

intensiva com "7+3", idealmente a ser consolidada com transplante alogênico de medula óssea (TMO). **Discussão:** Existe dúvida se a alteração molecular encontrada é suficiente para definirmos LMA, pois é conhecida a evolução da doença a partir desta alteração genética inicial. Sendo a paciente portadora de LMMC, a terapia inicial seria baseada em hipometilantes; sendo LMA, o tratamento seria com protocolos de indução que combinam antracíclicos e antimetabólitos, como o D3A7; ambos com proposta de TMO ao final do tratamento. Nesse caso foi optado por tratamento intensivo considerando idade, história natural de evolução da LMMC para LMA visto o rearranjo do gene KMT2A, o pior prognóstico da LMA de componente monocítico e a menor resposta que este subgrupo apresenta ao tratamento com hipometilantes associados a venetoclax. Limitada literatura em casos classificados como LMMC, porém apresentando rearranjo KMT2A demonstram que a evolução para LMA é uniformemente encontrada, com prognóstico reservado caso o TMO alogênico não seja realizado. **Conclusão:** As classificações de 2022 trazem consigo um enfoque cada vez maior das alterações genéticas para definição das neoplasias mieloides. Com novos critérios, surgem novas dúvidas, principalmente se há divergências entre as diretrizes. No caso apresentado, o achado da fusão envolvendo gene KMT2A em paciente com monocitose isolada leva à mudança diagnóstica e impacto direto na terapêutica, frisando a importância da genética em pacientes com neoplasia mieloide.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.510>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA SEM MANIFESTAÇÃO HEMORRÁGICA OU SINAIS DE COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA: RELATO DE CASO

FCB Filho ^{a,b,c}, EGRA Câmara ^d, LBDO Holder ^d, JA Paiva ^d, FRA Andrade ^d, RS Alecrim ^c, GM Fernandes ^c, LP Moura ^c, BTSL Laudaes ^d, AG Maia ^c

^a Departamento de Medicina Clínica, Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^b Hospital do Coração de Natal, Natal, RN, Brasil

^c Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^d Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

Objetivos: A Leucemia Promielocítica Aguda (LPA) da variante hipogranular, classificada como LMA-M3v, tem o oncogene PML-RARA como marcador da doença e é muito associada a manifestações hemorrágicas, como a Coagulação Intravascular Disseminada (CIVD). O objetivo do trabalho é descrever um caso de desfecho favorável de LMA-M3v de alto risco sem sinais clínicos e laboratoriais de manifestações hemorrágicas. **Material e métodos:** Trata-se de estudo observacional descritivo, na modalidade de relato de caso, utilizando-se revisão do prontuário médico hospitalar. **Resultados:** Paciente masculino, 14 anos, sem comorbidades, com histórico familiar de LMA-

M3, apresentou-se clinicamente estável, com febre e queda do estado geral há 36 horas, sem petéquias ou sinais clínicos de sangramento e/ou coagulopatia. Ao exame laboratorial: hemoglobina 8,0 g/dL; leucócitos 44.000/mm³ com 80% de blastos, sem bastonetes de Auer; plaquetas 23.000/mm³ e macroplaquetas; Tempo de Protrombina 1,6s; Tempo Tromboplastina Parcial 1s; fibrinogênio 180 mg/dL. Internação hospitalar por suspeita de LPA de alto risco e início de Hidroxiureia 3 g/dia. 2º Dia de Internação Hospitalar (DIH): 60.000 leucócitos/mm³, com 90% de blastos, estabilidade clínica, prescrição de hidroxiureia 4 g/dia. 3º DIH: 90.000 leucócitos/mm³, com 90% de blastos, plaquetas 20.000/mm³, sem sinais de sangramentos e piora clínica (instabilidade hemodinâmica, hipoxemia e dispneia), oxigenoterapia e transferência para Unidade de Terapia Intensiva, associação de citarabina 200 mg. 4º DIH: leucometria 125.000/mm³, mielograma sugestivo de LMA-M3v e imunofenotipagem com mutação do gene PML-RARA, associação de ATRA 25 mg/m², evolução com insuficiência respiratória aguda e choque, intubação orotraqueal (IOT) e uso de droga vasoativa. 5º DIH: indução com daunorubicina (DNR) 45 mg/m² por 04 dias consecutivos + ATRA 25 mg/m², por leucostase, alto risco de sangramento e provável Síndrome do ATRA precoce. Paciente seguiu em IOT por apenas 06 dias, evoluiu sem petéquias ou sinais clínicos ou laboratoriais de sangramento durante toda a indução e entrou em remissão após 30 dias, sendo submetido à consolidação com Trióxido de Arsênio e ATRA. **Discussão:** A LPA é frequentemente associada a manifestações hemorrágicas exuberantes, a exemplo da CIVD, que é um evento bastante característico da doença. Nesse contexto, a LMA-M3 representa um desafio diagnóstico e terapêutico, sobretudo quando há número de blastos superior a 10.000/mm³, dado o alto risco de sangramento por coagulopatia superposta e também por fenômenos trombóticos/isquêmicos. Em apresentação atípica, o caso clínico retrata paciente de alto risco que não apresentou sangramento clínico petequial, gengival ou cavitário, nem mesmo manifestação hemorrágica laboratorial, desde a manifestação da doença até a fase de consolidação do tratamento. **Conclusão:** Na LPA, a CIVD é uma marca da doença, que cursa com sangramentos profusos, desproporcionais e rapidamente fatais. A relevância do caso clínico consiste na apresentação atípica de LMA-M3 de alto risco sem sinais clínicos ou laboratoriais de manifestações hemorrágicas e que evoluiu com desfecho favorável. Destaca-se a escassez de casos semelhantes na literatura e a importância da realização de pesquisas para esclarecimento de fatores relacionados à ausência de consumo de fatores da coagulação e não desenvolvimento de coagulopatia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.511>

ANORMALIDADES NO GENE TP53 EM ADOLESCENTE COM AUTISMO E LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DE CÉLULAS T – UM RELATO DE CASO

JLC Souza ^a, MLRR Borges ^{b,c}, EF Silva ^b, FP Carvalho ^b, MTMN Cornélio ^{b,d}, TJM Salles ^b

^a Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB), Brasília, DF, Brasil