

CD305; e negativos para CD3, CD4, CD5, CD8, CD10, CD23, CD43, CD56, TCR gama-delta e Kappa. Biópsia de medula óssea revelou infiltração extensa por hairy cell (linfócitos com marcadores CD20 e anexina 1), com 95% de carga tumoral e fibrose grau 2. Tomografias evidenciaram linfonodomegalia difusa. O paciente recebeu um ciclo de 5 dias de cladribina, mas evoluiu com neutropenia grave refratária a filgrastim e foi internado devido a infecção pulmonar. Apesar do tratamento com antibióticos de amplo espectro, antifúngicos e esquema RIPE, o paciente faleceu após 2 meses por infecção. **Discussão:** O caso relatado teve manifestações incomuns como esplenomegalia sintomática e linfonodomegalia difusa, além da ausência de monocitopenia. Esse quadro atrasou o diagnóstico em 6 meses associado à natureza oligossintomática da doença. Análogos de nucleosídeos de purina são a primeira linha de tratamento, mas nem todos os pacientes necessitam de início imediato de quimioterapia. Apesar de apresentarem bons resultados, mielotoxicidade com neutropenia a longo prazo tornam os primeiros meses desafiadores. Neste caso, o quadro infeccioso associado ao longo período de neutropenia grave foi fatal. **Conclusão:** Apesar de ser uma leucemia crônica, a Tricoleucemia pode ter um desfecho desfavorável. O tratamento padrão tem alta toxicidade e não há consenso sobre fatores prognósticos ou momento ideal para iniciar a quimioterapia. A formulação de protocolos mais precisos e desenvolvimento de terapias menos tóxicas são essenciais para melhorar os resultados para esses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.542>

#### DESAFIOS NO TRATAMENTO DE SEGUNDA LINHA DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO PÚBLICO BRASILEIRO

FM Marques, EM Oshiro, AA Barroso, FS Azevedo, KP Melillo, LLM Perobelli

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

**Introdução:** Apesar dos avanços das terapias-alvo nas últimas décadas, o tratamento da Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) recaída/refratária no Brasil continua sendo um desafio significativo, especialmente no contexto do sistema de saúde pública. Embora as diretrizes recomendem o uso dessas terapias devido ao seu perfil de efeitos adversos e eficácia comprovada, as barreiras de acesso persistem, afetando negativamente os desfechos dessa população. **Objetivo:** Descrever os tratamentos de segunda linha para pacientes com LLC acompanhados em um hospital público brasileiro. **Método:** Estudo observacional retrospectivo de tratamentos de segunda linha para LLC iniciados entre junho de 2008 e dezembro de 2023. **Resultados/Discussão:** Foram incluídos 98 pacientes com LLC que receberam terapia em segunda linha. A mediana de idade foi de 48 anos (intervalo: 35-86) e 50 pacientes eram do sexo masculino (51%). A mediana de seguimento foi de 179 meses (21-300). Em relação ao status funcional, 49 pacientes apresentavam ECOG 0, 34 ECOG 1 e 14 ECOG 2 ou superior. No momento do diagnóstico de LLC, 32

pacientes foram classificados como estágio A de Binet (32%), 40 como estágio B (40%) e 28 como estágio C (28%). Níveis elevados de beta-2-microglobulina foram detectados em 57 pacientes (74% dos pacientes testados), e a mutação não mutada de IGHV foi observada em 8 pacientes (66% dos pacientes testados). O FISH foi realizado em 35 pacientes (35%), dos quais 2 apresentaram del(17p) (6%). A pesquisa de mutação do TP53 foi realizada em 7 pacientes (7%) e nenhum apresentava a alteração. Os tratamentos de segunda linha mais prescritos foram: Clorambucil ( $\pm$  R) em 31 pacientes (31%); FC ( $\pm$  R) em 27 (27%); CHOP/CVP ( $\pm$  R) em 24 (24%); ibrutinibe em 4 (4%); anticorpos monoclonais ( $\pm$  esteróides) em 7 (7%); venetoclax em 3 (3%) e acalabrutinibe em 1 (1%). Um total de 45 pacientes (45%) recebeu tratamento com anticorpos monoclonais em combinação com outros regimes. Três pacientes (3%) participaram de ensaios clínicos. Em termos de resposta ao tratamento, 14 pacientes (14%) alcançaram resposta completa, 34 (34%) resposta parcial, e 36 (36%) mostraram doença estável ou em progressão. Quarenta e seis pacientes foram submetidos a tratamentos subsequentes. Cinquenta pacientes faleceram durante o acompanhamento. Esta população apresentou uma mediana de idade inferior às descritas na literatura e limitações na disponibilidade de ferramentas para estratificação prognóstica. A maioria dos pacientes recebeu quimioimunoterapia, que pode ser inadequada neste contexto, com poucos pacientes participando de estudos clínicos. **Conclusão:** Estratégias para superar as limitações dos serviços públicos no tratamento da LLC recaída/refratária necessitam de atenção criteriosa. Iniciativas promissoras incluem a adoção de uma postura mais conservadora na indicação de tratamento, visando evitar intervenções desnecessárias, toxicidade associada e óbitos evitáveis, maior participação em ensaios clínicos, quando disponíveis, e buscar ativamente pela inclusão de novos tratamentos no Sistema Único de Saúde (SUS).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.543>

#### MASTOCITOSE SISTÊMICA INDOLENTE: UM RELATO DE CASO

AG Macias, DF Brasileiro, IAS Plentz, BM Borges, JA Mozini, ST Oliveira, GF Colli, IA Siqueira, MB Carneiro, NS Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Fundação Pio XII, Barretos, SP, Brasil

**Objetivo:** Relatar um caso de Mastocitose Sistêmica Indolente (MSI) a partir de informações obtidas em revisão de prontuário e literatura. **Relato de caso:** F.M.P, feminino, 34 anos, com história prévia de cirurgia bariátrica e colecistectomia, sem demais comorbidades, em acompanhamento com Hematologia desde outubro de 2023 por prurido e hiperemia generalizada há dois anos que antecederam a admissão. Na origem, fora avaliada por dermatologista e diagnosticada com mastocitose cutânea após biópsia cutânea com expressão de CD117 positivo e imuno-histoquímica com presença de 10/20 mastócitos por campo, desde então seguiu com uso de anti-histamínicos. Um ano após diagnóstico evoluiu com astenia,

dor articular e óssea e piora do exantema. Aos exames de investigação, o hemograma apresentava discreta anemia normocítica e normocrômica, neutropenia discreta e plaquetas sem alterações qualitativas, a biópsia de medula óssea demonstrou infiltrado multifocal de mastócitos com expressão aberrante de CD25 e CD30. BCRABL negativo, JAK2 negativo, citogenética 46, XY e análise de painel mieloide por sequenciamento de nova geração negativo, além de dosagem de triptase igual a 72,4 ng/mL. Desse modo, a paciente foi diagnosticada com mastocitose sistêmica indolente, tendo um critério maior (infiltrado de mastócitos em BMO) e dois critérios menores (Triptase > 20 ng/mL e expressão aberrante de CD25). Paciente atualmente em seguimento clínico ambulatorial, sendo referenciada para seguimento conjunto com imunologia. **Discussão:** A MSI é a forma mais comum de mastocitose sistêmica (MS), acomete predominantemente mulheres adultas e tem um comportamento indolente, além de prognóstico favorável. É caracterizada pela presença de critérios que confirmem MS (um critério maior e pelo menos um menor ou três menores) e indolente devido ausência de achados C (Citopenias, disfunção hepática, hiperesplenismo, alterações ósseas como lesões líticas, perda ponderal) e sem associação com outra doença hematológica. Como critério maior considera-se infiltrado de mastócitos  $\geq 15$  em medula óssea e/ou tecidos extracutâneos e como critérios menores: Triptase > 20 ng/mL, expressão de CD25, mutação no códon 816 do KIT na medula óssea, sangue ou outro órgão extracutâneo, mais de 25% de mastócitos atípicos em biópsia de medula óssea. O tratamento inclui controle de sintomas com inibidores de H1, antileucotrienos, uso de anti-IgE (Ex.: Omalizumabe) e para casos de anafilaxias recorrentes e refratários convém uso de agentes citorredutores (Ex.: Avapritinib. Midostaurina, Interferon). Pacientes com MSI devem ser orientados quanto aos riscos de anafilaxia e precauções necessárias, necessitam ainda de acompanhamento anual a fim de monitoramento de progressão de doença para mastocitose sistêmica avançada, por exemplo. **Conclusão:** A MSI é uma entidade rara e de comportamento heterogêneo, seus sintomas por vezes são inespecíficos e até ignorados, saber reconhecê-la é de fundamental importância para o tratamento adequado e evitar desfechos negativos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.544>

#### LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA EM GESTANTE: RELATO DE CASO E BREVE REVISÃO

DC Silva<sup>a</sup>, GNDS Vargas<sup>a</sup>, MRR Junior<sup>a</sup>, SR Rigo<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz (FAG), Cascavel, PR, Brasil

<sup>b</sup> Centro de Oncologia Cascavel (CEONC), Hospital do Câncer, Cascavel, PR, Brasil

**Introdução:** A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma neoplasia caracterizada pelo acúmulo de linfócitos B maduros clonais no sangue periférico, órgãos linfoides e medula óssea. Embora a incidência seja predominante em idosos,

casos em pacientes jovens, incluindo mulheres em idade fértil, podem ocorrer. A LLC durante a gestação representa um desafio pela necessidade de equilibrar a doença e o tratamento, quando indicado, com a preservação da saúde materno-fetal. Neste relato de caso, discutimos a apresentação clínica e o manejo terapêutico de uma paciente com diagnóstico de LLC durante a gestação. **Caso clínico:** Paciente 39 anos, com obesidade como comorbidade, apresentou linfocitose no primeiro hemograma do acompanhamento pré-natal com 8 semanas de gestação, após tratamentos empíricos com antimicrobianos pela obstetria, foi encaminhada para avaliação em serviço de onco-hematologia na 26ª semana de gestação. No hemograma de junho/2020 apresentava hemoglobina 13,3 g/dL, leucócitos 27.700/mm<sup>3</sup>, linfócitos 22.433/mm<sup>3</sup> e plaquetas 241.000/mm<sup>3</sup>, além de linfonodomegalias inguinais bilaterais de até 3 cm de diâmetro e cervicais de < 1 cm de diâmetro ao exame físico. Na fenotipagem de sangue periférico apresentou 76,1% de linfócitos com fenótipo aberrante com clonalidade para kappa e expressão de CD19 e CD20 fracos, CD5, CD43, CD23 e CD200, sendo compatível com Leucemia Linfocítica Crônica, com estadiamento Rai 1 e Binet A ao diagnóstico. Paciente não apresentou critérios de tratamento pelas diretrizes do iwCLL ou do grupo brasileiro de LLC, mantendo quadro clínico e laboratorial estável até o final da gestação. O desenvolvimento do feto foi adequado e não houveram complicações maternas, com parto a termo com 39 semanas de gestação. Paciente teve redução das linfonodomegalias inguinais após o parto, mantendo hemograma e linfonodos cervicais, atualmente está em acompanhamento no ambulatório após 4 anos do diagnóstico da doença e ainda sem critérios de tratamento. **Discussão:** A LLC tem baixa incidência em mulheres em idade fértil, com aproximadamente 2% dos casos ocorrendo em mulheres com menos de 40 anos 5. Nas pacientes sem indicação de tratamento para LLC, os principais riscos são relacionados à anemia, podendo comprometer desenvolvimento fetal, à plaquetopenia, predispondo a sangramento na gestação e parto, e ao aumento do risco de infecções pela imunossupressão inerente à doença. A indicação terapêutica na gestação deve ser criteriosa e levar em conta o risco fetal relacionado, devendo considerar as possibilidades terapêuticas limitadas na decisão, pois há impossibilidade do uso de múltiplas classes de drogas pelo potencial teratogênico ou de complicações fetais. Os inibidores da bruton quinase e as drogas anti-BCL2, tem potencial teratogênico descrito em estudos com animais, não havendo testes em humanos durante gestação 6. O uso de drogas anti-CD20, como o obinotuzumab e rituximab, ambos categoria C, pode gerar depleção linfocitária B com consequências infecciosas pós-natal ao feto 6. O uso do clorambucil, droga de categoria D, foi relatado em séries de casos, porém, com eventos teratogênicos quando utilizados antes da 15ª semana gestacional 2. **Conclusão:** A LLC durante uma gestação necessita abordagem multidisciplinar, com atenção à saúde materno-fetal em relação às manifestações clínicas da doença e possíveis complicações quando o tratamento da doença é indicado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.545>