

IA Campinas, TSP Marcondes, RD Gaiolla,
L Niero-Melo

Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade
Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

Introdução: Relato de caso de desenvolvimento de Neoplasia Mielodisplásica (SMD) em paciente gestante jovem, com predomínio de formas pelgeroides em SP evoluindo para LMA subtipo morfológico monocítico. Sob o aspecto hematológico, há relevância pelo reconhecimento antecipado do potencial evolutivo de SMD para LMA, alertando para o cuidado em avaliação de esfregaço de sangue periférico (SP) frente a citopenias. **Descrição do caso:** Mulher, 36 anos, branca, primigesta de 33 semanas, cuja avaliação pela Hematologia por anemia macrocítica e neutropenia, refratárias à reposição anterior de ferro e folato pelo obstetra. Relatou fadiga progressiva + palidez e discreta icterícia conjuntival. Antecedentes Pessoais: epilepsia de lobo temporal e cefaleia crônica diária, com uso de Topiramato e Oxcarbazepina, sendo transicionados para Lamotrigina durante gestação. Antecedentes Familiares: mãe com DPOC, pais e parentes paternos com patologias oncológicas. Exame Físico: BEG_descorada 1+/4+_hidratada_acianótica_afebril ao toque. Sat O2 98%. Oroscopia: queilite angular, língua papilificada, dentes em bom estado. TCSC: ausência de linfonodos palpáveis. Tórax com MV+, normodistribuídos. Abdômen gravídico, RHA+, MF+, indolor à palpação. Sem edemas ou sinais de TVP. Exames laboratoriais: GV: 2,18 milhões/mm³_Hb: 8,3 g/dL_HT: 25,1%_VCM: 115,1 fL_HCM: 38,2 pg_CHCM: 33,2 g/dL_Plaquetas: 206 mil/mm³_GB: 1.200/mm³_Neutrófilos: 180/mm³_Linfo: 980/mm³_Mono: 40/mm³. Perfil de ferro normal. Sorologias não reagentes. Sangue Periférico: Intensa anisocitose, dacriócitos; Plaquetas normais. Setor granulocítico: formas pelgeroides, exuberante hipossegmentação e hipogranulação, características de displasia. Avaliação de medula óssea (suspeita de SMD, com AMO = aspirado de medula óssea; BMO = biópsia de medula óssea). AMO (11/10/23): RGE > 10:1_hipoplasia eritroide_dispose discreta. Setor granulocítico hiper celular, maturação prejudicada por EXUBERANTE PSEUDO-PELGER, formas agranulares e sem segmentação_numerosos mieloblastos atípicos (tipo I). Displasia megacariocítica (formas “dwarf” e microformas). Estroma: histiócitos (atividade granulocitofagocítica). Mieloperoxidase positiva. BMO (11/10/23): Hiper celular, distribuição irregular_hiperplasia absoluta da série granulocítica, retardo maturativo com ALIPs_dispose megacariocítica (microformas); megaloblastose parcial, hemossiderina ausente. Predomínio granulocítico + intenso retardo maturativo + células CD34+, favorecendo diagnóstico de SMD. Imunofenotipagem (11/10/23): 14,5% de células mieloides imaturas_15% de células monocíticas anômalas + alterações associadas à displasia do setor granulocítico. Cariótipo: 44 XX_-2? del(9)(q22q32)?_der(19)t(1;19)(q23;p13.3)[2]/46,XX[18]. Evolução com gestação a termo, sem suporte transfusional, cesareana sem intercorrências, com crescimento fetal adequado. Posterior avaliação de MO com > 20% blastos; introduzida quimioterapia (7+3) com resposta parcial, eventos de trombose venosa profunda em múltiplos sítios infeção de ferida operatória. Recuperação total do setor hematopoietico após Venetoclax + Azacitidina. **Conclusão:** O relato

ressalta que avaliação criteriosa de esfregaço de SP em citopenias demanda pronta avaliação de MO, para caracterização depotencial displasia associada ao pseudo-pelger, que foi manifestação inicial de transformação a LMA subtipo mielomonocítica, com cariótipo complexo, no presente caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.743>

MIELOFIBROSE PRIMÁRIA EM PACIENTE COM ANTI-DNA NATIVO REAGENTE, HIPERFERRITINEMIA GRAVE E ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM UM HOSPITAL PÚBLICO GERAL: UM RELATO DE CASO

CLV Silva, KC Ramos, NBA Miranda, AC Oliveira

Hospital Geral Clériston Andrade (HGCA), Feira de Santana, BA, Brasil

Introdução: A mielofibrose (MF) pode ser primária (neoplasia mieloproliferativa) e secundária (doenças infecciosas, endócrinas e autoimunes). O tratamento específico inclui inibidores de JAK2, da tirosina quinase, hidroxiuréia e esplenectomia. O tratamento suportivo deve ser de conhecimento de médicos não especialistas, sobretudo para pacientes sem teto terapêutico em hospitais gerais, que apresentam alta mortalidade. **Relato de caso:** Mulher de 34 anos, previamente hígida, admitida com febre, icterícia há 02 meses e astenia progressiva, negando patologias, cirurgias e alergias. Ao exame físico, mucosas hipocrômicas e ictericas, além de equimoses em extremidades e hepatoesplenomegalia. Laboratório apresentou pancitopenia, neutropenia grave (Hb 7,9 g/dL, Ht 24,5%, leucócitos 130/mm³, neutrófilos 130/mm³, plaquetas 14mil/mm³), hemoculturas negativas, hiperferritinemia grave (ferritina 51.121 ng/mL), elevação de transaminases e canaliculares, marcadores de hemólise positivos (bilirrubina indireta 1,4 mg/dL, Coombs direto positivo e lactato desidrogenase 6.430U/L) e Anti-DNA nativo reagente 1:80. Mielograma com esfregaço acelular. Biópsia de medula óssea (MO) compatível com MF primária, sem hematofagocitose. Pesquisa de mutações de JAK2, CARL e MPL e de familiares HLA-compatíveis não realizadas por limitações financeiras. Paciente com contraindicações ao uso de hidroxiuréia e sem teto cirúrgico para esplenectomia; serviço sem disponibilidade de ruxolitinib, momelotinibe e pacritinib. Realizada pulsoterapia com metilprednisolona 1 g/dia por 3 dias para anemia hemolítica autoimune, seguidos de prednisona 40 mg/dia, entretanto, sem resposta. Suporte mantido com eritropoietina e hemotransfusões; durante 35 dias foram transfundidos 15 concentrados de hemácias filtradas e 35 concentrados de plaquetas com dessensibilização. Paciente, entretanto, passou a apresentar blastos no sangue periférico, neutropenia febril e, após piora infecciosa, foi transferida para UTI com teicoplanina, fluconazol e sulfametoxazol-trimetoprima profilático; entretanto, evoluiu com choque séptico refratário e óbito. **Discussão e conclusão:** Diante da complexidade clínica, foram aventados diagnósticos diferenciais e explorada possibilidades terapêuticas frente à rarefação de recursos. A hiperferritinemia, além de correlacionar-se ao nível de fibrose em alguns pacientes, indica

hemocromatose secundária à politransusão e o status inflamatório da doença; síndrome hematogafocítica associada foi afastada pela biópsia de MO. A positividade para Anti-DNA nativo e Coombs indica autoimunidade associada a anemia hemolítica autoimune, que conferiu aumento de morbidade ao caso. A pancitopenia contraindicou o uso de hidroxiuréia; a indisponibilidade de inibidores da JAK2 demandou tentativa de transferência para hospital onco-hematológico. A paciente não apresentava teto cirúrgico para esplenectomia, uma opção para tentativa de contenção da doença. O surgimento de blastos apresentados em sangue periférico é um marcador de leucemização e mau prognóstico. A paciente foi a óbito por sepse antes de ser transferida para hospital especializado, dada a grave imunossupressão. Esse caso ilustra que o diagnóstico precoce e o tratamento suportivo desses pacientes deve ser conhecido por médicos não especialistas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.744>

VALUE OF EARLY LUSPATERCEPT USE IN LOWER-RISK MYELODYSPLASTIC SYNDROMES

D Valcárcel ^a, A Coughlan ^b, SL Klijn ^c, B White ^d, C Franco-Villalobos ^e, A Sichevaya ^f, D Miteva ^g, A Hnoosh ^h, EM Cavalcante ⁱ, A Yucel ^c

^a Department of Hematology, Vall d'Hebron Institute of Oncology (VHIO), University Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Spain

^b Evidera, Bethesda, United States

^c Bristol Myers Squibb (BMS), Princeton, United States

^d Evidera, San Francisco, United States

^e Evidera, Montreal, Quebec, Canada

^f Evidera, London, United Kingdom

^g Celgene International Sàrl, a Bristol-Myers Squibb (BMS) Company, Boudry, Switzerland

^h Bristol Myers Squibb (BMS), Uxbridge, United Kingdom

ⁱ Bristol Myers Squibb (BMS), São Paulo, Brazil

Objective: Patients (pts) with lower-risk myelodysplastic syndromes (LR-MDS) who are red blood cell (RBC) transfusion dependent (RBC-TD) have lower overall survival and quality of life and higher healthcare resource utilization (HCRU) than pts who are transfusion independent (TI)/have a low transfusion burden (TB). An established treatment (tx) for TD LR-MDS is erythropoietin-stimulating agents (ESAs). Luspatercept is approved by the European Medicines Agency and US Food and Drug Administration for tx of anemia in pts with LR-MDS refractory to/ineligible for ESAs (MEDALIST trial) and for ESA-naïve pts requiring RBC transfusion (COMMANDS trial). This study estimates disease and HCRU burden associated with first-line (1L) vs second-line (2L) luspatercept tx in LR-MDS. **Materials and methods:** A discrete-event simulation-based model was developed to compare outcomes between tx pathways starting from 1L tx initiation over a lifetime for pts who are RBC-TD at baseline: pathway A) luspatercept in 1L and standard of care in 2L and pathway B) ESA in 1L and luspatercept in

2L. In each pathway, the probabilities of experiencing a TB reduction response to tx were based on data from the COMMANDS (1L) and MEDALIST (2L) trials. A scenario analysis was conducted to assess the outcomes of achieving response to luspatercept in 1L and no response in 2L (pathway A) vs response to luspatercept in 2L and no response in 1L (pathway B). TB reduction response included pts who achieve RBC-TI for ≥ 12 weeks (wk) since tx initiation and pts who achieve $\geq 50\%$ TB reduction but not RBC-TI within the first 24 wk of tx. Loss of response was modeled over time. After lack/loss of response to 1L tx, pts initiate the 2L. After lack/loss of response to 2L tx, pts initiate best supportive care and revert to baseline TB for the remainder of their lifetime. Compared with higher TB, lower TB and RBC-TI in the model are associated with improved survival, quality of life, and disease and HCRU burden per trial (COMMANDS, MEDALIST) and literature model input data. **Results:** This model predicts that pts in pathway A vs B live 5.3 (11%) months (mo) longer, experience 6.8 (43%) more mo of life as RBC-TI, 4.9 (13%) more quality-adjusted mo of life, and on average receive 1.5 (11%) fewer RBC units annually. Annual number of hospitalizations and emergency department (ED) visits are each predicted to be 0.3 (5%) fewer for pts in pathway A. In the scenario analysis comparing responders to luspatercept in 1L vs 2L, substantial improvement in mo of life (18.1 [45%] mo), mo of life as RBC-TI (23.2 [528%] mo), and quality-adjusted mo of life (16.3 [53%] mo) are predicted. A reduction in annual number of hospitalizations, ED visits, and RBC units are predicted for responders to luspatercept in 1L vs 2L, (1.2 [19%] and 1.0 [18%] fewer visits, respectively, and 6.9 [39%] fewer RBC units). **Discussion:** This model suggests that receiving luspatercept early in the tx pathway leads to survival and quality-adjusted survival benefits and improved HCRU. Reduced hospitalizations, ED visits, and RBC transfusions thus reduce disease burden. **Conclusion:** Receiving and responding to luspatercept in 1L vs 2L leads to substantial improvement in health outcomes and disease burden. Increased use of luspatercept tx in 1L will allow more pts with LR-MDS to receive these benefits. **Support:** Bristol Myers Squibb. Abstract previously presented at EHA Annual Congress (Valcárcel D, et al. *Hema Sphere* 2024;8[suppl 1]:P789).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.745>

CRITÉRIOS PROGNÓSTICOS DE EVOLUÇÃO DE SÍNDROME MIELODISPLÁSICA PARA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA: REVISÃO SISTEMÁTICA

LS Salgarello ^a, GM Guedes ^a, MF Rezende ^a, MF Oliveira ^b

^a Universidade Federal de Lavras (UFLA), Lavras, MG, Brasil

^b Faculdade Dinâmica do Vale do Piranga (FADIP), Ponte Nova, MG, Brasil

Objetivos: A Síndrome Mielodisplásica (SMD) consiste em um grupo de doenças hematopoiéticas clonais em que há produção de células sanguíneas imaturas e anormais. Tal patologia cursa com citopenia e apresenta risco de progressão para