

Objetivo: Analisar sobrevida global e sobrevida livre de eventos de pacientes portadores de Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) tratados de acordo com protocolo ICC APL-01 no Centro Infantil Boldrini. **Material e métodos:** Entre período de setembro de 2007 até abril de 2023, 82 pacientes recém diagnosticados com Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) foram inscritos de forma consecutiva prospectiva no protocolo ICC APL-01. Foram analisadas as características clínicas e laboratoriais quanto ao gênero, raça, idade ao diagnóstico, contagem de leucócitos ao diagnóstico e classificação morfológica FAB (French, American, British). Os pacientes foram estratificados em grupos de Risco Standard (SR) e de alto risco (HR) de acordo com a contagem linha de base de glóbulos brancos ($< 10.000 \text{ mm}^3$ ou $\geq 10.000 \text{ mm}^3$). **Resultados:** A Sobrevida Global (SG) e a Sobrevida Livre de Eventos (SLE) em 8 anos foram de $92,1\% \pm 3,1\%$ e $81,4\% \pm 4,8\%$, respectivamente. Setenta e oito (95,1%) obtiveram remissão clínica completa. Foram diagnosticadas 8 recaídas (1 em pele, 1 hematológica e 6 moleculares). Com relação aos óbitos, 3 pacientes morreram durante a indução (3,6%), 3 em remissão (3,6%), 1 pós recaída (1,2%), 1 por segunda neoplasia (1,2%) e 1 pós transplante de medula óssea. Cinquenta e cinco pacientes (67%) foram classificados como risco standard e 27 pacientes (32,9%) como alto risco. Conforme a classificação FAB 67 pacientes (81,7%) tinham morfologia M3 e 15 pacientes (18,2%) com morfologia M3v. **Discussão:** A leucemia promielocítica aguda (LPA) é uma doença rara entre as crianças é responsável entre 5%–20% dos pacientes com leucemia mieloide aguda na América do Sul/ hispânicos. As curvas de sobrevida obtidas neste estudo são comparáveis àquelas dos protocolos internacionais para o tratamento da LPA. **Conclusão:** A participação num protocolo prospectivo multicêntrico internacional trouxe incremento na sobrevida dos nossos pacientes com LPA, apesar dos recursos limitados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1066>

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDE BLÁSTICA EM UM ADOLESCENTE – RELATO DE CASO

EP Leite^a, EF Silva^a, CP Marinho^a,
MLRR Borges^b, FP Carvalho^a, LSO Queiroz^a,
T Marquim^a, TJM Salles^a, MO Silva^a

^a Centro Especializado em Oncohematologia
Pediátrica, Hospital Universitário Oswaldo Cruz
(HUOC), Recife, PE, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará
(HEMOCE), Fortaleza, CE, Brasil

A Neoplasia de Células Dendríticas Plasmocitóide Blástica (NCDPB) é uma malignidade hematopoiética rara e agressiva, derivada de células dendríticas plasmocitóides. Predomina no sexo masculino e em maiores de 60 anos. Apresenta manifestações clínicas heterogêneas, com envolvimento cutâneo, de medula óssea, linfonodos e sistema nervoso central. A NCDPB expressa positividade para os antígenos CD56, CD4, CD123, CD303, TCF4 e TCL1. No momento não há consenso quanto ao melhor tratamento, contudo melhores taxas de remissão e

sobrevida global estão relacionadas a protocolos para linhagem linfóide. **Caso clínico:** Paciente masculino, 17 anos, admitido com palidez, dores articulares, febre diária e perda de peso com início há 5 meses. Referia uso prévio de corticoide. Hemoglobina: 9,8 g/dL, leucócitos: 2.040 mm^3 sem blastos. DHL = 686 U/L. Medula óssea infiltrada por 61% de células blásticas de aspecto mieloide, positivas para: CD7, CD33, CD38, CD45, CD56, CD64, CD117, aMPO e HLADR. Cariótipo: 46, XY[15]/43-44,XY,-9,-13,-20; PCR qualitativo negativo para translocações recorrentes. Realizado tratamento com o protocolo para LMA-BFM2004 e após um mês do término do mesmo, evoluiu com pequena pápula hiperemiada em coxa e adenomegalias inguinais e cervicais que aumentaram progressivamente. A histologia do linfonodo mostrou LNH de células intermediárias de padrão difuso, sendo positivo para CD56, CD4, CD123, TCL1, CD43, TDT, CD10 e CD117, diagnosticando o NCDPB. Nesta ocasião, apresentava MO infiltrada em 81% por blastos mieloides positivos para: CD4, CD10, CD33, CD45, CD56, CD117, CD123 e CD135, cariótipo 43,XY,add(3p)[2],del(12p)[5],-13,r(13?),-15,-20/46,XY[5]. Foi tratado com protocolo de recaída-MEC (mitoxantrone, etoposide, aracytin) e FLAG (Fludarabine, Aracytin, granulokine) seguido de TMO haploidêntico, estando em remissão medular há 12 meses. **Discussão:** A NCDPB é uma doença de idosos e cerca de 57 casos foram relatados na infância, a maioria tratados com protocolo para LLA ou linfoma e cursa com melhor sobrevida (47%–72%). O paciente descrito foi inicialmente diagnosticado como LMA, apresentou recaída precoce, com morfologia e imunofenótipo compatíveis com NCDPB, com ganhos de 3p e 12p e monossomias 13, 15 e 20. Anormalidades citogenéticas são descritas em 57%–75% dos casos de NCDPB, sendo que 50% dos casos apresentam CK, representados por deleções e mais raramente por ganhos de regiões, ao lado de monossomias, principalmente dos cromossomos 13 e 15 (64% e 43%, respectivamente), mas o achado de cromossomo 13 em anel ainda não foi relatado. Embora, a maioria dos casos sejam tratados com protocolos para LLA, neste paciente foi optado pelo protocolo para LMA associado ao TMO haploidêntico familiar. A sobrevida global descrita tem sido de 8 a 16 meses, o paciente está em remissão da doença há 12 meses. **Conclusão:** A NCDPB é uma doença de prognóstico reservado. Na faixa pediátrica parece ter melhor prognóstico que nos idosos. Os estudos são controversos quanto ao protocolo a ser usado. Apesar dos avanços na patogênese da doença, ainda não temos elucidados todos os mecanismos e suas fases de evolução, acarretando dificuldades no manuseio diagnóstico e terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1067>

TRIÓXIDO DE ARSÊNICO (ATO) E ÁCIDO TRANS-RETINÓICO (ATRA) PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA RECORRENTE/REFRATÁRIA

AC Azevedo, J Yajima, C Omae, L Prandi,
MCD Piazza, MA Ganazza, NA Migita, PY Jotta,
JA Yunes, SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Objetivo: Analisar sobrevida e toxicidades dos pacientes com Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) recidivada/refratária, com esquema terapêutico composto de ATO + ATRA exclusivamente. **Materiais e métodos:** Estudo prospectivo, não randomizado e unicêntrico, foi aprovado pelo Comitê de Ética Local. Critérios de inclusão: Pacientes menores de 21 anos com diagnóstico de LPA, confirmados com positividade para mutações PML-RARA, NPM1-RAR α ou NUP214-RAR α que receberam tratamento de acordo com ICC-APL 01 (International Consortium for Childhood APL protocol) e apresentaram recidiva ou doença refratária. **Critérios de exclusão:** Pacientes refratários ou recidivados que não receberam ATO e ATRA exclusivamente. A recidiva citológica foi definida como o reaparecimento de > 5% de promielócitos anormais na Medula Óssea (MO), ou presença de promielócitos anormais em sítios extramedulares. A recidiva molecular, foi definida como o reaparecimento do transcrito da fusão PML-RARA, detectado após PCR de Transcrição Reversa (RT-PCR) previamente negativo em duas amostras sucessivas de MO repetidas com intervalo de 2 semanas. A doença refratária foi definida pela evidência de doença molecular do APL após a fase de consolidação. O tratamento de reindução incluiu: ATO 0,15 mg/kg associado a ATRA 25 mg/m² diariamente por 50 dias. A consolidação consistiu em 4 ciclos de 42 dias, com intervalo de duas semanas entre os ciclos. Cada ciclo incluiu ATO 0,15 mg/m²/dia, 5 dias/semana durante 4 semanas. Associado com ATRA 25 mg/m² por dia em D1-D14, D28-42. O controle molecular da doença foi realizado a cada 3 meses após o término da terapia por um ano. Toxicidades avaliadas de acordo com CTACE.5.0. **Resultados:** De 2009 a 2023, 82 pacientes com LPMA atendidos no Centro Infantil Boldrini, utilizaram o protocolo ICC-APL-01. De um total de 82 pacientes, 9 foram analisados (10,9%) por recidiva sendo 1 recidiva precoce, 4 recidivas tardias, 2 recidivas muito tardias e uma recidiva extramedular em pele. Um paciente foi analisado por doença refratária após a consolidação (1,2%). Apenas um paciente, após recidiva molecular precoce, apresentou refratariedade ao uso de ATO+ATRA seguido de quimioterapia convencional e faleceu após recidiva hematológica com 90.500 leucócitos/mm³. Toxicidade cardíaca (grau 2) ocorreu em 1 paciente usando ATO (alongamento QT/QTc > 500 mseg). Três pacientes durante o uso de ATRA apresentaram boca seca e dispepsia (grau 2). Um paciente com toxicidade de pseudo tumor cerebral (grau 3). Para 9 pacientes com recidiva/refratariedade, Sobrevida Global (SG), em 5 anos, 88,9 $\pm$ 10,5%. **Discussão:** Nossa amostra foi pequena e realizada retrospectivamente, porém os resultados mostraram que a terapia combinada composta por ATO+ATRA (para reindução e consolidação), foi eficaz em oferecer remissão completa a longo prazo, com resultados comparáveis à literatura. Os resultados foram obtidos com baixa toxicidade. **Conclusão:** Nossos resultados mostraram que mesmo em um país com recursos limitados, bons resultados podem ser obtidos com menor custo e baixa toxicidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1068>

RELATO DE CASO DE ANEMIA MEGALOBLÁSTICA EM PACIENTE LACTENTE

MLP Ponce, MPS Souza, JR Sachi, LC Julidori, VL Bueno, TCR Raimundo, BM Moellmann, CBDC Ferreira, LM Mello, EED Couto

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o processo de diagnóstico de uma paciente lactente de 8 meses com anemia megaloblástica e revisar a literatura vigente. **Material e métodos:** Paciente de 8 meses, encaminhada ao pronto socorro após alterações em hemograma evidenciando pancitopenia (hemoglobina de 3,9 g/dL e plaquetas de 141.000 u/L). Realizou exame em consultório particular devido à queixa de sonolência excessiva desde os três meses, optou-se pela internação hospitalar para investigação. Foi solicitada nova triagem infecciosa com urocultura e hemocultura, realizado dosagem de b12 (148 pg/mL), gasometria arterial constatando alcalose; ácido fólico, função hepática, reticulócitos, DHL e VHS (mantendo elevados), Coombs indireto e Ultrassom abdominal. Foi notado atraso do neurodesenvolvimento e convulsões. Foi solicitada ressonância magnética de crânio para completar a elucidação diagnóstica completa. **Resultados:** Ao exame físico, a paciente apresentou-se hipocorada (+2/+4). Em exames laboratoriais foi encontrado EAS de 1025. Nas gasometrias realizadas, encontrou-se valores alterados de pH 7,48, pO₂ 144, pCO₂ 26 e variações no nível de lactato ao longo da evolução (de 31 para 8). Em MHC foi identificado crescimento de *Staphylococcus auricularis*. As TCs de crânio evidenciaram acentuações difusas de espaços líquidos extra-axiais, supraperitoniais, subaracnóides e coleção em região subdural, relacionada a provável hidrocefalia benigna da infância. Ao realizar RX de Tórax, a paciente apresentava infiltrado difuso semelhante ao TC de crânio. Em nasofibrolaringoscopia e videoendoscopia da deglutição foram apresentadas disfagia grave e laringomalácia, suspeitada após broncoaspiração durante a amamentação. Os demais exames estavam dentro da normalidade. **Discussão:** A anemia megaloblástica é caracterizada por defeito na síntese de DNA das células precursoras hematopoéticas, resultando em hemólise intramedular e eritropoese ineficaz. A principal causa é a deficiência de folato e vitamina B12, sendo que ambos atuam como cofatores importantes na síntese de DNA. A B12 tem participação no desenvolvimento e mielinização do sistema nervoso central. Má absorção por anemia perniciosa e gastrectomia são as principais causas de deficiência de B12, enquanto a ingesta insuficiente e o aumento da necessidade causam deficiência de folato. Outras causas incluem erros inatos do metabolismo e uso de fármacos. Os sintomas incluem inapetência, adinamia, dispnéia e déficits neurológicos na deficiência severa de B12. Pode haver pancitopenia devido a hematopoiese ineficaz. Há anemia macrocítica com elevação do DHL, associada a níveis séricos de B12 e folato diminuídos. O tratamento consiste na reposição vitamínica, além da correção da causa subjacente da hipovitaminose. No caso relatado, a mãe possui história prévia de cirurgia bariátrica com reposição irregular de