino tem a mesma eficácia, mas menor hepatotoxicidade do que um regime de dose única. Blina é um anticorpo biespecífico que liga o CD3 de linfócitos T às células que expressam o CD19. Blina não teria ação, portanto, em pacientes gravemente aplásicos ou linfopênicos, pois sua ação depende da ação dos linfócitos T normais do próprio paciente. Células CAR-T anti-CD19 e CD22 (dual CAR-T) estão em desenvolvimento, mas o uso sequencial dos dois imunoterápicos não está descrita na pediatria. **Objetivo:** Descrever a efetividade e baixa toxicidade da associação dos dois imunoterápicos para indução de remissão de LLA-B totalmente refratária à quimioterapia, permitindo o TCTH em remissão completa. **Método:** Mini-Hyper CVD: Ciclo 1 - Ciclofosfamida 150 mg/m^2 , 12/12h, 3 dias + Dexametasona 5 mg IV 6/6h (20 mg/dia) 14 dias, total 32 doses + Vincristina 2 mg/m^2 , 2 doses. Pegfilgrastim 6 mg, SC, D9, total 1 dose; Inotuzumabe $0,6 \text{ mg/m}^2$ D2 e $0,3 \text{ mg/m}^2$ D8. Metotrexate 12 mg IT D2 , Intratecal Cit-arabina 30 mg IT D7 . Ciclo 2 - Metotrexate 250 mg/m^2 D1, Cit-arabina $0,5 \text{ g/m}^2$ 12/12h D2 e D3, total 4 doses; Inotuzumabe $0,3 \text{ mg/m}^2$ D2 e D8, total 2 doses, Ara-C IT D2 e Mtx-IT D7. Blinatumomab $15 \text{ mcg/m}^2/\text{dia}$ em infusão contínua até o início do condicionamento. **Resultado:** Criança de 10 anos com LLA-B diagnosticada em 2017, apresentou recidiva ao término da manutenção do protocolo GBTLI-2009. Desde então foi totalmente refratária a UKR3-ALL, FLAG (2 ciclos) e a um ciclo de

