

(< grau 3) foi registrada em um caso. A incidência de tromboembolismo venoso (TEV) foi de 24,1% (IC 95% 13,9 – 37,9), com 46% destes eventos sendo graus 3 ou 4 (membros superiores = 5, membros inferiores = 2, encéfalo = 3, embolia pulmonar = 1 e trombose de cateter = 1). Um evento arterial foi registrado, com isquemia mesentérica. Pancreatite clínica foi encontrada em dois casos (3,7%). Hipofibrinogenemia (<100 mg/dl) foi encontrado em 46,3% dos pacientes. Hepatotoxicidade de qualquer grau foi encontrada em 81,5% dos casos, sendo grau 3 ou 4 em 44,4% (transaminases) e 29,6% (bilirrubina). Análise univariada não demonstrou relação com idade, obesidade, ou dose. 16,6% dos pacientes tiveram que descontinuar a PEG. As variáveis estudadas não foram estatisticamente associadas com trombose ou hepatotoxicidade. Ultrassonografia hepática foi realizada em 66% dos pacientes, encontrando esteatose hepática em 27,7% destes. A esteatose não pareceu influenciar na frequência de hepatotoxicidade ($p = 0.72$), visto que a maioria recebeu dose reduzida da droga (1000 UI/m²). **Conclusão:** Neste estudo de corte transversal envolvendo 54 pacientes adultos com LLA tratados com PEG, foi verificada uma incidência de TEV de 24,4% e de hepatotoxicidade grau 3 de 44,4%. Os dados de toxicidade da PEG na população brasileira parecem estar em consonância com a literatura. A redução empírica de dose em pacientes obesos e/ou com esteatose parece mitigar a ocorrência de hepatotoxicidade, embora os efeitos desta no controle da doença a longo prazo ainda são incertos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.270>

TRATAMENTO DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA SECUNDÁRIA À SÍNDROME MIELODISPLÁSICA COM AZACITIDINA COMBINADA COM VENETOCLAX SEGUIDO DE TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA HAPLOIDÊNTICO, NA REDE PÚBLICA

VD Poggetto, MG Cliquet, CAC Vieira, D Spada, ES Navarro, V Massaglia, LM Diani, JNM Sasaki, MLM Ferro, CZ Garcia

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Mieloide Aguda secundária (sLMA) é caracterizada pelo surgimento posterior a doenças hematológicas, como Síndrome Mielodisplásica (SMD) ou tratamentos oncológicos. Representa cerca de 30% das Leucemias Mieloides Agudas (LMA) e comumente atinge idosos. Apresenta prognóstico reservado e poucas opções de tratamento. **Objetivo:** Relatar caso clínico de paciente com LMA secundária à SMD (LMA/SMD) tratado na rede pública com Venetoclax, Azacitidina e transplante de medula óssea (TMO) haploide. **Material e métodos:** Trata-se de um trabalho retrospectivo com análise de prontuário. **Relato de caso:** Homem, 67 anos, deu entrada no serviço de onco-hematologia do Complexo Hospitalar de Sorocaba em 04/2020. Hemograma (HMG) inicial com hemoglobina (Hb) 8.9 g/dL, leucócitos (L) 1.500/mm³, Segmentados (Sg) 330/mm³ e plaquetas (PLT) 38.000/mm³. Mielograma com displasia das 3 séries e 38% de

mieloblastos. Imunofenotipagem (IF) com CD13, CD33 e MPO positivos (LMA/SMD). Pela idade >60 anos, ecocardiograma com fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 52% e histórico de cardiopatia, optou-se por iniciar quimioterapia (QT) com Citarabina 20 mg/m²/dia subcutâneo por 7 dias. Essa QT foi mantida por 6 meses (5 ciclos), período com alta demanda transfusional (44 unidades de concentrados de hemácias e 23 unidades de PLT). Em 10/2020 iniciou-se novo esquema terapêutico com Azacitidina 75 mg/m²/dia por 7 dias e em 11/2020 associou-se o Venetoclax 400 mg/dia em Ramp-Up (100 mg-400 mg). Por vezes foi necessário reduzir a dose de Venetoclax para 200mg ou fazer pausas entre os ciclos, por mielotoxicidade. Cerca de 2 meses (01/2021) após início das novas drogas apresentava: Hb 12.8 g/dL, L 1800/mm³, Sg 882/mm³ e PLT 186.000/mm³, mielograma com 2% blastos e IF com DRM indetectável. O paciente manteve-se estável durante o tratamento com Azacitidina e Venetoclax. Como apresentou melhora da FEVE, foi encaminhado para TMO alogênico com o filho doador haploide. Realizado TMO em 10/2021 e até 05/2022 paciente evoluiu bem com HMG mostrando Hb 15.7 g/dL, L 9.200/mm³, Sg 4876/mm³ e PLT 124.000/mm³, Mielograma com 2,5% de mieloblastos sem displasia e IF com DRM indetectável. **Discussão:** A LMA/SMD frequentemente atinge pacientes idosos, com comorbidades e inelegíveis à QT intensiva, portanto, com prognóstico reservado. Entretanto, a história natural da LMA/SMD vem mudando com o surgimento de novas drogas. O Venetoclax é uma droga inibidora da proteína BCL-2 (B-Cell Lymphoma 2), responsável pela inibição de proteínas pró apoptóticas que propiciam a vitalidade de células neoplásicas. Essa droga, em associação com a Azacitidina, leva à eliminação de blastos leucêmicos por vias apoptóticas, mas tem custos elevados, e não são ofertadas pelo Sistema Público de Saúde brasileiro, o que a torna disponível apenas para pacientes com alto poder aquisitivo ou em casos de judicialização. **Conclusão:** O uso de Venetoclax associado à Azacitidina em paciente com LMA/SMD se mostrou eficaz e tolerável. Reduziu a demanda transfusional do paciente, normalizou parâmetros hematológicos e permitiu realização de TMO em paciente com mau prognóstico e inelegível à QT intensiva. Seu elevado custo, porém, dificulta o acesso para pacientes da rede pública, inviabilizando o tratamento de todos os pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.271>

LEUCEMIA DE CÉLULAS MASTOCITÁRIAS: RELATO DE CASO DE UMA DOENÇA POUCO CONHECIDA

PL Zenero, GG Lima, MDV Elias, ICTS Almeida, LV Carvalho, LL Marchi, E Velloso, VG Rocha

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia de células mastocitárias é a variante mais agressiva e mais rara da mastocitose sistêmica, com sobrevida média de meses a anos. É definida pela proliferação de mastócitos neoplásicos na medula óssea sendo associada a mutações envolvendo o gene KIT, que se relaciona com a

diferenciação, proliferação e maturação dessas células. Pacientes podem apresentar perda de peso, fadiga, anemia ou outros achados C (citopenias, hepato/esplenomegalia, má absorção por infiltração de mastócitos em trato intestinal com hipoalbuminemia, lesões ósseas osteolíticas). Outros sinais e sintomas podem incluir rubor, hipotensão, úlcera péptica, diarreia e coagulopatia. As lesões de urticária pigmentosa/mastocitose cutânea maculopapular geralmente estão ausentes. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com leucemia de células mastocitárias diagnosticada no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, São Paulo, em 2022. **Material e métodos:** Dados obtidos através de revisão de prontuário clínico. **Resultados:** Mulher, 69 anos, com história de pancitopenia, hepatoesplenomegalia, astenia e perda ponderal de vinte quilos no último ano, evoluindo com alta demanda transfusional. Identificado em investigação complementar triptase > 200, biópsia de medula óssea com grande aglomerado de mastócitos, muitos com forma fusiforme, com expressão de c-KIT, CD2 e CD25 e aumento de células precursoras CD34+ (7-8%), MF-2. Mielograma com infiltração maciça por células de médio tamanho, média relação núcleo-citoplasma, citoplasma hipergranular, sugestivo de mastócitos. Imunofenotipagem de medula óssea com 71,1% de células com marcadores celulares positivos: CD13+, CD33+/+++, CD117+++ e negativos: CD2, cyCD3, CD4, CD7, CD11b, CD14, CD15, CD19, CD25, CD34, CD56, CD64, CD79a, MPO, IREM-2, cyIgM, TdT, HLA-DR. Cariótipo 46, XX em 20 metáfases. Realizada coloração citoquímica em lâmina com azul de toluidina que corou a maioria das células do esfregaço. Iniciado tratamento com cladribina, até avaliação de PCR para mutação D816V, visto indisponibilidade de midostaurin no serviço. Após detecção de ausência de mutação, iniciado imatinibe em associação com cladribina. **Discussão:** A leucemia de células mastocitárias é uma doença rara e com poucos estudos relacionados, visto número reduzido de pacientes. O tratamento visa controle de sintomas, minimizar danos orgânicos e prolongar a sobrevida. O tratamento inicial sugerido é midostaurin ou avapritinibe, considerando que essas medicações oferecem um equilíbrio mais favorável de resposta versus toxicidade. Outras opções se baseiam em cladribina, outros inibidores de tirosina quinase e interferon alfa. Atualmente, o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas é o único tratamento curativo para pacientes clinicamente aptos. A leucemia de mastócitos tem prognóstico ruim, com sobrevida global mediana de 2 meses. **Conclusão:** Nosso caso vem somar a literatura um relato de uma doença rara e pouco conhecida, ressaltando que a descrição da experiência diagnóstica e suspeição clínica são imprescindíveis para consolidar o conhecimento médico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.272>

NEOPLASIA DE CÉLULAS T IMATURAS EM ADULTO DIAGNOSTICADA A PARTIR DE DERRAME PERICÁRDICO - RELATO DE CASO

GMS Quadros, LF Becker, GL Costa, B Veroneze, EC Munhoz, MP Beltrame, F Fava, CO Pereira, JVB Siqueira

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

Introdução: O linfoma linfoblástico T é uma neoplasia incomum e agressiva em adultos, amplamente considerada a mesma doença que a leucemia linfoblástica aguda de células T, exceto pela ausência de envolvimento da medula óssea ou do sangue periférico. De todos os casos diagnosticados de neoplasia de células T imaturas, cerca de 20% ocorrem em pacientes adultos. Em geral, a apresentação ocorre como uma massa de rápido crescimento no mediastino anterior associada a derrame pleural, algumas vezes causando insuficiência respiratória aguda. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 48 anos, previamente hígida, encaminhada ao hospital com história de 2 meses de evolução de sintomas gripais, evoluindo com dispneia grave. Encaminhada ao departamento de emergência, realizou tomografia de tórax que evidenciou derrame pleural e pericárdico, além de linfonodomegalias. Toracocentese de alívio retirou 1000 mL de líquido amarelo citrino, com uma contagem de leucócitos de 1760 e 80% de linfócitos. Mais tarde, foi realizada pericardiocentese com retirada de 200 mL de líquido com característica semelhante, que foi enviado para análise por citometria de fluxo, que evidenciou 84,2% de blastos linfóides T com coexpressão mieloide. Para completar o estadiamento, foi realizado aspirado de medula óssea com detecção de 8,5% de blastos linfóides T. Foi proposto início imediato de quimioterapia com protocolo Ciclofosfamida 300 mg/m², Vincristina 2 mg, Doxorubicina 50 mg/m² intravenoso e metotrexato 10 mg, citarabina 40 mg e Dexametasona 4 mg intratecal (bloco ímpar do protocolo Hyper-CVAD). Nas 24 horas seguintes ao início da infusão, a paciente evoluiu com resolução do desconforto ventilatório, sem necessidade de suporte de oxigênio. **Conclusão:** O linfoma linfoblástico T/Leucemia linfoblástica T é uma neoplasia rara em adultos que necessita de diagnóstico precoce dada a sua agressividade e possível associação à insuficiência ventilatória aguda. A análise do líquido cavitário por citometria de fluxo foi essencial para a agilidade no diagnóstico e início da terapia, impactando diretamente na sobrevida da paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.273>

LEUCEMIA PRÓ-MIELOCÍTICA AGUDA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, LABORATORIAIS E SOBREVIDA DOS PACIENTES ATENDIDOS NO SERVIÇO DE HEMATOLOGIA DO CONJUNTO HOSPITALAR DE SOROCABA

GMR Gonçalves, IV Rosani, MG Cliquet, VD Poggetto, VHTR Silva, CAC Vieira, RB Guimarães, GA Miguel, JA Rena, JR Assis

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Avaliar estatisticamente as características clínicas e laboratoriais, tipo de tratamento e complicações dos pacientes diagnosticados com Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) no Serviço de Hematologia do Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS), assim como a sobrevida global, através da curva de Kaplan-Meier. **Material e método:** Foram