



ISSN 1516-8484

REVISTA BRASILEIRA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA

BRAZILIAN JOURNAL OF HEMATOLOGY AND HEMOTHERAPY

VOLUME 37, NOVEMBER 2015, SUPPLEMENT 1

CONGRESSO BRASILEIRO DE HEMATOLOGIA, HEMOTERAPIA
E TERAPIA CELULAR – HEMO 2015

19-22 November 2015
São Paulo, SP, Brazil

Official organ of Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH), Sociedade Brasileira de Transplante de Medula Óssea (SBTMO), Associazione Italo-Brasiliana di Ematologia (AIBE), and Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica (SOBOPE)

ABHH[®]
Associação Brasileira
de Hematologia, Hemoterapia
e Terapia Celular

em algumas células; CD20 - positivo em raras células; CD3 - positivo em algumas células. Diagnosticada como portadora de LMA não categorizada subtipo eritroleucemia, foi iniciada quimioterapia com o esquema D3A7, ao qual foi primariamente refratária, tentada reindução com MEC, também sem sucesso. Iniciada segunda reindução com ARA-C em alta dose, também sem sinais de remissão. Optou-se por terceira reindução, dessa vez com o protocolo Flag. Atualmente em remissão parcial, planejado TCTH alogênico aparentado. **Conclusão:** Não é conhecido o prognóstico da associação de leucemia e Aids, nem tampouco há definição do manejo clínico nessas situações. Não sabemos também a influência do vírus na leucemogênese, supomos que essa associação pode aumentar o risco de intercorrências infecciosas graves e isso levou a equipe assistente a manter a TARV, associada às medicações profiláticas. A programação de TCTH levou em conta a gravidade e o comportamento da doença quimio-refratária.

312. RECIDIVA TARDIA DE LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA PRÓ-B COM MUTAÇÃO DO GENE ÍKAROS

Marques RF, Deyl AVS, Gatiboni T, Loss JF, Meneses CF, Selistre SGA, Gregianin LJ, Michalowski MB, Junior MCE, Farias CB

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Leucemias agudas correspondem a 30% das doenças malignas pediátricas. A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é cinco vezes mais frequente do que a mieloide. Apesar de uma sobrevida de cinco anos estimada em 85%, sabe-se que 10-15% das crianças com LLA falham ao tratamento. Esse percentual é ainda maior (20-30%) nos grupos de alto risco. A recidiva tardia (> 18 meses após diagnóstico, segundo estudo BFM e > 30 meses segundo estudo COG) tem melhor prognóstico. Outra característica cada vez mais associada ao prognóstico é a alteração genética. Na LLA, por exemplo, o BCR-ABL1 e as mutações do gene Íkaros (IKZF1 - "IKAROS family zinc finger 1") estão fortemente associadas (70-80% dos casos) e determinam pior prognóstico. A mutação IKZF1 também pode acontecer isoladamente e causar redução do número de células hematopoiéticas, perda completa das células-B e dos compartimentos de células dendríticas, uma distorção na linhagem linfóide T e malignidades nas células T. **Relato de caso:** BVM, sexo masculino, 15 anos, diagnosticado com leucemia linfoblástica aguda (LLA) de alto risco pela contagem leucocitária (81 mil) em 2003. Ausência de doença no sistema nervoso central (SNC), com imunofenótipo pró-B, 77% de células linfóides B imaturas positivas para CD34, cCD79a, CD19, CD22, CD9, CD58fraco, CD81, CD45fraco, que coexpressavam CD33. Dessas, 13% expressavam CD24fraco. Foram negativas para: CD10, CD13, CD65, CD15, NG2, CD66c, CD7. Pesquisa de BCR/ABL negativa. Cariótipo: 46XY, t(12;17)(p13;q11.2)[4]/46XY[19]. Cumpriu protocolo de quimioterapia para alto risco, término de tratamento em 2005. Em 28/11/2014, 11 anos após o diagnóstico, apresentou alteração no hemograma de rotina, além de alteração no cotovelo direito, com edema e dor. Contagem leucocitária de 25.530 com 76% de blastos. Imunofenótipo igual ao da doença inicial. Confirmada recidiva tardia de LLA pró-B. Cumpriu uma pré-fase com prednisona, na qual foi mau respondedor e iniciou protocolo específico para recidivas de leucemia na infância. No fim da indução apresentava doença residual mínima (DRM) por citometria de fluxo (citômetro de seis cores) positiva de 3%. Foi alocado para o braço que previa transplante de medula óssea. Após dois blocos, DRM era de 0,2%; prosseguiu por três blocos, ainda com DRM positiva 0,03%. Recebido o resultado da biologia molecular com deleção do gene IKZF1, iniciou então uso associado de mesilato de imatinibe em 10/04/15, dose de 350 mg/m², sem toxicidades associadas. Desde então já cumpriu mais cinco blocos, e a DRM negativou em 12/05/15. Segue em quimioterapia enquanto aguarda vaga para o transplante de medula óssea. **Conclusão:** A recidiva após 10 anos de tratamento é rara e associada a bom prognóstico, o que não se mostrou neste caso, já que paciente respondeu mau ao corticoide e tinha DRM alta no fim da indução. Não podemos afirmar se a mutação no gene IKZF1 já estava presente no primeiro diagnóstico, pois a biologia molecular não estava disponível. Entretanto, percebemos que apesar de melhoria clínica e hematológica com o novo protocolo de quimioterapia, a doença molecular só negativou a partir da introdução do imatinibe. Corroborando a literatura, atingimos maiores taxas de remissão e sobrevida após a introdução dos inibidores de tirosina quinase, seu uso está cada vez mais confirmado e se expande para novas indicações que não somente a LLA Ph+.

313. ASSOCIAÇÃO ENTRE LEUCEMIA MONOCÍTICA AGUDA E SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA

Souza M^a, Farias MG^b, Pedrazzani FS^b, Alegretti AP^b, Freitas PA^b, Bittar CM^c, Taniguchi AN^a, Daudt LE^a

^a Serviço de Hematologia Clínica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Unidade de Diagnóstico Personalizado, Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

^c Unidade de Bioquímica Clínica, Serviço de Patologia Clínica

Introdução: A hemofagocitose associada à malignidade vem sendo relacionada com frequência na literatura. Porém, poucos relatos são encontrados quando se referem a essa associação com leucemia mieloide aguda M5 (LMA M5) e ainda mais em crianças. Seu papel no prognóstico dessa doença permanece ainda desconhecido. **Objetivo:** Relatar um caso de LMA M5 associado à síndrome hemofagocítica (SHF). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, branca, 3 anos e 3 meses, previamente hígida, nega alergias, sem internações prévias. Apresentou dor abdominal e febre por mais de duas semanas. Atendida via ambulatorial em sua cidade, receitado vermífugo, sem melhora. Procurou atendimento em hospital terciário, onde hemograma periférico apresentava pancitopenia. Feita biópsia de medula óssea (MO), apresentou infiltração por blastos. Na chegada a nossa Instituição apresentava: hemoglobina 4,2 g/dL (VCM 75,4 fL/HCM 24,6 pg); 1.370 leucócitos/mcL com 86% de linfócitos; 25.000 plaquetas, PCR 69,6 mg/dL e sorologias negativas. Medulograma com infiltração difusa por monoblastos. Na imunofenotipagem foi identificado fenótipo sugestivo de leucemia monocítica aguda. Cariótipo 18/08/15: 46XX, FTL3 negativo. Iniciou tratamento com BFM 2004 HR. Sem envolvimento em SNC. MO D15: 21% de blastos, MO D33: 3% de blastos, DRM 20/02/15: negativa. Manutenção em abril de 2015. Reinternada em junho de 2015 por hematêmese e petéquias. Apresentava 3.000 plaquetas/mcL; 7,3 g/dL de hemoglobina e 2.680 leucócitos/mcL, com 21% de blastos periféricos. Medulograma apresentava monoblastos de grande volume e foi marcada hemofagocitose. Imunofenotipagem de MO identificadas 66% de células monocíticas com o fenótipo do diagnóstico inicial do paciente com a perda da expressão de CD117. Confirmada recaída, tratamento com IDA-FLAG sem resposta. **Discussão:** A hemofagocitose associada à LMA, principalmente em crianças, é pouco descrita na literatura. Os dados são muito limitados (O'Brien et al., 2008). Segundo o estudo de Gurgey et al., 2006, 50% dos casos de SHF secundária resultam em morte. No estudo de Celkan et al., 2009, houve uma avaliação retrospectiva multicêntrica de janeiro de 2000-2006, das 29 crianças diagnosticadas com SHF associada à malignidade, 18 eram LLA e apenas duas eram LMA. No estudo de Lackner et al., 2013, avaliaram-se 10 pacientes com LMA M5, três desenvolveram hemofagocitose, excluídas causas infecciosas. Todos responderam prontamente ao uso de dexametasona, porém todos repetiram SHF após o segundo ciclo de quimioterapia (BFM 93 e BFM 2004). **Conclusão:** Este relato de caso contribui com os poucos dados reportados entre a SHF e LMA M5. O prognóstico da LMA parece piorar na presença dessa associação, porém mais estudos são necessários para melhor caracterização de risco e prognóstico desses pacientes.

314. TRATAMENTO DA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA NO HOSPITAL SANTA MARCELINA

Silva HRC, Ramalho FMM, Junior AMCR, Goncalves NN, Oliveira JSR

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfoblástica aguda (LLA) no adulto tem prognóstico sombrio, com taxa de cura entre 30-40%. O transplante de medula óssea é única chance de cura na maioria dos pacientes, podendo aumentar a sobrevida para 45-75%. Há diversos protocolos de tratamento, alguns baseados em protocolos pediátricos, com sobrevida maior, mas com maior toxicidade. **Objetivo:** Foram comparadas sobrevida global, mortalidade na indução, taxa de refratariedade/recaída e feitura de transplante de medula óssea entre dois protocolos (GMALL, protocolo alemão para LLA do adulto, e GRAALL, protocolo europeu, inspirado nos protocolos pediátricos). **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, baseado em prontuários, com 67 pacientes, entre janeiro de 2011 e julho de 2015. A análise dos dados foi feita com SPSS versão 23.