

agressivo, com prognóstico altamente desfavorável. A sobrevida global mediana após diagnóstico é de cerca de 8 meses, sendo a relação clonal entre a LLC e os clones agressivos do linfoma um fator prognóstico determinante. Algumas alterações moleculares associadas a SR, como mutações em TP53, NOTCH1, MYC e deleções em CDKN2A, desempenham papel relevante na patogênese e resistência à terapia. Clinicamente, pacientes com SR costumam ser idosos imunossuprimidos com estado de rápida deterioração funcional. **Objetivos:** Este trabalho tem como objetivo analisar os aspectos clínicos, patológicos e moleculares presentes na SR após a transformação da LLC. **Material e métodos:** Para conduzir esta revisão de literatura foram realizadas buscas em bases de dados como PubMed, SciELO e Google Acadêmico, abrangendo publicações de 2015-2025 e utilizando os descritores MeSH (Medical Subject Headings) "Chronic Lymphocytic Leukemia", "B-cell", "Diffuse Large B-Cell Lymphoma", "Richter's transformation", "Richter's syndrome", "Clinical features", "Disease progression", "Progression" e operadores Booleanos. De 118 artigos identificados, 7 cumpriram os critérios de inclusão. Foram excluídos estudos que não abordam a Síndrome de Richter bem como sua relação com a transformação da LLC. **Discussão e conclusão:** O LDGCB está presente em cerca de 90% dos casos de SR, sendo que, mutações somáticas de TP53, NOTCH1, MYC e CDKN2A são responsáveis pelo fenótipo mais agressivo da doença, caracterizada pela resistência à terapia e rápida progressão. Essas alterações comprometem reguladores importantes da supressão tumoral e ciclo celular. O gene TP53 é o mais frequentemente alterado durante a transformação da LLC para esta forma mais agressiva, apresentando variantes de nucleotídeo único (SNVs) ou deleções em 60% dos casos. Dessa forma, pelo gene TP53 se tratar de um regulador na resposta a danos no DNA e promover a apoptose quando ativado, significa que quando mutado ou deletado as células tumorais não entram em apoptose frente a quimioterapia, gerando resistência ao tratamento. A detecção precoce da SR em pacientes que apresentem sinais clínicos sugestivos da transformação da LLC (linfadenopatias volumosas, níveis elevados de LDH, febre com ausência de infecção e variações físicas emergentes) auxilia no direcionamento adequado da linha terapêutica. Dessa forma, a SR representa uma condição agressiva e de difícil manejo da LLC, se transformando em um linfoma de alto grau, com prognóstico desfavorável e baixas taxas de sobrevida global. Além disso, o LDGCB associado a mutações genéticas nos genes TP53, NOTCH1, MYC e CDKN2A tem grande influência na resistência à terapia. O reconhecimento precoce dos sinais clínicos sugestivos da transformação da LLC ajuda a orientar as abordagens terapêuticas mais eficazes. Portanto, evidencia-se a necessidade de estudos contínuos na detecção precoce e estratégias terapêuticas para melhor compreensão e tratamento da SR.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104351>

ID - 1952

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS, CLÍNICOS E BIOLÓGICOS DE PACIENTE COM LLC EM HOSPITAL DE REFERÊNCIA DE BELÉM-PA

LdS Lopes^a, NM Gomes^a, CIM da Silva^a, MFR Dezan^b, RB dos Santos^b, PDL de Lima^a

^a Universidade do Estado do Pará (UEPA), Belém, PA, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é uma neoplasia linfoproliferativa de células B maduras CD5+, geralmente assintomática em seus estágios iniciais, mas com evolução clínica heterogênea. Afeta predominantemente homens brancos com mais de 60 anos, sendo comumente identificada em exames laboratoriais de rotina. O diagnóstico baseia-se na citometria de fluxo, e o estadiamento segue os sistemas de Rai e Binet. Alterações genéticas, como mutações em TP53 e cariótipos complexos, estão associadas a pior prognóstico. **Objetivos:** Analisar o perfil clínico, laboratorial, citogenético e de imunofenotipagem de pacientes com LLC em um hospital de referência em Belém-PA. **Material e métodos:** Estudo transversal com 46 pacientes diagnosticados com Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) entre 2017 e 2019. As informações foram obtidas por meio da revisão de prontuários médicos, abrangendo dados demográficos, clínicos, hematológicos, citogenéticos e imunofenotípicos. As variáveis foram analisadas por frequências absolutas e relativas, e as associações clínicas e laboratoriais com marcadores citológicos e imunofenotípicos foram avaliadas por testes de qui-quadrado. **Resultados:** A maioria dos pacientes tinha mais de 60 anos (média de 61,2), com discreto predomínio masculino e maior frequência da etnia parda, proveniente do interior do estado, e poucos apresentavam histórico familiar ou pessoal de câncer. O sinal clínico mais frequente foi esplenomegalia. Laboratorialmente, 50% tinham anemia, 23,9% plaquetopenia e cerca de 1/3 apresentava linfocitose >50.000/mm³. A citometria de fluxo confirmou o padrão clássico de LLC (CD5, CD19, CD23 e CD200). Em relação às alterações genéticas, a deleção 13q foi a mais comum. 26 não apresentaram anomalias cromossômicas. **Discussão e conclusão:** Diferente da literatura internacional, os pacientes já apresentavam sintomas ao diagnóstico, como sintomas B, esplenomegalia, astenia e linfadenopatia. A linfocitose foi a principal alteração laboratorial associada a mau prognóstico. A expressão de CD38 foi associado à presença de linfadenopatia, e CD79b, relacionado à menor mortalidade e à ausência de linfadenopatia ($p < 0,036$). Em relação às alterações genéticas, a deleção 13q foi a mais comum, associada a melhor prognóstico. A ausência da del17p se associou à menor

mortalidade, como esperado. Curiosamente, a presença da deleção TP53 também foi associada à menor mortalidade, o que contradiz a literatura e pode refletir limitações do estudo, como a ausência de testagem completa para mutações em TP53. A trissomia do cromossomo 12 foi significativamente associada à maior necessidade de tratamento específico ($p < 0,02$), embora seu impacto terapêutico direto ainda não esteja totalmente estabelecido. Pacientes sem del13q e delTP53 não apresentaram hepatoesplenomegalia, embora houvesse significância estatística entre essas deleções e plaquetopenia. 45,6% apresentavam comorbidades, o que pode influenciar negativamente o prognóstico. Este estudo destaca a relevância da análise integrada de parâmetros clínicos, hematológicos, imunofenotípicos e genéticos na LLC. Os achados contribuem para uma melhor compreensão da doença em populações da região Norte, onde há escassez de dados, podendo auxiliar no direcionamento terapêutico e no prognóstico individualizado.

Referências:

Parikh SA, Gale RP, Kay NE. Chronic lymphocytic leukemia in 2020: a surfeit of riches? *Leukemia*. 2020;34:1979-83. doi:10.1038/s41375-020-0825-6.

Tejaswi V, Lad DP, Jindal N, Prakash G, Malhotra P, Khadwal A, et al. Chronic lymphocytic leukemia: real-world data from India. *JCO Glob Oncol*. 2020;6:866-72. doi:10.1200/GO.20.00123.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104352>

ID - 2675

AValiação Terapêutica para Leucemia de Células Plasmáticas: Revisão Sistemática

DM Schimieguel, IO Silva, NL Silva, ILJ Santos, MS Assis, LIS Silva, LCD Alves, SKF Ferreira, KLA Santos

Universidade Federal de Sergipe (UFS), São Cristóvão, SE, Brasil

Introdução: A leucemia de células plasmáticas (LCP) é uma neoplasia hematológica rara, caracterizada pela proliferação descontrolada de plasmócitos malignos no sangue periférico, subclassificada em leucemia de células plasmáticas primária (LCPp) quando surge “de novo” e secundária (LCPs) quando evolui do mieloma múltiplo (MM). É uma doença de caráter agressivo, e a despeito dos avanços terapêuticos, continua a ser um desafio para o manejo clínico, apresentando baixas taxas de resposta ao tratamento e sobrevida. **Objetivos:** Este estudo objetivou realizar uma revisão sistemática da literatura para avaliar as terapêuticas para a LCP, correlacionando com a resposta e sobrevida global (SG). **Material e métodos:** Esta revisão sistemática seguiu o protocolo PRISMA, realizando buscas nas bases PubMed, Scopus, Web of Science e Science Direct, utilizando os seguintes descritores: “plasma cell leukemia” AND “therapeutics” AND “progression free survival” OR “survival rate”. Dois revisores analisaram independentemente os resultados da pesquisa. Desacordos entre eles

foram resolvidos pelo terceiro e quarto avaliadores especialistas. A gestão, importação, sincronização, e armazenamento dos dados foram efetuadas pelo software Rayyan. **Discussão e conclusão:** A busca sistemática identificou 510 registros, resultando em 49 estudos incluídos (1987–2024), sendo 41 coortes retrospectivas, sete relatos de caso e uma série de casos. Entre os estudos de coorte, 27 avaliaram exclusivamente LCPp e 14 incluíram ambas as formas. Cinco relatos abordaram LCPp, dois LCPs e um não especificou a subclassificação. A média de idade nos estudos de coorte foi de 59 anos (46–66) e nos relatos de caso 60 anos (24–73). O número de pacientes variou de 4 a >700 por estudo. Os protocolos terapêuticos incluíram quimioterapia convencional, inibidores de proteassoma, imunomoduladores, inibidores de BCL-2 e anticorpos monoclonais, com ou sem TCTH. A taxa média de resposta foi superior na LCPp (64%) em comparação à LCPs (36%) ($p < 0,0001$). A SG média foi maior para LCPp (19,9 meses) do que para LCPs (8,4 meses) ($p < 0,0001$). Nos pacientes submetidos a TCTH autólogo ou alogênico, a SG aumentou para 27 meses na LCPp e 18 meses na LCPs ($p < 0,0001$). Esta revisão analisa a evolução dos esquemas terapêuticos de 1980 a 2024. Entre 1987 e 2002, predominaram regimes à base de melfalano, antraciclinas, vincristina e corticosteroides, com SG média de 7 meses (2–12) e taxas de resposta <50%. A partir de 2006, a introdução de imunomoduladores (talidomida, lenalidomida, pomalidomida), inibidores de proteassoma (bortezomibe, carfilzomibe), anticorpos monoclonais anti-CD38 (daratumumabe) e TCTH elevou as respostas para 72–82% e SG para até 36,3 meses em LCPp. Combinações modernas em triplets (IMiD + IP/quimioterápico + corticosteroide) e quadruplets (triplet + anti-CD38) atingiram respostas de até 79% e SG de 33 meses em candidatos a transplante. O auto-TCTH conferiu SG de 33 meses, enquanto o alo-TCTH, embora associado a maior morbimortalidade, apresentou potencial curativo em pacientes de alto risco (SG até 48 meses). A LCPp demonstrou maior responsividade a regimes intensivos e transplante, enquanto a LCPs mantém desfechos desfavoráveis. Apesar dos avanços, a sobrevida na LCP permanece heterogênea e limitada. A LCPp apresenta taxas de resposta ao tratamento e sobrevida duas vezes maiores que a LCPs, e que o TCTH quando possível, é a melhor escolha terapêutica para consolidação do tratamento e melhora na sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104353>

ID - 3442

Características Clínicas Basais de Pacientes com Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) de 11 Países da América Latina: Uma Análise de Registro do Mundo Real

AC Oliver^a, CC Justino^b, C Arrais-Rodrigues^b, MS Cugliari^c, GG Cunha^b, L Cardozo^d, L Perobelli^e, V Buccheri^f, CS Chiattoni^g, L Malpica^h

^a Hospital Britânico, Montevideo, Uruguai