

por tratamento com inibidor de bcl-2 (venetoclax) e agente hipometilante (azacitidina), com excelente resposta clínica. EDA após um mês de tratamento sem evidência de neoplasia. TC de controle: apenas imagem de tecido sólido tênue no terço inferior do mediastino posterior. Atualmente no 3o ciclo e em programação de novo TCTH haploidêntico. **Discussão e conclusão:** Destacamos com este relato a dificuldade diagnóstica e terapêutica do SM, especialmente em caso de terceira recidiva de LMA e já submetido à TCTH. De acordo com a literatura, recomenda-se considerar o TCTH alogênico como tratamento de consolidação. No entanto, quando o SM surge após TCTH, o prognóstico é bastante desfavorável. Neste caso foi realizada terapia com agente hipometilante e venetoclax previamente ao TCTH que é uma nova possibilidade terapêutica e ainda sem relatos consistentes na literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.309>

308

SÍNDROME DE SWEET: RELATO DE CASO

A.L.M.Z. Marotti, C. Mascarenhas, E. Mattos, I. Melo, L. Pereira, M. Higashi, M.M. Garcia, N.M. Medeiros

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Objetivo: Descrever caso de Síndrome de Sweet. **Material e método:** Coleta de dados em prontuário e revisão de artigos científicos. **Resultados:** Paciente A.M.K.B, feminino, 48 anos, caucasiana, foi admitida em nosso serviço com história de astenia e anemia há 1 ano, com histórico de transfusões nesse período. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, abdome doloroso difusamente, e presença de lesões tipo placas, elevadas e dolorosas e algumas bolhas sanguinolentas. Na avaliação do sangue periférico apresentava 76% de blastos. Colhido exames e internado com diagnóstico inicial de Leucemia Mielóide Aguda. Em exames laboratorial, paciente apresentava uma leucocitose, anemia e paquetopenias importantes. Realizado imunofenotipagem que confirmou Leucemia Mielóide Aguda com diferenciação monocitária. E Biopsia de pele que evidenciou Síndrome de Sweet. Paciente realizou corticoterapia e quimioterapia segundo protocolo 7+3 (Citarabina + Idarubicina). Paciente segue em consolidação no momento, com desaparecimento total das lesões e DRMs negativas. **Discussão:** Síndrome de Sweet é uma dermatose neutrofílica, caracterizada por lesões cutâneas pápulo-nodulares, com aspecto de pseudovesiculação, dolorosas, eritematosas e assimétricas. Na forma aguda, pode manifestar-se com sintomas constitucionais ou pode atingir órgãos sistêmicos. Histologicamente, caracteriza-se com denso infiltrado inflamatório dérmico, com predomínio de neutrófilos, associado com edema subepidérmico de intensidade variável e poeira vascular. Esta Síndrome está intimamente associada com outras patologias como doenças infecciosas, inflamatórias, auto-imunes e mais comumente a neoplasias. Quando doença associada a neoplasias, deve-se lembrar formas atípicas de apresentação, bem como comprometimentos sistêmicos, anemia e contagem anormal de plaquetas. Em pacientes imunossuprimidos a febre tende a ser persistente, porém devemos descartar primariamente processos infecciosos, com



tratamentos antimicrobianos empíricos, tendo em vista a alta mortalidade desses pacientes por sepse. Assim que descartada processo infeccioso, a corticoterapia tende a ter uma resposta rápida e eficiente, por isso a importância da biopsia para um diagnóstico histológico da doença. O tratamento com corticoterapia tem resposta excelente, com remissão dos sintomas dérmicos com extracutâneos. Como primeira linha usa-se prednisona ou prednisolona na dose inicial de 0,5 -1 mg/kg/dia, com desmame gradual em duas a quatro semanas. **Discussão:** A Síndrome de Sweet pode estar associada a doenças malignas e induzidas por drogas. As mulheres são as mais acometidas. Cerca de 10-20% dos pacientes com Síndrome de Sweet tem uma neoplasia associada, sendo cerca de 42% causadas pelas Leucemias Meloides Agudas. Comumente esses pacientes apresentam contagens plaquetárias anormais, ausência de neutrofilia, anemia, lesões orais e lesões cutâneas vesiculares, bolhosas e infecções que persistem mesmo com uso de antibioticoterapia. O diagnóstico e o tratamento adequado mostram-se importante para melhor qualidade de vida e prognóstico do paciente. Como caso de nossa paciente citada acima que permanece em esquema de consolidação com ausência de doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.310>

309

TENDÊNCIAS DA MORTALIDADE POR LEUCEMIAS NO BRASIL

N.F. Correa-Netto^a, D.P. Martins^a, N. Melo^a, S.R. Loggetto^b

^a Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia (ABRALE), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Infantil Sabará, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As leucemias são um grupo heterogêneos de câncer hematológico composto por vários subtipos que são biologicamente distintos e com características clínicas e prognósticos diferentes. Portanto, é fundamental a avaliação da morbimortalidade de acordo com os subtipos. **Objetivos:** Avaliar as tendências das taxas de mortalidade por leucemia no Brasil, de acordo com cada subtipo e faixa etária. **Metodologia:** A partir dos dados do Sistema de Informações de Mortalidade do SUS foram calculadas as taxas de mortalidade, ajustada por idade e por faixas etárias (0 a 19 anos, 20 a 49 anos e 50 anos ou mais) entre 2008 e 2017 por todas as leucemias e seus subtipos: Leucemia Linfóide Aguda (LLA), Leucemia Linfóide Crônica (LLC), Outras Leucemias Linfóides (OLL) Leucemia Mielóide Aguda (LMA), Leucemia Pró-Mielocítica Aguda (LPA), Leucemia Mielóide Crônica (LMC), Outras Leucemias Mielóides (OLM), Outras Leucemias Não Especificadas (OLNE). A evolução das taxas de mortalidade foi analisada pelo Modelo Linear Generalizado. **Resultados:** Nas taxas de mortalidade ajustadas por idade, houve crescimento médio anual por LLC (0,9% [ExpB = 1,009, IC = 1,003 - 1,015]), LMA (0,8% [ExpB = 1,008, IC = 1,003 - 1,012]), LPA (8% [ExpB = 1,080, IC = 1,058 - 1,102]) e OLM (1,8% [ExpB = 1,018, IC = 1,007 - 1,030]) e redução da taxa por LMC (3,2% [ExpB = 0,968, IC = 0,953 - 0,983]). As taxas ajustadas por todas as neoplasias e os demais subtipos não apresentaram alterações. No grupo de 0



a 19 anos, houve crescimento médio anual das taxas por LPA (5,3% [ExpB = 1,053, IC = 1,002 – 1,106]) e OLNE (2,6% [ExpB = 0,974, IC = 0,955 – 0,995]) e redução da taxa de LMA (1,6%, [ExpB = 0,984, IC = 0,972 – 0,996]). As taxas por todas as neoplasias e demais subtipos não apresentaram alterações. No grupo de 20 a 49 anos, houve crescimento médio anual das taxas de mortalidade por OLL (4,5% [ExpB = 1,045, IC = 1,020 – 1,071]), LPA (8,7% [ExpB = 1,087, IC = 1,036 – 1,142]) e redução da taxa de LMC (5,1% [ExpB = 0,949, IC = 0,924 – 0,974]). As taxas por todas as neoplasias e demais subtipos não apresentaram alterações. Na faixa etária de 50 anos ou mais, houve crescimento médio anual das taxas de mortalidade por todas as leucemias (0,8% [ExpB = 1,008, IC = 1,004 – 1,011]), LMA (1,5% [ExpB = 1,015, IC = 1,009 – 1,021]), LLC (1,0% [ExpB = 1,010, IC = 1,005 – 1,016]), OLL (2,7% [ExpB = 1,027, IC = 1,008 – 1,047]), OLM (2,0% [ExpB = 1,020, IC = 1,007 – 1,034]), LPA (8,3% [ExpB = 1,020, IC = 1,020 – 1,149]) e OLNE (0,7% [ExpB = 1,007, IC = 1,003 – 1,011]) e redução na taxa por LMC (2,6% [ExpB = 0,974, IC = 0,959 – 0,988]). Nos demais subtipos não houve alteração. **Discussão:** Apesar da taxa ajustada de mortalidade por leucemia não ter se alterado no período, houve importantes variações em alguns subtipos e faixas etárias. O aumento da mortalidade por leucemias está intimamente ligado ao aumento de sua incidência, o que pode justificar o crescimento das taxas de mortalidade de alguns subtipos. Porém, o crescente aumento observado na taxa de mortalidade por LPA em todas as faixas etárias é, no mínimo, intrigante, e fomenta a condução de estudos completos para melhor entender suas possíveis causas. **Conclusão:** Os resultados deste estudo evidenciam a importância do fortalecimento de políticas públicas voltadas ao diagnóstico precoce e correto, bem como ao acesso ao tratamento dos pacientes com leucemia, com especial atenção para a LPA e para população idosa, afim de aumentar a sobrevida destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.311>

310

THE INTERPLAY BETWEEN CRLF2 AND MEF2C IN T-CELL ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKAEMIA

A.L.T. Maciel, C.P. Poubel, T.C. Barbosa, M. Emerenciano, M.B. Mansur

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Background and aims: CRLF2 overexpression is a molecular biomarker associated with increased risk of relapse in T-cell acute lymphoblastic leukaemia (T-ALL). Our group has recently shown that this alteration is associated with mutations leading to the stabilization of intracellular NOTCH1. The molecular mechanisms underlying CRLF2 dysregulation have not been identified in T-ALL yet, therefore we aim to further investigate and identify those mechanisms. **Material and methods:** Controlled access data of T-ALL samples from Therapeutically Applicable Research To Generate Effective Treatments (TARGET) and public data on human cell lines from the Cancer Cell Line Encyclopedia (CCLE) were analysed in this study. Patients data were categorised according to clinical-demographic, T-ALL maturation, molecular and CRLF2

gene expression profiles. RNA-seq, WES and cell lines data of H3K27ac ChIP-seq were evaluated. **Results and discussion:** Two hundred and sixty-four patients with T-ALL were grouped into CRLF2 expression quartiles with patients located in the upper quartile being considered CRLF2 -high (n = 65) and the remainder CRLF2 -low group (n = 199). CRLF2 overexpression was observed in 65.22% (15/23) of ETP patients (p = 7.579e⁻⁰⁶). In addition, by analysing human T-ALL cell lines we identified LOUCY, a classical ETP-ALL cell line, MOLT13 and ALL-SIL as those with higher CRLF2 expression levels. ETP-ALL is the most immature T-ALL subtype that has a unique gene expression profile and is associated with overexpression of some transcription factors, e.g. MEF2C. Similarly, CRLF2 -high patients presented a MEF2C high expression profile (p = 8.266e⁻⁰⁶), even when ETP patients were excluded (p = 0.0029), suggesting that MEF2C might be associated with the dysregulation of CRLF2 expression in T-ALL. Akin to our previous observation that NOTCH1-PEST/FBXW7 mutations are associated with CRLF2 -high and that MEF2C is potentially playing a synergistic role with NOTCH1 constitutive activation, we observed that patients with coexisting NOTCH1/FBXW7 mutations and MEF2C overexpression exhibited CRLF2 -high (p = 0.0021). In addition, H3K27ac data from LOUCY and ALL-SIL revealed transcriptional activity in the CRLF2 promoter and adjacent regions where we observed MEF2C binding sites. **Conclusions:** CRLF2 -high is frequently found in ETP-ALL and this transcriptional dysregulation is associated with both the presence of NOTCH1 activating mutations and MEF2C overexpression. Our preliminary results suggest that MEF2C might play a regulatory role in CRLF2 abnormal transcriptional control in the T-ALL scenario.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.312>

311

TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS NO TRATAMENTO DA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

M.B. Adão^a, L. Teodoro^b

^a Universidade do Estado de Minas Gerais (UEMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Compreender a utilização do transplante de células-tronco hematopoiéticas como terapia para a leucemia mielóide aguda. **Materiais e métodos:** Trata-se de uma revisão da literatura disponível na base de dados Pubmed. O método utilizado na escolha dos artigos foi dedutivo comparativo. Foram avaliados 18 artigos completos, publicados em inglês entre os anos de 2015 e 2020, bem como, que se adequavam ao tema proposto. **Resultados:** O TCTH pode ser utilizado como tratamento tanto nos casos de hemopatias quanto em neoplasias. A doação pode ser alogênica, autóloga e singênica. Estas células podem ser provenientes não só da medula óssea como também do sangue periférico e do cordão umbilical. Na LMA faz-se necessário o uso da quimioterapia para a remissão das células anormais, e a realização da imunossupressão de suas células imunológicas para posteriormente ser

