

^b Faculdade de Medicina do Sertão, Arcoverde, PE, Brasil

^c Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (HC-UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução/Objetivos: Fornecer subsídios para uma melhor compreensão dos efeitos prognósticos dos inibidores da tirosina quinase (ITQs) no tratamento da leucemia mieloide crônica (LMC), que é uma disfunção mieloproliferativa de origem clonal medular, ocasionada pela translocação recíproca entre os cromossomos 9 e 22 no qual ocorre a fusão dos genes BCR-ABL e formação de um cromossomo quimérico, o Filadélfia (Ph+). **Material e métodos:** Revisão sistemática de literatura que buscou avaliar o impacto do prognóstico dos ITQs no tratamento da LMC. A primeira etapa deste processo foi realizar buscas através dos bancos de dados do Science Direct e PubMed. Foram utilizadas as seguintes palavras-chave: (tyrosine kinase inhibitors) AND (treatment) AND (chronic myeloid leucemia). Não houve restrição quanto à língua da publicação. A pesquisa foi realizada no período de outubro de 2020. **Resultados:** Foram encontrados 648 artigos na base de dados Science Direct e 34 artigos na PubMed, totalizando 682 artigos após a remoção de duplicatas. Após o processo de triagem conforme metodologia detalhada previamente, o texto completo foi avaliado para 49. Com base em critérios de inclusão e exclusão definidos, 17 artigos distribuídos entre estudos clínicos e análise de banco de dados (totalizando 4.573 pacientes) atenderam a todos os critérios de buscas estabelecidos. Os estudos incluídos nessa revisão sistemática foram publicados entre 2015 e 2020, sendo onze multicêntricos (64%). Os artigos selecionados foram submetidos a um processo de pontuação que considerou parâmetros essenciais a interpretação dos resultados obtidos como acompanhamento mediano e tamanho da amostra. Dos quais apenas três artigos (16%) receberam pontuação seis, a máxima possível, e 41% (sete artigos) receberam pontuação cinco. **Discussões:** No que tange os ITQs, 64,7% dos estudos analisados utilizaram o mersilato de imatinibe, seguido do nilotinibe e dasatinibe. Nenhum artigo utilizou o bosutinibe, o que se demonstrou um fator limitante a pesquisa. A respeito do monitoramento da eficácia, os artigos com melhores resultados terapêuticos obtiveram valores elevados de resposta citogenética completa (CCyR) e reposta molecular profunda (MMR) que foram associadas a altas taxas de sobrevida global e livre de progressão da doença. Diante das observações constatadas, é inegável o sucesso terapêutico possibilitado pelos ITQs no melhor prognóstico dos pacientes com LMC. Observou-se que o mersilato de imatinibe, medicamento de primeira escolha para o tratamento da LMC, oferece uma boa resposta terapêutica, possuindo como fator limitante algumas mutações que o inviabiliza. Já o dasatinibe e o nilotinibe, oferecem uma ótima resposta terapêutica, possuindo apenas uma mutação que os restringe, podendo ser repensados como primeira opção terapêutica em alguns casos, visto os bons resultados evidenciados. Já o ponatinibe, embora único recurso disponível para a mutação T3151, deve ser prescrito com cautela, dado os possíveis efeitos colaterais em potencial. **Conclusões:** Concluiu-se através dessa revisão sistemática, que embora a LMC seja uma doença potencialmente fatal, com o advento da terapia dos ITQs, tornou-se eminentemente tratável para a maioria dos pacientes, com

prognóstico terapêutico bastante promissor. Entretanto, visando a maximização do plano terapêutico é indicado a prévia análise dos aspectos clínicos de cada paciente juntamente a indicação de cada ITQs na tomada de decisão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.427>

LEUCEMIA AGUDA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES BLÁSTICAS SECUNDÁRIA A POLICITEMIA VERA: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

DSC Filho, PB Martins, LQ Marques, JA Gomes, MDS Pastori, MCG Assis, FM Marques, JO Martins, KP Melilo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A transformação de uma desordem mieloproliferativa crônica, como a Policitemia Vera (PV), em uma leucemia aguda é uma ocorrência rara e desafiadora. Neste relato, descrevemos o caso clínico de um paciente idoso diagnosticado com Leucemia Plasmocitóide Blástica (LPB), resultante da transformação de PV prévia. **Objetivo:** Relatar o caso clínico de um paciente idoso com diagnóstico de Leucemia Plasmocitóide Blástica, originada de uma prévia Policitemia Vera, no contexto de serviço público de saúde. **Relato de caso:** Paciente masculino, 84 anos, em seguimento clínico devido diagnóstico de policitemia vera, ao diagnóstico apresentava seguintes resultados laboratoriais: hemoglobina 21,8; leucócitos totais 16000, plaquetas 324000, cariótipo normal, presença de JAK2 positiva em homozigose, com biópsia de medula óssea hiper celular, com atipias de série eritróide e granulocítica, sem fibrose. Estava em acompanhamento regular para controlar os níveis de hemoglobina desde 2011 (em uso de sangria, hidroxiureia e AAS). Em fevereiro/23, apresentou piora clínica, com fadiga progressiva, anemia e tosse, sendo internado para investigação e tratamento infeccioso. Hemograma na ocasião: hemoglobina 7,8; leucócitos 28330 com 76% de blastos, plaquetas: 78000. Mielograma: 25% de blastos, imunofenotipagem da medula óssea revelou a presença de células anômalas, que não expressavam marcadores definidores das linhagens mieloide, linfóide B ou T. Essas células foram positivas para CD123, HLA-DR, CD4, CD56, CD304 e cyTCL-1, características típicas das células dendríticas plasmocitóides. Cariótipo: 45,XY,t(3;5)(p21;q31),ins(6;8)p21;q11.2q22,-9,add(16)(p13.3)[19]/46,XY[1]. Paciente foi a óbito devido à rápida progressão da doença e descompensação infecciosa em março/23, antes de iniciar tratamento específico. **Discussão:** A neoplasia de células dendríticas plasmocitóides blásticas é uma neoplasia hematológica rara, de comportamento agressivo, caracterizada por lesões cutâneas, envolvimento da medula óssea e disseminação leucêmica. Sua apresentação clínica é variável e os pacientes geralmente apresentam uma evolução agressiva da doença, com prognóstico desfavorável. A transformação de Policitemia Vera em Leucemia Plasmocitóide Blástica é extremamente rara e pouco documentada na literatura. Estudos sugerem que essa transformação ocorre em uma pequena

proporção de pacientes com PV, mas os mecanismos subjacentes ainda são pouco compreendidos. **Conclusão:** A transformação da PV em LPB é um evento raro e de prognóstico ruim. O tratamento curativo é um desafio, pois não existe consenso sobre qual protocolo é mais efetivo. Além disso, o paciente descrito possuía status performance ruim e descompensação clínica grave, o que limitava o uso de quimioterapia intensiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.428>

ROPEGINTERFERON ALFA-2B E SUA EFICÁCIA AOS EVENTOS TROMBÓTICOS NA POLICITEMIA VERA: UMA REVISÃO DE LITERATURA.

JA Ferreira^a, JYT Ono^b, GN Christiano^c, VS Furlani^d, AE Nitchai^e, GO Alves^f

^a Universidade Cidade de São Paulo (UNICID), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Nove de Julho (UNINOVE), São Paulo, SP, Brasil

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

^d Universidade Estadual do Centro-Oeste (UNICENTRO), Guarapuava, PR, Brasil

^e Universidade do Vale do Itajaí (Univali), Itajaí, SC, Brasil

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

Objetivos: Analisar as pesquisas mais recentes sobre a eficácia do tratamento com ropeginterferon alfa-2b (ROPEG) na Policitemia Vera (PV) para a prevenção de episódios trombóticos. **Material e métodos:** Revisão de literatura de natureza descritiva, através da busca nas bases de dados PUBMED, BVS e Google Acadêmico utilizando os descritores em inglês e português: “ropeginterferon alfa-2b”, “polycythemia vera” e “thrombosis”. Depois de passar pelos critérios de inclusão e exclusão, o estudo resultou em uma amostra total de quinze artigos selecionados: dois (2) PUBMED, um (1) BVS, doze (12) Google acadêmico. Os autores declaram não haver conflitos de interesse. **Resultados:** Estudos como o PROUD-PV e seu estudo de extensão, CONTINUATION-PV, realizados na Europa, demonstraram como resultados: o ROPEG foi eficaz na indução de respostas hematológicas; mas se mostrou não inferior à hidroxiureia (terapia padrão) em relação à resposta hematológica quando comparada em tempo menor que 12 meses. Quando analisada por maior tempo, sua resposta continuou a aumentar ao longo do tempo com respostas melhoradas em comparação com a hidroxiureia. Além disso, a progressão da doença e os principais eventos tromboembólicos foram avaliados ao longo de um período de exposição cumulativo, e a sobrevida livre desses eventos foi significativamente maior entre os pacientes tratados com ROPEG do que o grupo controle, a incidência foi de 0,2%-paciente-ano versus 1,0%-paciente-ano no braço de tratamento controle com terapia padrão. Em relação a flebotomia, o estudo Low-PV mostrou que a suplementação de flebotomia com ropeginterferon alfa-2b parece ser segura e eficaz na

manutenção constante dos valores de hematócrito no alvo e prevenção de eventos trombóticos em pacientes de baixo risco com policitemia vera. Outros ensaios clínicos demonstraram altas taxas de respostas hematológicas e moleculares, a depleção da carga de JAK2 V617F allele, que pode diminuir o risco de progressão para mielofibrose, e eventos trombóticos em pacientes tratados com a ROPEG. **Discussão:** A nova prolina-IFN- α PEGilada, gerada por meio de PEGilação seletiva de sítio, resulta em propriedades farmacocinéticas favoráveis, como o aumento da dose resposta, e um esquema de dosagem clínica conveniente. Ela inibe as células portadoras de JAK2 e outras mutações envolvidas em MPNs e em aberrações citogenéticas, confirmando o conceito de capacidade de modificação da doença. Nos estudos já realizados, obteve-se boas respostas hematológicas e moleculares altas e duráveis e sua boa tolerabilidade, uma boa qualidade de vida, conforme indicado por uma baixa carga de sintomas e necessidade de flebotomia, o potencial de influenciar o risco de mielofibrose e melhor sobrevida livre de eventos versus tratamento padrão. **Conclusão:** Esses novos resultados fornecem mais evidências para a possível capacidade modificadora do ropeginterferon alfa-2b na doença. Assim como realizado recentemente na China, são necessários estudos adicionais afim de comparar os resultados descritos na literatura em outros países, com a população brasileira, avaliando eficácia, segurança e utilidade clínica, gerando bases de dados valiosos que podem alterar o curso natural da PV no país, ao diminuir a progressão da doença e eventos tromboembólicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.429>

PREVALÊNCIA DOS TRANSCRITOS DE BCR-ABL1 E TESTES CORRELATOS NO DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA EM AMOSTRAS DE ROTINA DE UM LABORATÓRIO DE GRANDE PORTE

KT Igari, AA Gomes, PV Macedo, LGV Nova, PY Nishimura, CAD Santos, LMR Janini, DBD Santos

DB Diagnósticos, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Identificar e relatar a prevalência dos transcritos BCR-ABL1 e testes correlatos em Leucemia Mieloide Crônica para demonstrar a sua importância na decisão diagnóstica. **Material e métodos:** O estudo realizou um levantamento das amostras coletadas em diversas regiões do país no período de 01 de junho de 2022 a 30 de junho de 2023, totalizando 497 amostras. A detecção foi realizada através de PCR Qualitativa com a distinção dos transcritos p210 (b2a2, b3a2, b3a3, b2a3) e p190 (e1a2, e1a3). **Discussão:** O gene de fusão BCR-ABL1 produz uma proteína com alta atividade tirosina kinase que desempenha um papel fundamental no desenvolvimento de Leucemia Mieloide Crônica (LMC) podendo ser encontrada também em casos de Leucemia Linfóide Aguda (LLA), a especificação e determinação da hipótese diagnóstica dependerá da conduta médica avaliando a conexão entre os testes correlatos e a clínica do paciente. Dos 497 pacientes analisados, 99 apresentaram resultado detectado. A