

como a JAK-2, CALR, MPL. Astenia, perda de peso, hepatomegalia, anemia, leucocitose e fibrose medular podem estar presentes em indivíduos acima dos 60 anos de idade, com média de sobrevida de 6 anos. O escore prognóstico mais utilizado é o DIPSS, que leva em consideração anemia, sintomas constitucionais, blastos em sangue periférico, contagem leucocitária e idade. O tratamento de escolha é o TCTH, único com possibilidade curativa, mas tratamentos com HU e ruxolitinibe também são opções, controle citológico e melhora da sobrevida, respectivamente. A esplenectomia é indicada nos casos de hiperesplenismo refratários. A concomitância com a hemocromatose é um evento raríssimo, sem relatos nas plataformas de pesquisa utilizadas. O tratamento da hemocromatose deve levar em consideração sangrias periódicas, impeditivo em pacientes com anemia importante como o paciente em questão. Optado por uso de quelante de ferro Deferasirox e judicialização do Ruxolitinibe, com paciente evoluindo de forma satisfatória. **Conclusão:** Demonstra-se a concomitância entre a MP e a hemocromatose, evidenciando coexistência de duas doenças raras, cujo diagnóstico deve ser lembrado e controle clínico manejado cuidadosamente, uma vez que há limitações de sangrias terapêuticas em vigência de anemia importante.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.221>

CRISE BLÁSTICA MIELOIDE COMO MANIFESTAÇÃO CLÍNICA INICIAL DE PACIENTE COM DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA CRÔNICA ASSOCIADA À REARRANJO DO PDGFR: RELATO DE CASO

GG Lima, BF Rocha, GC Barreto, LL Perruso, TB Rodrigues, VG Rocha, RCB Melo, FS Seguro

Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As doenças mieloproliferativas crônicas associadas a rearranjos do PDGFR são um grupo raro e heterogêneo de doenças que compartilham características clínico-patológicas únicas. Dentro desse grupo de neoplasias, a entidade associada à t(5;12) apresenta comportamento clínico e laboratorial peculiar, caracterizado por neutrofilia, eosinofilia e monocitose variável, associada ao efeito da justaposição entre o genes ETV6 e PDGFRB. Têm apresentação preferencialmente masculina e possuem uma propensão de evolução para fase blástica, sendo que em boa parte desses casos identifica-se evolução clonal citogenética. Em termos terapêuticos, apresentam resposta variável ao imatinibe, podendo ocorrer resistência na fase crônica ou blástica. **Objetivo:** Relatar caso de paciente com doença mieloproliferativa crônica associada a t(5;12) em fase blástica e evolução após introdução de imatinibe. **Relato:** Paciente do sexo masculino, 50 anos, previamente hígido, encaminhado ao HC-FMUSP por sintomas constitucionais e cefaleia com alterações focais. Em exames admissionais observada anemia, plaquetopenia grave e leucocitose superior a 400.000/mm³ com 17% de blastos, desvio escalonado, 2% de basófilos, 5% de eosinófilos, e

2% de monócitos. Optado pela realização de avaliação medular, para diagnóstico diferencial sob a principal hipótese de Leucemia Mieloide Crônica em fase acelerada ou crise blástica, e este evidenciou hiperplasticidade marcante, apresentando 21.2% de células com morfologia sugestiva de mieloblastos. Os rearranjos BCR-ABL p210 e p190 mostraram-se negativos ao estudo de biologia molecular e a análise citogenética revelou t(5;12)(q33;p13) em 16 das 20 metáfases analisadas, formulando-se a hipótese diagnóstica de Doença Mieloproliferativa Crônica associada ao rearranjo PDGFRB em fase blástica. Optado pela realização de FISH para o gene de fusão ETV6-PDGFRB, que corroborou o diagnóstico. Paciente segue atualmente sob terapia citorrredutora com Hidroxiureia, e diante dos subsídios citogenéticos optado por iniciar Imatinibe 100 mg/dia, com escalonamento progressivo até 400 mg/dia, aguardando definição em relação à programação terapêutica definitiva. **Resultados e conclusão:** O caso representa uma rara doença mieloproliferativa em apresentação clínica atípica de fase blástica, diagnosticada após análise por técnicas citogenéticas. Devido a raridade citada, relatar a experiência diagnóstica e terapêutica com inibidor de tirosina quinase se faz essencial para contribuir à solidificação de conhecimentos médicos sobre o assunto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.222>

DERRAME PLEURAL EM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA: TUBERCULOSE COMO CONFUNDIDOR DE EFEITO COLATERAL PELO DASATINIBE

AF Sá, LGO Correia

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: Derrame pleural é um conhecido efeito colateral do inibidor da tirosina-quinase (ITK) de 2ª geração, Dasatinibe, e importante causa de interrupção do uso da medicação no tratamento de pacientes portadores de Leucemia Mielóide Crônica (LMC). A fim de evitar os possíveis impactos negativos de interrupções desnecessárias, é fundamental ao médico estar atento a outras etiologias possíveis de derrames pleurais. Nesse contexto, a tuberculose pleural se evidencia como diagnóstico diferencial pouco relatado em pacientes com derrame pleural em tratamento de LMC em uso de Dasatinibe. **Apresentação do caso:** Paciente masculino, 75 anos, em tratamento para Leucemia Mielóide Crônica (LMC) havia 11 anos, passou a apresentar dispneia progressiva associada à dor pleurítica ao longo de 04 semanas. Negava episódios prévios semelhantes, febre, tosse ou edema de MMII. Vinha em uso de dose reduzida de Dasatinibe (40 mg) há mais de dez anos devido à mielotoxicidade, mantendo, porém, resposta molecular (MR 4,5). Decidiu procurar serviço de emergência, onde realizou radiografia de tórax que apresentou hipotransparência de terço inferior do hemitórax esquerdo associado a velamento de seio costofrênico esquerdo. Pela possibilidade de derrame pleural como efeito colateral ao uso de Dasatinibe, seguiu-se recomendação de interrupção do uso da medicação durante 15 dias para vigilância clínica. Como não apresentou

