

Transplante de medula óssea (TMO) foi realizado em 64% dos pacientes, sendo alogênico em 90% dos casos. Considerando risco do ELN, TMO foi realizado em 63% de risco favorável, 88% dos pacientes de risco intermediário e 54% dos pacientes de risco adverso. Cerca de 56,2% dos pacientes apresentavam doença residual mínima negativa no momento do transplante. Após uma mediana de seguimento de 29 meses, a mediana de sobrevida global (SG) foi de 83 meses (IC 95% 21,6-NA), e com uma SG estimada em 3 anos de 57,4% (IC 95% 45,6-77,2%). Pacientes com risco genético molecular adverso tiveram SG inferior, estimada em 3 anos em 28,4% (IC 95% 13,8-58,3%), comparado com risco intermediário (92%) e risco favorável (90,9%), com p-valor 0,000006 pelo teste de log-rank. **Discussão:** Comparando com dados de literatura, nosso centro apresenta menor frequência de pacientes com risco favorável pelo ELN 2017 e uma maior frequência de pacientes de risco adverso. Apesar destes resultados, a SG em 3 anos foi de 57%, possivelmente devido a alta taxa de realização de TMO em nosso serviço, comparável ao que encontramos em centros internacionais. Não foi observada diferença de SG entre pacientes de risco favorável e intermediário. **Conclusão:** Nessa série unicêntrica de pacientes com LMA no Brasil em centro de referência de saúde privada, encontramos elevada frequência de pacientes com risco adverso pelo ELN 2017. Estratificação de risco genético molecular e realização de transplante alogênico de medula óssea são chaves para o controle e tratamento adequado desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.280>

LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA RELACIONADA A TERAPIA COM COMPROMETIMENTO EXTRAMEDULAR SINCRÔNICO APÓS TCTH ALOGÊNICO

ET Calvache, JP Portich, AS Ribeiro,
F Dortzbacher, XH Condori, DB Lamaison,
LLA Silva, TY Barbeta, AA Hofmann, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Descrição do caso: Masculino, 58 anos, diagnóstico de linfoma folicular G1/2 em 2015 com progressão para linfoma de alto grau, realizou esplenectomia e 5 linhas de quimioterapia com remissão completa. Transplante células tronco-hematopoiéticas (TCTH) haploidentico em 03/07/20. Quimerismo 100% até o D+304, com diminuição a 59% associado ao surgimento de blastos no sangue periférico, anemia e plaquetopenia. Ao exame físico apresentava placas eritematosas infiltradas em malar bilateral, cervical anterior, ombro esquerdo, além de linfonodomegalia inguinal à esquerda (LIE). PET-CT com atividade metabólica em linfonodos difusos e na medula óssea, SUV máximo 5.3. Mielograma: 19% de blastos pleomórficos, tamanho médio, cromatina frouxa e com projeções citoplasmáticas. Imunofenotipagem: 6% de células patológicas mielóides. Biópsia com infiltração por células de aspecto imaturo e linfomononuclear, imuno-histoquímica MPO+, CD34+ focal, CD117+, CD20+ focal, CD3+ focal, Tdt-, CD79a+ fraco, MUM1-, CD21-, CD68+ forte, CD43+, CD15+, triptase-, PAX5-,

Ki67 75%, sugestiva de leucemia mielóide aguda (LMA) com expressão de CD68 (componente monocítico) e Cariótipo 46, XY[10]. Biópsia do LIE com marcação semelhante e biópsia de pele com dermatose neutrofílica intersticial com alterações vasculares secundárias e eosinófilos. Achados permitiram concluir o diagnóstico de LMA relacionada a terapia (LMAt) com comprometimento extramedular sincrônico (sarcoma mielóide) e síndrome de Sweet (SS). Foi iniciada quimioterapia com protocolo 7+3. **Discussão:** A LMAt é uma complicação decorrente do tratamento citotóxico com comportamento agressivo. A mediana de sobrevida são 8-10 meses. Associa-se a anormalidades citogenéticas com implicação terapêutica e prognóstica. As drogas mais frequentes são os agentes alquilantes e inibidores da topoisomerase II. Os derivados da platina, antimetabólitos e taxanos ocorrem em menor frequência. O sarcoma mielóide é uma infiltração de blastos mielóides fora da medula óssea, podendo se apresentar no contexto de LMA intramedular configurando LMA extramedular (LMAe) sincrônica, ou isoladamente. No caso do paciente acima o acometimento linfonodal foi considerado como LMAe. Cerca de 10-25% das recaídas de LMA após TCTH alogênico estão associadas a LMAe. Os lugares mais comumente descritos são o tecido conectivo, pele e trato gastrointestinal. Os antígenos mais frequentemente expressados são CD68, CD43, MPO, CD34, CD117, CD33, e as mutações NPM1, NRAS e IDH2. A SS, ou dermatose neutrofílica aguda, é frequentemente confundida com uma infecção cutânea. A biópsia é essencial nesses casos, uma vez que o tratamento deve focar na neoplasia causadora. **Conclusão:** O caso acima elucida uma complicação rara, com manejo desafiador, sobretudo em pacientes politratados, já submetidos à TCTH. A ausência de resposta à quimioterapia intensiva configura um caso de diagnóstico sombrio, e as decisões terapêuticas devem objetivar qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.281>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: ISOFORMAS TÍPICAS DO PML E MORTE PRECOCE

EAS Moraes^a, HMF Fontes^b, RAM Melo^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^b Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Descrever o perfil de distribuição das isoformas típicas do PML e a taxa de morte precoce em pacientes adultos com Leucemia Promielocítica Aguda. **Material e métodos:** Estudo exploratório, observacional e transversal a partir de uma coorte retrospectiva de pacientes com LPA no Hospital Hemope, Pernambuco, Brasil, no período de janeiro 2007 a dezembro de 2018. Os dados foram analisados descritivamente por meio de frequências absolutas e percentuais para variáveis categóricas e utilização da média e mediana para as não categóricas. **Resultados:** No período do estudo, foram pesquisados 141 pacientes com LPA, sendo que 71% foram elegíveis ao protocolo de tratamento, com amostra final de 98



pacientes. Houve discreta predominância do sexo feminino (53%) e mediana de idade de 35 anos (18 a 66 anos). A isoforma *bcr1* apresentou maior quantitativo (49%), seguida da *bcr3* (37%) e *bcr2* (4%). Oito pacientes não apresentaram especificação do tipo de transcrito PML. A isoforma *bcr3* apresentou maior leucometria e percentagem de blastos no momento do diagnóstico, assim como alto risco de recaída PETHEMA (60%) e forma M3v (62,3%). Distúrbios da hemostasia ocorreram em 71,4% dos casos e sangramento foi a manifestação clínica mais comum (85%). A taxa de morte precoce foi de 15,3%, sendo predominante nos pacientes que apresentavam a isoforma *bcr3* (46,7%). A principal causa foi sangramento (66,6%), sendo o pulmão o sítio mais comum. **Discussão:** A amostra constituída por 98 pacientes corresponde a uma boa representatividade de casos em Pernambuco, devido à condição de raridade da doença. Segundo o Instituto Nacional de Cancer, foram registrados 103 casos de LPA na rede pública de saúde em Pernambuco, no mesmo período do estudo, sendo que 93 (90,3%) foram provenientes do Hospital Hemope. Houve discreta predominância do sexo feminino (53%), semelhante aos estudos de Jácomo et al. e Chien et al., em que o sexo feminino representou 54% da amostra. Contudo, a literatura tem reforçado o não predomínio entre sexos, conforme demonstrado em estudo local de 2006 e, quando há diferença, a tendência é a discreta predominância no masculino. A mediana de idade no momento do diagnóstico foi semelhante à literatura, reforçando o pico de incidência da doença na 4ª década de vida. As frequências das isoformas típicas foram semelhantes ao relatado na literatura. O grupo *bcr3* apresentou maior leucometria e percentagem de blastos, com predominância da forma variante M3v, achado semelhante no estudo local em 2006. Antes da instituição do IC-APL 2006, o Brasil apresentava a taxa de morte precoce de 30%, que reduziu para 15% em estudos iniciais, aproximando-se da realidade dos países desenvolvidos, que varia de 5 a 10%. No atual estudo, a mortalidade precoce manteve-se próximo ao esperado, sendo mais frequente no grupo *bcr3*. A principal causa da mortalidade precoce foi sangramento e o pulmão o sítio mais comum, em acordo com Wu et al. **Conclusão:** A distribuição das isoformas na amostra de Pernambuco foi semelhante ao encontrado na literatura, sendo o transcrito *bcr1* o mais frequente. A taxa de morte precoce aproximou-se da realidade dos países desenvolvidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.282>

LINFOMA/LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA T GAMMA/DELTA (δ)

DB Lamaison, TY Barbeta, TB Soares,
MM Burin, AS Ribeiro, LL Areias, AA Hofmann,
VR Siqueira, MN Trindade, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar caso de doença hematológica extremamente rara e desafiadora - Linfoma/Leucemia Linfoblástica Aguda T gamma/delta (LLA-T $\gamma\delta$). **Relato de caso:** Paciente masculino, 19 anos,

previamente hígido, procurou atendimento por quadro de perda ponderal não especificada, sudorese noturna intermitente, febre vespertina há 30 dias, bem como tosse não produtiva e dispneia progressiva. Ao exame clínico, evidenciou-se murmúrio vesicular abolido em campos pulmonares à esquerda, bem como esplenomegalia marcada à palpação abdominal. Iniciou-se investigação, com leucocitose em hemograma, no total de 53560 leucócitos, destes 41000 constituídos por blastos, bem como plaquetopenia, anemia e LDH elevado. Em tomografias, presença de linfonodomegalias em cadeias cervicais, supra-clavicular a esquerda, mediastinais confluentes, esplenomegalia com dimensões de 26,8 cm no maior diâmetro e derrame pleural volumoso à esquerda. Em ecocardiograma, notou-se volumoso derrame pericárdico, com necessidade de pericardiocentese de urgência. Realizado aspirado e biópsia de medula óssea, com hiperplasticidade medular, as custas de 68% de blastos, com expressão de cCD3, mCD3, TdT, CD10+ e TCR $\gamma\delta$ em imunofenotipagem. Outrosim, em biópsia de linfonodo cervical, constatou-se, também, positividade para CD3, CD5, CD7, CD8 e CD99, além de CD4 e CD8 negativos, concluindo-se, assim, diagnóstico de Linfoma/Leucemia Linfoblástica Aguda T gamma/delta. **Discussão:** Os linfócitos T gamma/delta ($\gamma\delta$) representam 5% dos linfócitos totais, e são capazes de reconhecer antígenos não peptídicos, participando, assim, da imunidade inata. As neoplasias originadas a partir dessas células são extremamente raras e agressivas. Sabe-se que cerca de 20% das leucemias linfoblásticas agudas derivam da linhagem T, desta totalidade, estima-se que apenas 2% irão expressar receptores gamma/delta ($\gamma\delta$), o que a torna mais singular. A principal entidade que deve ser levada em consideração no diagnóstico diferencial é o Linfoma Hepatoesplênico de Células T gamma/delta ($\gamma\delta$), que costuma manifestar acometimento extra-nodal, inclusive com infiltração medular, porém linfonodomegalias são extremamente incomuns, ao contrário da apresentação da LLA-T $\gamma\delta$. Dados na literatura são escassos, mas o que se sabe, até então, é que essa leucemia apresenta maiores índices de falha na indução, grande parte apresenta alterações citogenéticas complexas características de mau prognóstico e a sobrevida global após transplante alogênico é significativamente menor, com prognóstico frustrado. Por fim, até os dias atuais, não existe padronização de tratamento para esta entidade. **Conclusão:** A LLA-T $\gamma\delta$ revela-se como neoplasia hematológica singular, com curso agressivo, prognóstico reservado e ainda sem padronização de tratamento, sendo necessárias maiores investigações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.283>

MIDOSTAURIN ADDED TO CYTOSINE ARABINOSIDE PLUS IDARUBICIN ("7+3") IN NEWLY DIAGNOSED FLT3-MUTATED ACUTE MYELOID LEUKEMIA

P Barreto^a, CE Pizzino^a, MY Hori^a,
AJU Guimarães^a, TO Dias^a, RD Portugal^{a,b}

^a Oncologia Américas, Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

