

prevalência de mutações de alto risco (ASXL1, SRSF2, EZH2, IDH1/2 e U2AF1 Q157P) foi maior nos pacientes que foram encaminhados para transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas (TCTH): 100% vs. 50%. **Discussão:** Uma das principais causas de morte nos pacientes com MF é a transformação leucêmica, a qual ocorre em 20% dos casos. Os principais fatores de risco para transformação para LMA são cariótipos desfavoráveis como monossomias ou inv(3)/i(17q) e mutações somáticas de alto risco, como ASXL1 (frequência na população de 22%), SRSF2 (9%), EZH2 (5%), IDH1/2 (3%) e U2AF1 Q157 (16%). Há ensaios clínicos sugerindo que pacientes com mutação ASXL1 respondem menos ao inibidor do JAK2, enquanto que os pacientes com mutação CALR tipo 1 apresentam respostas mais duradouras. Essas mutações apresentam impacto na sobrevida e na resposta ao tratamento. Infelizmente a única modalidade de tratamento com potencial curativo é o TCTH, o qual está associado até 50% e mortes relacionadas ao transplante ou a morbidade grave. Desse modo, deve-se balancear os riscos do TCTH com a expectativa de vida do doente sem a realização do TCTH. **Conclusão:** A análise do cariótipo e do NGS os possibilita estimar o risco do paciente e com isso instituir tratamento mais agressivo como TCTH os pacientes de maior risco, sendo ferramenta relevante para guiar terapêutica. Em virtude do impacto da análise molecular para a tomada de decisões na MF, consideramos importante divulgar as prevalências das alterações citogenéticas e do NGS do nosso serviço. **Palavras-chave:** Mielofibrose primária; Análise citogenética molecular; Mutação; Prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.241>

POLICITEMIA VERA ASSOCIADA A GLOMERULONEFRITE

MP Jacinto, RBC Souza, DC Real, GF Perini

Oncologia Américas, Hospital Paulistano, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de uma paciente com diagnóstico de Policitemia vera e evolução com síndrome nefrótica. **Material e métodos:** Descrição do prontuário após obtenção de consentimento livre e esclarecido da paciente e revisão na literatura. **Caso clínico:** Paciente do sexo feminino, 74 anos, chinesa, com diagnóstico desde 2011 de policitemia vera, JAK2V617F mutado, cariótipo normal, em uso de hidroxiuréia com bom controle dos níveis hematimétricos e sem comorbidades. Em setembro de 2020 evoluiu com quadro de síndrome nefrótica, com proteinúria de 15 g/24 horas, hipertriglicidemia, hipertensão arterial e anasarca. Biópsia renal compatível com glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) e reavaliada medula óssea a qual foi compatível com quadro mielofibrose secundária. Realizada propedêutica para possíveis causas secundárias de síndrome nefrótica e todas excluídas, se tratando de um quadro de GESF primária. Iniciado tratamento imunossupressor indicado pela equipe de nefrologia (prednisona, seguido por ciclosporina devido refratariedade ao corticoide). Atualmente, paciente segue em uso de hidroxiureia, com DIPPS PLUS intermediário 1 e em uso de ciclosporina

com resposta parcial da síndrome nefrótica. **Discussão:** Neoplasias mieloproliferativas (NMPs) são distúrbios hematopoiéticos caracterizados por uma superprodução de células hematopoiéticas maduras. NMPs incluem três doenças principais: policitemia vera (PV), trombocitemia essencial (TE) e mielofibrose primária (MFP). Mais de 90% dos pacientes com PV e aproximadamente metade dos pacientes com TE e MFP têm mutações JAK2. O envolvimento renal pelo NMP é infrequente, no entanto, no momento do diagnóstico, 11-29% dos pacientes apresentam doença renal crônica em estágio 3 ou 4, e 20% mostram uma rápida diminuição anual na taxa de filtração glomerular estimada que se correlaciona negativamente com as contagens de monócitos / neutrófilos, indicando que não apenas a nefroesclerose relacionada à idade, mas também mecanismos associados a NMP provavelmente desempenham um papel causador no desenvolvimento de doença renal. Em termos de histologia, GESF, esclerose mesangial e hiperplasia celular foram as principais alterações encontradas em relatos de casos. A incidência de GESF em pacientes com doenças mieloproliferativas foi relatada em 3,6%. Na GESF associada à NMP, o diagnóstico de GESF é tipicamente tardio no curso, com um tempo médio desde o diagnóstico da NMP até a biópsia renal de 7,2 anos. A comparação com controles sugere que meros fenômenos relacionados à idade e ao sexo ou hipertensivos são improváveis de serem os contribuintes centrais para as alterações glomerulares crônicas em pacientes com NMP; em vez disso, mecanismos atribuídos à própria NMP são mais prováveis de serem os responsáveis, tais como o dano contínuo ao podócito e o dano endotelial ocasionados pela liberação de citocinas e fatores de crescimento, levando à formação de cicatriz glomerular. **Conclusão:** A associação de glomerulopatia com NMP ainda é pouco reconhecida, porém parece ser uma complicação tardia e com prognóstico reservado. Maior conscientização dessa entidade e estudos maiores são necessários para definir possíveis terapias e até mesmo estratégias de seguimento e rastreamento desses pacientes, como por exemplo, realização de urina 1 e microalbuminúria, com intuito de detectar mais precocemente um possível dano glomerular.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.242>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA AGUDIZADA E SINCRONISMO COM NEOPLASIA GÁSTRICA

ACR Meira^a, DDL Nascimento^a, MFH Costa^{a,b,c}, VMA Bandeira^c, MCG Silva^c, MP César^c, AQMS Aoucha^c, MCB Correia^{a,b}

^a Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

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

^c Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A evolução de Leucemia mieloide crônica (LMC) para a fase blástica traz ao indivíduo piora do prognóstico e da sobrevida, sendo importante causa de mortalidade nesses

