screening bone marrow aspirate samples. **Results/Discussion:** In the intent-to-treat (ITT) population (n = 120), EFS trended longer with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine (median 21.0 vs 16.6 months; hazard ratio [HR] 0.67; 95% confidence interval [CI], 0.42–1.05; *P* =.076) and was longer in higher-risk MDS (median 20.2 vs 14.8 months; HR 0.54; 95% CI, 0.29–1.00; *P* =.045). Median OS was 21.8 vs 19.0 months (HR 0.80; 95% CI, 0.51–1.26; *P* =.334) in the ITT population, 23.9 vs 19.1 months (HR 0.70; 95% CI, 0.39–1.27; *P* =.240) in higher-risk MDS (n = 67), and 23.6 vs 16.0 months (HR 0.49; 95% CI, 0.22–1.11; *P* =.081) in LB-AML (n = 36) with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine, respectively. In response-evaluable patients (n = 108), ORR with pevonedistat+azacitidine vs azacitidine was 71% vs 60%; in higher-risk MDS (n = 59), ORR was 79% vs 57%, and CR rate was 52% vs 27%. Median azacitidine dose intensity was 97% (pevonedistat+azacitidine) vs 98% (azacitidine). Grade ≥3 adverse events occurred in 90% (pevonedistat+azacitidine) vs 87% (azacitidine) of patients (most common: neutropenia [33% vs 27%], febrile neutropenia [26% vs 29%], anemia [19% vs 27%], thrombocytopenia [19% vs 23%]). No difference was observed in patient-reported HRQoL between arms, with similar mean scores maintained from study entry to end of treatment. Clinical activity was observed in patients with higher-risk MDS or LB-AML harboring poor prognostic mutations. **Conclusions:** Pevonedistat+azacitidine led to longer EFS vs azacitidine in higher-risk MDS, had a comparable safety profile to azacitidine alone, and azacitidine dose intensity was maintained. A randomized phase 3 trial (NCT03268954) is ongoing to evaluate further.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.475

474

SÍNDROME MIELODISPLÁSICA ASSOCIADA A TUMOR DE SACO VITELÍNICO PRIMÁRIO DE MEDIASTINO: RELATO DE CASO

I.A.G. Oliveira, L.C. Faria, G.C.C. Hinojosa, M.D. Magalhaes, N.M. Bernardes, L.R. Oliveira

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

Introdução: As síndromes mielodisplásicas (SMD) compreendem um grupo de neoplasias hematológicas caracterizadas por hematopoiese clonal, uma ou mais citopenias, maturação mieloide anormal e risco aumentado de leucemia mieloide aguda. Os tumores de células germinativas primários do mediastino (TCGM) correspondem a 10 a 20% das neoplasias mediastinais. O tumor de saco vitelínico mediastinal é um subtipo de TCGM e acomete, sobretudo, homens jovens. A associação destes tumores com cânceres hematológicos é muito rara. **Objetivo:** Relatar caso de rara associação entre TCGM e SMD. Material e métodos: Coleta de dados de prontuário clínico e revisão bibliográfica. Relato de caso: Homem, 20 anos, previamente hígido, foi internado com queixa de astenia há 2 semanas e síncope, sem sintomas B. Ao exame físico, constatou-se palidez e esplenomegalia discreta. Em avaliação laboratorial havia anemia grave (Hb 3,8 g/dL VCM 84,6 fL HCM 30,6 g/dL), ferritina elevada (10733 ng/dL) e desidrogenase láctica sérica (186 U/L). Dosagem sérica de alfa feto proteína (AFP) revelou-se elevada (231 ng/mL - VR 0,9-8,8). Sorologias para HIV e hepatites virais eram não reagentes. Iniciado suporte transfusional com concentrado de hemácias. Todavia, houve progressão para pancitopenia em intervalo de 14 dias. Mielograma evidenciou medula óssea (MO) hipocelular, com displasias eritroide e granulocítica e hipoplasia megacariocítica, sem sinais de infiltração por câncer. Biópsia de MO foi compatível com SMD. Análise por tomografia computadorizada (TC) de tórax, complementar a alergamento de mediastino detectado em radiografia de tórax, evidenciou massa mediastinal (8,6 x 6,8 cm). Estudo de abdome por TC documentou esplenomegalia moderada e estrutura ovoide inguinal direita (análise por ultrassonografia testicular revelou criptorquidia à direita com diminuição do volume testicular). Análise de biópsia transtorácica de massa mediastinal foi compatível com tumor de saco vitelínico por positividade em análise imunohistoquímica para AFP e negatividade para os marcadores CD57, Citoceratina 7 e 20, p63, PAX8, fosfatase alcalina placentária e TdT. Em cenário de falência medular e elevada dependência transfusional, quimioterapia (QT) com idarrubicina, citarabina, etoposídeo e cisplatina foi iniciada. Paciente morreu após 9 dias devido sepse. Discussão: Os TCGM são cânceres raros, de prognóstico desfavorável, decorrentes da transformação maligna de elementos germinativos sem foco gonadal primário. O tratamento consiste em QT com esquemas baseados em bleomicina, etoposide e cisplatina, complementado por ressecção cirúrgica. O prognóstico ruim dos TCGM relaciona-se à irressecabilidade tumoral. Um em cada 17 pacientes com TCGM apresenta associação com câncer hematológico com sobrevida média de 5 meses, mais comumente leucemia mieloide aguda e SMD. No presente caso, o principal desafio foi a associação com SMD com grave disfunção de MO. As leucemias agudas associadas a TGCM carregam alterações genômicas características (isocromossomo 12p, mutações de ativação da via RAS-PI3K-AKT ou inativação da via TP53), sendo os desfechos ruins mesmo após QT agressiva. **Conclusão:** A associação de TCGM com cânceres hematológicos apresenta curso clínico extremamente agressivo, sendo o tratamento ineficaz. O reconhecimento desta associação para diagnóstico precoce pode permitir a inclusão destes pacientes em ensaios clínicos, para definição de melhor tratamento.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.476

475

SÍNDROME MIELODISPLÁSICA COM DEL(5Q) ISOLADA: RELATO DE EXPERIÊNCIA COM USO DE LENALIDOMIDA

W.F. Silva[a], I.C. Scharff[a], R.B. Carneiro[b], I.C. Scharff[a], E.V.S. Oliveira[b], A.E. Gauze[b], L.L. Hemerly[b], A.N. Oliveira[a], E.C.O. Coelho[a], R.A. Cavatti[a]

[a] *Hospital Regional de Cacoal, Cacoal, RO, Brasil*
[b] *Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal (FACIMED), Cacoal, RO, Brasil*

Introdução: A Síndrome Mielodisplásica (SMD) corresponde à um grupo de doenças clonais das células tronco

hematopoéticas (HSC) clinicamente caracterizadas por citopenias, hematopoese displásica e risco de progressão para leucemia mieloide aguda (LMA). A SMD del(5q-) é determinada por anemia macrocítica, hipoplasia eritróide e megacariócitos hipolobulados. Comumente, apresenta reposta eficaz à lenalidomida que atua inibindo seletivamente o clone hematopoiético mutado. **Objetivos:** Relatar redução da necessidade de suporte transfusional com uso do fármaco lenalidomida em paciente com SMD del(5q) isolada. **Relato de caso:** Idoso, 78 anos, iniciou quadro de astenia, fraqueza, tontura, palidez e inapetência. Realizou hemograma que evidenciou Hb: 5,6 VCM: 114 HCM: 33 RDW: 24 leucograma e plaquetas normais, ácido úrico 8,0 e demais exames, para investigação de causas secundárias de anemia, normais. Recebeu três concentrados de hemácias e, após uma semana, repetiu o hemograma que mostrou Hb: 5,6 VCM: 99 HCM: 33 RDW: 22. Na endoscopia não havia sinais de sangramento ativo, apesar de pesquisa de sangue oculto positiva e achado de doença diverticular colônica em conoloscopia. Ultrassonografia de abdome com baço e fígado normais; função tireoidiana e hepática normal; perfil do ferro elevado. Necessitava de suporte transfusional a cada quinze dias com 2 concentrados de hemácias, foi encaminhado para a hematologia pelo quadro de anemia. Aspirado de medula óssea evidenciando hipercelularidade para idade e alterações displásicas em mais de 10% da série eritrocítica, granulocítica e megacariocítica. Biópsia de medula óssea compatível com alterações displásicas. O cariótipo mostrou deleção 5q. Finalizado o diagnóstico, abriu o tratamento com lenalidomida 5 mg/dia (dose corrigida para o clearence de creatinina 48 mL/min). Evoluiu com piora por leucopenia e plaquetopenia farmacoinduzidos, chegando a 32.000 plaquetas e leucócitos a valores de 1.200, sendo necessário a suspensão temporária da medicação em algumas ocasiões e ajuste de dose. Após o quarto mês de tratamento, houve melhora do hemograma e redução da necessidade de transfusões, estas postergadas para cada dois meses. Segue em acomapanhemto ambulatorial, em uso do derivado da talidomida, em boa performance *status*. **Discussão:** Além de estabelecer um diagnóstico primário de SMD, a avaliação da medula óssea é essencial para classificar a doença, fornecendo informações críticas na estratificação de risco; o cariótipo possui valor prognóstico com impacto na abordagem terapêutica. A del5q possui associação com um fenótipo e biologia específico da doença com resposta a terapia específica (lenalidomida) e prognóstico favorável. O mecanismo de ação da droga induz apoptose seletiva das HSC 5q-. No caso apresentado, a redução da necessidade de transporte transfusional vem, de acordo com a literatura, confirmando sua ação no melhor prognóstico.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.477

476

TALIDOMIDA EM PACIENTE COM SÍNDROME 5Q-: UM RELATO DE CASO

J.A.S. Junior, M.A.E. Moura, P.D.G.G. Azevedo

Hospital Dilson Godinho, Montes Claros, MG, Brasil

Objetivo: Relatar o uso da Talidomida por um paciente portador de síndrome mielodisplasica (SMD) com 5q- que evoluiu com melhora clínica e independência transfusional. **Material e métodos:** Trata-se de um paciente de 70 anos, sexo masculino, encaminhado para avaliação no ambulatório de hematologia após internação com anemia grave (5,4 g/dL) onde recebeu transfusão de dois concentrados de hemácias. Leucograma e plaquetas dentro da normalidade. Após investigação inicial foi optado por realizar estudo da medula óssea que revelou hipercelularidade com distúrbios de topografia e maturação das três séries próprias da medula com acúmulos de precursores imaturos de localização anormal (ALIPs) e cariótipo 46XY, XY, t(2;11)(p21;q23), del(5)(q22q35)[17]. Prescrevemos inicialmente a Eritropoetina 4.000Ui diariamente, mas não obteve resposta após 03 meses de uso mantendo necessidade transfusional quinzenal. Optamos pelo uso da Talidomida (100 mg VO/dia) continuo em 18/07/2019. **Resultados:** Em 30 dias de uso da Talidomida observou-se elevação da hemoglobina de 6,9 para 10,5 g/dL e após 03 meses atingiu 11,8 g/dL. Há um ano esta mantendo a resposta independente de transfusões com melhora da qualidade de vida e ausência de toxicidades significativas. **Discussão:** Dentre as anormalidades mais frequentemente observadas nas SMD incluem a deleção do braço longo do cromossomo 5 (5q-). É sabido que na literatura há relatos de casos de SMD tratados com Talidomida que apresentaram resposta em cerca de 20% dos casos, mas os eventos adversos limitam a tolerabilidade e com a chegada de análogos da talidomida com atividade significativamente mais alta e toxicidade mínima, considera-se principalmente o uso de lenalidomida. Há poucas publicações da Talidomida em pacientes com a del (5q) e, assim, não é reconhecido por nenhuma das principais diretrizes internacionais o uso desta. **Conclusão:** São necessários maiores estudos com talidomida em pacientes portadores da síndrome 5q- tendo em vista que é uma alternativa econômica.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.478

477

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL: UMA VISÃO DA EPIDEMIOLOGIA E SEGUIMENTO DOS PACIENTES

L.F.M. Reynaldo, R.O. Coelho, G.C.B. Valente, L.F. Silva

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Identificar as características demográficas e o método de tratamento dos pacientes diagnosticados com Trombocitemia Essencial (TE, CID-10 47.3) atendidos no