

48% e a positividade geral da avaliação inicial do líquido foi de 12,5% (por morfologia ou citometria de fluxo). 88% dos pcts foram tratados com regimes pediátricos (baseados em ASP), principalmente GMALL adaptado (43%) e BFM adaptado (22%). ASP nativa de *E. coli* foi usada em 76% dos pcts e PEG-ASP foi utilizada nos demais casos. Cerca de 15% dos pacientes tiveram trombose, sendo 64% associados ao uso da ASP. Após o tratamento inicial, 77,3% dos pcts alcançaram RC. 11,3% dos pcts foram a óbito durante a indução, enquanto 8% foram refratários. A análise univariada para RC mostrou correlação com idade ($p = 0,002$), bulky ($p = 0,016$) e uso de ASP ($p = 0,009$). O seguimento mediano foi de 6 anos. TCTH alogênico foi realizado em 18 pcts, sendo 11/18 na primeira RC. A SG em 5 anos e a SLE em 5 anos foram de 43,7% (IC95%:34,4-55,5) e 36,4% (IC95%:27,9-47,5). A taxa de recaída em 5 anos e a MNR foram de 35,6% e 27,9%, respectivamente. Entre os pcts que se submeteram ao TCTH alogênico, a SG foi de 64%. Na análise univariada, a idade mais avançada (HR 1,02 [1,01-1,04], $p < 0,01$) foi associada a menor SG. Já LLA-T tímica (HR 0,53 [0,3-0,96], $p = 0,03$) e uso de ASP (HR 0,34 [0,16-0,71], $p < 0,01$) foram associados a maior SG. A contagem inicial de leucócitos não foi estatisticamente associada à SG. Posteriormente, realizamos uma análise de subgrupo focada na população AYA (idade entre 15-45 anos). Nesse subgrupo ($n = 85$), 89% foram tratados com ASP e a SG5 foi de 46,5%. Na análise univariada, a trombose (HR 2,21 [1,09-4,48], $p = 0,02$) foi associada a menor SG, enquanto LLA-T tímica (HR 0,48 [0,24-0,93], $p = 0,03$) e o uso de ASP (HR 0,31 [0,13-0,75], $p < 0,01$) foram associados a maior SG. Na análise multivariada, LLA-T tímica (HR 0,50 [0,25-0,98], $p = 0,04$) e trombose (HR 2,23 [0,97-5,13], $p = 0,054$) permaneceram associadas à SG, enquanto a idade mais avançada não foi (HR 1,004 [0,96-1,04], $p = 0,81$). **Conclusão:** Os resultados deste registro são comparáveis com estudos mais antigos dos grupos GMALL, UKALL e JALSG. Atualmente, grupos europeus têm relatado taxas de SG acima de 70% para adultos com LLA-T. Em nosso cenário, mesmo na população AYA, a SG ficou abaixo do esperado. O aumento da MNR devido à toxicidade e o acesso limitado ao TCTH alogênico podem ter contribuído para esses resultados. A LLA-T tímica continua sendo um subtipo de menor risco, já a trombose surgiu como um fator de risco independente para a SG na população AYA, porém requer mais pesquisas. Até onde sabemos, este é o primeiro estudo específico sobre LLA-T em adultos da América Latina.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.505>

PSEUDOTUMOR CEREBRAL ASSOCIADO AO USO DE ÁCIDO ALL-TRANS RETINÓICO - RELATO DE CASO

IAS Plentz, BM Borges, FC Domingos, GF Colli, IZ Gonçalves, IA Siqueira, MB Carneiro, NS Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Fundação Pio XII, Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de pseudotumor cerebral associado ao uso de ácido all-trans retinóico (ATRA) em uma paciente

com leucemia promielocítica aguda (LPA), a partir de informações obtidas em revisão de prontuário e revisão de literatura. **Relato de caso:** M.A.N, feminina, 29 anos, obesidade grau III (IMC 51,1) com quadro de fraqueza, tontura e surgimento de petéquias, sem outros sangramentos há aproximadamente 2 meses. Realizado hemograma evidenciando pancitopenia, optado por realização de mielograma e imunofenotipagem onde foram detectadas 66,7% de células blásticas (CD34- HLA-DR+) com expressão de marcadores mieloides (CD13, CD15, CD33, CD117, MPO) e biologia molecular positiva para t(15;17) PML::RARA. Iniciada terapia de indução com ATRA e trióxido de arsênico (ATO) conforme protocolo institucional. Após um mês, paciente iniciou quadro de turvação visual, cefaleia, náuseas e vômitos. Foi avaliada pela oftalmologia que evidenciou papiledema. Realizada ressonância magnética do encéfalo, das órbitas e angioressonância venosa com discreta proeminência das papilas ópticas bilateralmente, tortuosidade do nervo óptico esquerdo, glândula hipofisária com discreta redução da altura e seios venosos com calibres discretamente reduzidos difusamente. Realizada punção líquórica com pressão de abertura de 24 cm H₂O com análise laboratorial normal. Feita a hipótese diagnóstica de pseudotumor cerebral, optado por suspensão da quimioterapia, iniciado acetazolamida e dexametasona. Paciente evoluiu com melhora total do quadro com retorno de tratamento em dose reduzida do ATRA (25 mg/m²) dezesseis dias após sua suspensão e seguimento ambulatorial. Atualmente PML::RARA negativo em quimioterapia de consolidação. **Discussão:** O ATRA é um metabólito do retinol e está envolvido na regulação de vários processos biológicos. Ele promove a maturação de células de pacientes com LPA, induz remissão completa em 64-100% dos pacientes. Porém alguns efeitos adversos da medicação têm sido relatados, incluindo a hipertensão intracraniana, predominantemente em pacientes pediátricos. O mecanismo de ação do ATRA na hipertensão intracraniana ainda é desconhecido, no entanto tem sido atribuído ao aumento da sensibilidade do sistema nervoso central à tretinoína. Observou-se que o uso de acetazolamida e suspensão temporária da quimioterapia foram benéficos no tratamento do quadro neurológico. A reintrodução do ATRA deve ser considerada após os sinais e sintomas melhorarem completamente. **Conclusão:** A apresentação da hipertensão intracraniana secundária ao uso de ATRA em pacientes com LPA merece consideração mesmo em adultos. Os estudos mostram também reversão do quadro neurológico com suspensão da droga e associação de diurético, além da possibilidade de retornar o tratamento após melhora do quadro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.506>

LEUCEMIA AGUDA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES – SOBREVIDA SUPERANDO EXPECTATIVAS SEM TRANSPLANTE ALOGÊNICO

LF Becker, GL Costa, EC Munhoz, MEB Abreu, MS Santin, MM Walz, LAPD Carmo, MP Beltrame, B Veroneze, NCR Guerrero

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia aguda de células dentrítricas plasmocitóides (LACDP), constitui uma neoplasia hematológica rara e sem protocolo de tratamento padrão. Atinge uma população idosa e masculina, geralmente entre os 70 a 80 anos, apesar de poder ocorrer em qualquer idade, inclusive nas crianças. Costuma ter envolvimento sistêmico e clínica agressiva. Uma característica que chama atenção é o envolvimento cutâneo na maioria dos pacientes, muitas vezes confundido com outras doenças cutâneas benignas. Além disso, também gera acometimento de medula óssea, linfonodomegalias, astenia e perda ponderal. Tem em sua patogênese similaridades com a mielodisplasia, bem como com as leucemias monocitoides, fazendo importante diferencial. Mais de 50% dos pacientes terão alterações citogenéticas. Não existem protocolos de tratamento padronizados. De maneira geral, esquemas mais agressivos para Leucemias Agudas mieloides e linfoides, seguidos por Transplante Alogênico, quando elegíveis, constituem a melhor estratégia atual para controle da doença. **Relato de caso:** Paciente masculino, 75 anos, multicomórbido, portador de diabetes mellitus tipo 2, hipertensão arterial, insuficiência cardíaca, com passado de infarto do miocárdio, foi admitido em nossa unidade para investigação de síndrome consumptiva, dor abdominal e pancitopenia. Ao exame físico apresentava linfonodomegalias cervicais, mais importantes a esquerda, de até 1,5 cm. Possuía ainda baço palpável pouco abaixo do rebordo costal esquerdo, estava hipocorado e emagrecido. Sem descrição de lesões cutâneas. Laboratoriais da chegada com hemoglobina de 7,4 g/dL, anisocitose, macrocitose e leucopenia. Estava também plaquetopênico, com 35.000 mm³. Sorologias da admissão estavam negativas. Acompanhada ainda por uma neoplasia de próstata incipiente. Ao exame de medula óssea, apresentava citogenética normal. A imunofenotipagem confirmava o diagnóstico de LACDP com positividade para CD56, CD123, HLA-DR, negativo para CD4, CD33, CD34 e CD117. Devido a fragilidade do paciente, foi proposto esquema “CHOP” inicialmente. Teve uma síndrome de lise tumoral grave, com disfunção renal aguda e hipercalemia. Respondeu bem a medidas clínicas de suporte. Foi então deescalado para esquema “COP”, totalizando mais de 8 meses até completar os 5 ciclos complementares. Apresentou DRM negativa em duas avaliações subsequentes, a última em 06/2021. Necessitou realizar ainda radioterapia por progressão da neoplasia de próstata ao final de 2021, com boa resposta na época, mantendo seguimento com equipe de uro-oncologia. Em avaliação de controle em 06/2022, apresentou recaída de doença com mesmo fenótipo do diagnóstico e sintomas constitucionais. Foi proposto novo esquema baseado em terapia para leucemia aguda, composto por Ciclosfamida, Etoposídeo, Metotrexato, Citarabina e Vincristina. Teve toxicidade limitante após 1 ciclo. Foi optado por esquema paliativo com vincristina e prednisona, com tolerância melhor. Devido a progressão de doença, com infiltração de SNC, mas ganho de performance, optado por trocar esquema para azacitidina e venetoclax, com radioterapia para sistema nervoso central. Todavia, após 2 ciclos, teve novamente toxicidade impossibilitando manutenção da terapia, falecendo logo após. **Conclusão:** Apesar do trágico desfecho do paciente, comparando com dados da literatura,

especialmente para um paciente inelegível ao transplante alogênico, houve uma sobrevida acima da média, com longo período de DRM negativa apesar da terapia subótima com esquema “COP”, com intervalos maiores do que os previstos por toxicidade e internações. Houve um momento de progressão mais agressiva, porém a performance limitante impediu terapias mais agressivas que pudessem trazer ainda mais sobrevida ao paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.507>

LEUCEMIA AGUDA PROMIELOCÍTICA JUVENIL: RELATO DE CASO COM A INTEGRAÇÃO ENTRE O ESTUDO CITOMORFOLÓGICO, IMUNOFENOTÍPICO, CITOGENÉTICO E MOLECULAR

P Belline, FGP Cunha, N Gabur-Junior, RA Souza

Sollutio Diagnósticos, Indaiatuba, SP, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) é um subtipo de leucemia mielóide aguda (LMA) onde a caracterização laboratorial deve ser realizada por diferentes métodos. É um dos subtipos mais graves das LMAs ao diagnóstico, decorrente de maior prevalência de eventos hemorrágicos/trombóticos, possui terapia específica e altas taxas de sobrevida com o emprego de tratamento adequado iniciado precocemente. **Objetivos:** Mostrar a importância da realização e integração de diferentes exames no diagnóstico, permitindo uma terapia rápida e precisa. **Materiais e métodos:** A amostra de medula óssea de um paciente do sexo masculino, 16 anos de idade, foi submetida a exames de citologia por microscopia, a imunofenotipagem painel de Leucemia Aguda, por citometria de fluxo, o cariótipo hematológico através da análise dos cromossomos em sistema de imagem e a biologia molecular pelo método de RT-PCR, onde foi realizada a pesquisa do rearranjo PML-RARA qualitativo. **Resultados:** A citologia apresentou leucose aguda, sugestivo de LMA, especificamente LPA; a imunofenotipagem foi compatível com LMA, sendo as análises de cariótipo e biologia molecular priorizadas. A citogenética apresentou além da translocação 15 e 17, trissomia dos cromossomos 13 e 21 em todas as metáfases analisadas, a biologia molecular detectou o rearranjo PML/RARA. **Discussão:** Os resultados obtidos na citologia, imunofenotipagem e biologia molecular apresentaram padrão típico para LPA, o cariótipo apresentou além da alteração clássica t(15;17), trissomias adicionais, o que confere um prognóstico ainda incerto, mas em tempo ágil, em virtude da integração entre as áreas e agilidade de resultados, o paciente teve acesso a terapia específica precocemente. **Conclusão:** A realização de exames que oferecem diferentes abordagens e otimização de prazos permitem ao médico assistente acesso às informações mais completas para uma investigação diagnóstica, orientação terapêutica e seguimento dos pacientes com diagnóstico de LPA em nosso serviço.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.508>