

RESPOSTA AO TRATAMENTO COM INIBIDORES DA TIROSINA QUINASE EM PACIENTES COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA

LBG Barbosa^a, EG Prado^a, MM Rayol^a, MV Pacheco^a, MA Goncalves^b, EAD Santos^b, AFC Vecina^a, JR Assis^a, BN Nascimento^a, MG Cliquet^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (SES/SECONCI), Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma neoplasia hematológica, decorrente da expressão do cromossomo Filadélfia, originado da translocação entre o cromossomo 9 e 22, que leva a tradução da oncoproteína p210BCR-ABL. A doença é mais frequente em adultos e o diagnóstico é sugerido principalmente pelo PCR-qualitativo, que identifica o mRNA da mutação. A neoplasia apresenta três fases clínicas: crônica, acelerada e blástica. Frequentemente é assintomática, porém os sintomas podem incluir fadiga e desconforto no hipocôndrio esquerdo. O tratamento é feito com inibidores de tirosino-quinase (ITQ), molécula que ocupa o sítio do ATP da enzima, inibindo-a e parando a proliferação da célula neoplásica. A avaliação da resposta ao tratamento é feita a partir do BCR-ABL quantitativo e é esperada uma redução para 0,1% (resposta molecular maior) ou menos, após 12 meses de tratamento. **Objetivo:** Avaliar a resposta ao tratamento a partir do BCR-ABL quantitativo. **Metodologia:** Avaliamos 121 prontuários obtendo dados demográficos, clínicos e laboratoriais e analisamos o resultado dos exames BCR-ABL seriados. **Resultados:** Dos 121 pacientes, 54,5% eram mulheres e 45,4% homens, com média de idade ao diagnóstico de 47,4 anos e mediana de 48 anos. Os valores de hemoglobina ao diagnóstico variaram entre 5,9 e 16,2 g/dL e a média e mediana foram, respectivamente de 10,8 g/dL e 10,7 g/dL. 73,8% das mulheres e 79,6% dos homens apresentavam anemia. A contagem de plaquetas variou entre 18.000/mm³ e 2.546.000/mm³ e 37,7% dos pacientes apresentaram trombocitose, sendo 41,5% das mulheres e 32,6% dos homens. Os leucócitos variaram entre 1.080/mm³ e 680.000/mm³, apresentando média de 144.060/mm³ e mediana de 109.000/mm³. A contagem de blastos estava disponível em apenas 42 prontuários, variando entre 0-41%, com média de 4,2% e mediana de 2,5%. O tamanho do baço ao diagnóstico estava disponível em 81 prontuários, sendo que 68% apresentavam esplenomegalia. Os pacientes estão em uso de Imatinibe (54%), Nilotinibe (30%), Dasatinibe (15%) e Ponatinibe (1 paciente). Dos pacientes em uso de Imatinibe há pelo menos 12 meses, 72% alcançaram a resposta molecular maior (RMM), 4% não apresentaram queda, 8% tiveram queda entre 1-2log, 2% queda de 2log e 14% queda de 2-3log. Os outros três inibidores foram iniciados em segunda ou terceira linha e as taxas de resposta foram: Nilotinibe, 70,9% RMM, 9,7% sem resposta, 9,7% queda entre 1-2log e 9,7% queda entre 2-3log. Com Dasatinibe, 87,5% RMM e 12,5% apresentaram queda entre 1-2log. **Discussão:** De acordo com a literatura, a LMC é mais frequente em homens,

diferente dos resultados de nossa casuística. Conforme descrito nos estudos, 45,45% dos nossos pacientes estão na faixa etária com maior incidência da doença. As alterações hematológicas encontradas em nossa análise foram compatíveis com as descritas na literatura. O imatinibe obteve RMM aos 12 meses em 72%, mas teve que ser trocado em 46% dos pacientes. Em nosso estudo, as taxas de resposta em pacientes refratários ou que apresentaram toxicidade foram muito boas, sendo os resultados um pouco melhores com o Dasatinibe. **Conclusão:** O padrão epidemiológico, clínico, alterações hematológicas e taxas de resposta são semelhantes à literatura. O Dasatinibe em segunda linha apresentou vantagem em relação ao Nilotinibe, resultado possivelmente decorrente da pequena amostra avaliada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.416>

LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA COMO EVOLUÇÃO DE MIELOFIBROSE PRIMÁRIA – RELATO DE CASO

AK Lucano, IA Martins, PM Jesus, BMR Santos, MPM Pavia, JNM Sasaki, DR Spada, JA Rena, JR Assis, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Mielofibrose Primária (MFP) é uma doença mieloproliferativa caracterizada pela substituição do tecido hematopoiético por fibras de reticulina e colágeno, podendo estar associada a mutações do gene JAK2. As neoplasias mieloproliferativas podem evoluir para Leucemia Mieloide Aguda (LMA) em aproximadamente 5-10% dos casos, porém outros tipos de desfechos também podem ocorrer, como a evolução linfóide. A transformação de mielofibrose para Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) é rara, tendo sido reportada em poucos casos na literatura. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com MFP em tratamento com Talidomida e Hidroxiureia desde 2019 que evoluiu para LLA após dois anos do diagnóstico, discutindo a possível correlação entre as duas doenças. **Material e método:** Estudo descritivo baseado no prontuário da paciente. **Relato de caso:** Mulher de 69 anos foi encaminhada ao serviço em 06/19 queixando-se de fraqueza, sudorese moderada e perda ponderal de 5 kg no último ano. Hemograma com Hb 11,1 g/dL Leucócitos 1.700/mm³ e 935 segmentados/mm³ e P 245.000/mm³. Ao exame, hepatoesplenomegalia. Realizada biópsia de medula que mostrou hiperplasia celular compatível com neoplasia mieloproliferativa e fibrose de grau III, JAK2 negativo. Classificada como risco intermediário na escala Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPPS). Foi iniciado tratamento com talidomida 50 mg/dia e hidroxiureia 500 mg/dia para redução do baço. Paciente manteve seguimento e tratamento sem complicações até 11/22 quando teve piora do quadro inicial apresentando petéquias e fraqueza extrema associadas a pancitopenia e aumento de blastos. Após a realização de mielograma, evidenciou-se a presença de 31% de blastos linfóides CD34+, CD19+, CD10+, CD20+, CD22+, CD24+, CD38+, Tdt+ e cariótipo com t(2;5) [18] e del(6)