

portadores de NCDBP com acometimento ocular tratados no INCA. **Material e métodos:** Foram identificados 2 pacientes. Os dados foram colhidos do prontuário físico e eletrônico. O diagnóstico foi através de biópsia cutânea. **Resultados:** Caso 1: Homem, 62 anos, iniciou quadro de lesões cutâneas nódulo-tumorais progressivas em 80% da superfície corporal, linfonodomegalias e citopenias, com evolução de 6 meses. Apresentava massa subconjuntival próxima à carúncula do olho esquerdo medindo 1 cm em sua maior extensão, clinicamente semelhante as lesões cutâneas, a biópsia de pele mostrou denso infiltrado dérmico composto por células blásticas, positivas na imunohistoquímica para CD123, CD4 e CD56. A medula óssea tinha infiltração neoplásica com marcadores semelhantes as lesões cutâneas e sugestivos de NCDBP. O paciente iniciou protocolo Hiper-CVAD (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina e dexametasona) alternando com altas doses de metotrexato e citarabina, obteve resposta parcial, com redução significativa da lesão ocular, entretanto, faleceu 73 dias após o diagnóstico por recaída doença e refratariedade à QT. Caso 2: Mulher, 52 anos, apresentou múltiplas lesões nodulares violáceas evolutivas. A biópsia cutânea mostrou infiltração dérmica difusa com células blásticas, imuno-fenótipo CD4+ CD123+ CD56+. Não havia envolvimento da medula óssea em diagnóstico. O tratamento eleito foram seis ciclos de hiper-CVAD alternados com altas doses de metotrexato e citarabina que resultou em remissão completa. Durante a manutenção oral com mercaptopurina e metotrexato, ela apresentou recidiva isolada no braço direito, e posteriormente desenvolveu múltiplas lesões tumorais, paralisia facial periférica direita e uma lesão subconjuntival violácea elevada do saco inferior. A punção lombar revelou células blásticas com morfologia monocitóide, microvacúolos e projeções citoplasmáticas. Foi feito o diagnóstico de recidiva sistêmica, ocular e do sistema nervoso central de BPCDCN. A paciente decidiu não prosseguir com tratamento e evoluiu para o óbito 8 meses após o diagnóstico. **Discussão:** Os dois pacientes apresentavam lesões cutâneas ao diagnóstico e tiveram acometimento neoplásico ocular. Sendo o primeiro caso desde o diagnóstico, feito mais tardiamente, e o segundo em sua recidiva. Tratados com protocolos de QT semelhantes, evoluíram com desfecho desfavorável e óbito precoce. O tratamento de escolha para indução de remissão da NCDBP é o Tagraxofusp, porém essa medicação não se encontra disponível no Brasil, onde os pacientes recebem preferencialmente protocolos baseados em QT, seguido de aloTMO, quando elegíveis. Entretanto, esse tratamento tipicamente tem curta duração de remissão. **Conclusão:** A NCDBP com acometimento ocular, é uma doença rara e agressiva, pouco descrita na literatura. O seu prognóstico é reservado, o tratamento tem resultados desapontadores, sendo uma necessidade médica não atendida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.717>

LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: DADOS DE UM SERVIÇO PÚBLICO DO PARANÁ

JC Faccin, AP Azambuja, EC Nunes,
CC Miranda, IS Barbosa, ACB Edir

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do
Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia promielocítica aguda (LPA) resulta da translocação equilibrada, t (15;17) (q22;q12-21) que resulta na fusão dos genes PML e RARA. A proteína de fusão PML::RARA bloqueia a diferenciação mielóide normal, levando ao acúmulo de promielócitos clonais. A LPA, anteriormente a mais letal das leucemias, tornou-se altamente curável com a introdução do ácido trans-retinóico (ATRA). Agilidade no diagnóstico, suporte clínico otimizado, terapias alvo e técnicas moleculares para avaliação de resposta contribuíram para a diminuição do óbito precoce e melhora da sobrevida global. Entretanto, a prática clínica no Brasil apresenta desafios e resulta em desfechos diferentes dos relatados na literatura internacional. **Objetivo:** Analisar uma coorte de pacientes com LPA de um serviço público do Paraná quanto à óbito precoce (OP), sobrevida global (SG), sobrevida livre de eventos (SLE) e incidência cumulativa de recidiva (IC). Além de comparar com os dados dos ensaios clínicos mais recentes. **Material e métodos:** Análise de prontuário de 55 pacientes com LPA entre fevereiro de 2015 e abril de 2024. Para estatística descritiva foi utilizado o teste de Mann-Whitney a fim de comparar grupos de risco baixo/intermediário e alto. Para avaliar sobrevivência foram utilizadas as curvas de Kaplan-Meier/Log Rank Test. Pacientes que receberam apenas indução com ATRA (1-30 dias de tratamento) foram considerados como “intention to treat”. **Discussão e resultados:** Dos 55 pacientes, 32 eram mulheres e 23 eram homens, a idade mediana foi 64 anos (15-84 anos), 31 eram de risco baixo/intermediário e 24 de alto risco. O tempo entre o início dos sintomas à admissão no nosso serviço foi entre 5 e 35 dias. 44 pacientes (84,1%) receberam tratamento de indução e consolidação: 34 ICAPL, 9 outros regimes de quimioterapia multiagentes e 1 ATRA + trióxido de arsênio (ATO). O óbito ocorreu em 18 pacientes (32,7%): 6 (19,4%) no grupo de risco baixo/intermediário e 9 (50,0%) no grupo de alto risco. Já o OP aconteceu em 13 pacientes (24,1%), todos relacionados a doença, e prevalente no grupo de alto risco (34,1%) comparado ao grupo de risco baixo/intermediário (12,9%, $p = 0,02$). Estes pacientes receberam ao menos 1 comprimido de ATRA, embora não tenham completado a indução. Em um seguimento mediano de 6 anos, a SG foi de 67,3% - maior no grupo de risco baixo/intermediário (80,6%) comparado ao grupo de alto risco (50,0%, $p = 0,008$). A SLE não diferiu entre os grupos (66,7% vs 47,8%, $p = 0,1$) e a IC foi de 18,5%, sendo 4 recaídas no de risco baixo/intermediário (16,7%) e 7 no grupo de alto risco (22,6%). Dos pacientes que recaíram, 5 apresentavam cariótipo complexo (45,4%) e 4 não sobreviveram (36,36%). **Conclusões:** Em comparação com a literatura atual, nosso serviço apresentou maiores taxas de OP (24,1%) e uma SG menor. Entretanto, estes resultados foram similares a outros estudos brasileiros. Estes dados destacam a necessidade de melhorias no atendimento inicial, maior agilidade no encaminhamento aos serviços terciários, implementação de técnicas moleculares e terapias-alvo no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.718>