

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



Background: The combination of an anthracycline and cytosine arabinoside has been the standard induction therapy for acute myeloid leukemia (AML) for more than four decades. Fetal liver tyrosine kinase 3 (FLT3) mutations are among the most frequently found mutations in newly diagnosed AML. According to the results of RATIFY trial, midostaurin was approved for use together with intensive chemotherapy (cytarabine plus daunorubicin). Recently, idarubicin has been more frequently favored over daunorubicin. **Aims:** Report the outcome of patients with AML and FLT3 mutated treated with a combination of cytosine arabinoside plus anthracycline (“7+3” regimen) and midostaurin. **Material and methods:** Herein, we retrospectively analyzed the treatment outcome of three patients with newly diagnosed AML and confirmed FLT3-ITD were eligible. The treatment consisted induction with “7+3” regimen and midostaurin (administered at a dose of 50 mg orally twice daily on days 8 through 21). **Results:** All were male with age between 21 and 38 years old. A normal karyotype was found in all cases. Patients received cytarabine, idarubicin and midostaurin for induction and all experienced febrile neutropenia and two necessitated preemptive liposomal amphotericin B. One patient developed neutropenic enterocolitis. A second course of induction chemotherapy was administered to 2 patients. Relapse was observed in 1 patient (after Allo-HCT). One patient died after allo-HCT due to severe acute GVHD and one patient is alive in CR1. **Discussion:** We showed that young patients, who had AML and a FLT3-ITD mutation, can be treated with the combination of cytarabine, idarubicin and midostaurin. The RATIFY study (Stone et al., 2017) and the German-Austrian AML Study Group (Schlenk et al., 2019) used daunorubicin 60 mg/m² for induction, in combination with cytarabine and midostaurin. The complete remission rates in these trials were 59.8% (CR – Ratify) and 77.9% (CR+CrI - German-Austrian trial). In contrast with these two studies, idarubicin was used for induction in 53.5% of cases and was favored over daunorubicin in a more recent trial (Sierra et al. 2020). Of note, the results of FLT3 are necessary before the day 8 of induction. Hence, some patients may have already received the all three planned doses of anthracycline (idarubicin) before the information on results of FLT3 mutation. **Conclusion:** The recent approvals of new drugs for treating AML will modify the treatment algorithm and our data indicate that the use of idarubicin in combination with cytarabine and midostaurin is feasible in young patients with FLT3-mutated AML.

FLT3-mutated acute myeloid leukemia who are eligible for 7+3 or 5+2 chemotherapy. EHA 2020. EHA Library. Sierra J. 06/12/20; 294486; #EP568.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.284>

MORTE PRECOCE E SUAS CAUSAS EM PACIENTES ADULTOS COM LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA NO ESTADO DE PERNAMBUCO

HMF Fontes^a, EAS Moraes^b, LC Corrêa^c, RAM Melo^a

^a Faculdade de Ciências Médicas (FCM), Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

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

^c Centro Integrado de Saúde Amaury de Medeiros (CISAM), Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Apesar dos avanços no tratamento da Leucemia Promielocítica Aguda (LPA), a morte precoce (MP) ainda é o principal obstáculo para o sucesso terapêutico. O objetivo do presente trabalho foi determinar a taxa de morte precoce e suas causas em pacientes adultos com LPA. **Material e métodos:** O estudo foi do tipo transversal e quantitativo de coorte retrospectiva com análise de dados secundários. A pesquisa avaliou todos os 141 pacientes, do Estado de Pernambuco e atendidos no Hospital Hemope com diagnóstico de LPA, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2018. Os pacientes foram considerados elegíveis ou não ao protocolo de tratamento IC-APL 2006 e o óbito foi considerado para os trinta primeiros dias do tratamento. **Resultados:** No estudo foram incluídos 126 pacientes, devido à exclusão por transferência do hospital ou dados ausentes no prontuário. A taxa de MP para os dois grupos foi de 23%, no entanto, a taxa para os pacientes elegíveis ao protocolo de tratamento foi de 15,3% (15/98) enquanto para os não elegíveis ela alcançou 50% (14/28) dos casos. A principal causa de MP geral foi a hemorragia (48%) e em seguida a infecção (32%). Entre os grupos de pacientes elegíveis e não elegíveis ao tratamento as causas de MP foram, respectivamente, hemorragia (59% e 36%) e infecção (29% e 36%). Os principais sítios de sangramento foram o sistema nervoso central (47%), os pulmões (33%) e aparelho digestivo (13%). Todos os pacientes que tiveram foco de infecção identificado (40%) apresentaram infecção do trato respiratório. **Discussão:** No grupo de pacientes elegíveis ao protocolo de tratamento, a taxa de MP foi semelhante aos resultados encontrados em estudos internacionais. No grupo de pacientes não elegíveis, a taxa de MP foi superior a valores encontrados no Brasil antes da introdução do protocolo de tratamento do IC-APL 2006. As principais causas de MP foram concordantes com trabalhos publicados, sendo a hemorragia a causa de óbito mais frequente e o sistema nervoso central o principal sítio. Entre os pacientes elegíveis, houve maior



REFERENCES

1. Stone RM, Mandrekar SJ, Sanford BL, Laumann K, Geyer S, Bloomfield CD, et al. Midostaurin plus Chemotherapy for Acute Myeloid Leukemia with a FLT3 Mutation. *N Engl J Med*. 2017;377:454–64.
2. Schlenk RF, Weber D, Fiedler W, Salih HR, Wulf G, Salwender H, et al. Midostaurin added to chemotherapy and continued single-agent maintenance therapy in acute myeloid leukemia with FLT3-ITD. *Blood*. 2019;133:840–51.
3. Sierra J, et al. Phase 3 study assessing the safety and efficacy of midostaurin younger and older patients with newly diagnosed,