

^b Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é uma neoplasia mieloproliferativa crônica (NMP), caracterizada pela hiperproliferação de megacariócitos na medula óssea, e consequente plaquetose. É uma doença rara não hereditária que acomete principalmente adultos, com pico em torno dos 60 anos de idade e é mais frequente no sexo feminino. Tem sua causa desconhecida, mas metade dos pacientes possuem mutação no gene JAK2 (mutação V617F), além de outras mutações nos genes CARL e MPL. Cerca de 85% dos pacientes são assintomáticos, mas podem ocorrer trombozes arteriais e/ou venosas (acidente vascular encefálico, infarto do miocárdio e embolia pulmonar). Aproximadamente 10% dos casos podem cursar com quadros hemorrágicos. Astenia e esplenomegalias frequentemente estão presentes. O diagnóstico é realizado através da contagem de plaquetas, superior a $450.000/\text{mm}^3$, excluindo-se outras causas de trombocitose reacionais e neoplásicas (Mielofibrose primária, Policitemia Vera e Leucemia Mieloide Crônica). A pesquisa da mutação da JAK2 e a biópsia de medula óssea vão confirmar o diagnóstico. A TE é incurável e o tratamento visa reduzir a contagem de plaquetas. Em pacientes idosos e/ou com trombozes prévias, o uso de antiagregantes plaquetários se torna essencial. A Hidroxiureia como citoreduzidor, é em geral a terapêutica mais utilizada, mas em alguns casos se faz necessário o uso da Anagrelida ou Interferon-alfa-2a. A Hidroxiureia e a Anagrelida não podem ser usadas durante a gestação, e em pacientes jovens, o uso da Hidroxiureia pode levar ao risco de outras neoplasias. Já o Interferon tem seu uso para casos em que as duas drogas estão contraindicadas. O PEG-Interferon alfa-2a (Interferon alfa-2a peguilado) é a conjugação do reagente PEG (bis-monometoxipoli(etileno)glicol) com Interferon alfa-2 e tem sua aplicação na TE. **Objetivos:** Relatar um caso de TE tratado com Interferon e PEG Interferon. **Material e método:** Estudo descritivo fundamentado na análise do prontuário da paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 31 anos, branca, em 2007 aos 16 anos de idade, apresentou plaquetose de $2.147.000/\text{mm}^3$, leucocitose de aproximadamente $20.000/\text{mm}^3$ e esplenomegalia discreta. Na biópsia de medula óssea hiperplasia megacariocítica com a mutação da JAK2 ausente. Foi feita hipótese de TE com fibrose grau 3. Inicialmente recebeu Hidroxiureia (02/2007 até 01/2008) quando passou a usar α -Interferon 3.000.000 UI, pois era muito jovem e teria riscos com Hidroxiureia por longo prazo. Em 07/2021 devido à falta de α -Interferon iniciou o uso de PEG-Interferon. Nunca apresentou evento trombótico ou efeitos colaterais. Atualmente assintomática com contagem de plaquetas de $197.000/\text{mm}^3$ (05/2022). **Discussão:** A TE na maioria dos casos está relacionada a eventos trombóticos, em 20 a 25% dos pacientes, sendo essas as principais complicações da doença. O tratamento visa reduzir/eliminar esses riscos e poderia ser feito com a Hidroxiureia, mas por se tratar de uma paciente jovem, o tratamento a longo prazo, poderia oferecer o risco de outras neoplasias. Além disto, a ideia de gestação impossibilitaria o uso deste quimioterápico. Por este motivo foi utilizado Interferon e os resultados obtidos foram excelentes, com ótimo controle plaquetário e ótima

tolerância. **Conclusão:** Este caso mostra a possibilidade de tratamento em pacientes jovens com α -Interferon e PEG-Interferon.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.369>

GESTÃO DURANTE TRATAMENTO DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA – RELATO DE CASO

MFCB Valente^a, KMM Ribeiro^a, RB Tavares^b, PRC Utsch^b

^a Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Associação Feminina de Prevenção e Combate ao Câncer de Juiz de Fora (ASCOMCER), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: O tratamento atual da leucemia mieloide crônica (LMC) reduziu a mortalidade e aumentou a prevalência da doença, com consequente aumento do número de pacientes do sexo feminino em idade reprodutiva. O uso de inibidores da tirosina quinase (TKIs) em mulheres com LMC durante a gestação torna-se arriscado devido à sua teratogenicidade. A raridade de casos reportados e questões éticas dificultam tomada de decisões e manejo dessas pacientes. **Objetivos:** Relatar caso de paciente do sexo feminino com diagnóstico de LMC e gestação um mês após o início de tratamento com TKI. **Relato de caso:** Paciente de 23 anos, feminino, com dor abdominal (esplenomegalia), sudorese noturna e perda ponderal há dois meses. Exames de rastreio evidenciando leucocitose ($90.900/\text{mm}^3$) com escalonamento maturativo até mielócitos, BCR-ABL p210 detectado e cariótipo normal. Iniciado terapia alvo com imatinibe, porém, gestação após um mês do tratamento com interrupção imediata do TKI. Na ocasião, já com resposta hematológica e, em exames laboratoriais seriados, evidenciado perda de resposta com piora progressiva da leucocitose. Após a 17ª semana de gestação, discutido riscos e benefícios em conjunto com a paciente e optado pelo retorno da medicação na dose habitual; uma nova resposta hematológica foi atingida após três semanas de tratamento. Durante todo o período, recebeu acompanhamento ambulatorial em conjunto com pré-natal de alto risco. Episódios de hiperêmese e dor abdominal em cólica, com piora dos sintomas após o terceiro trimestre e necessidade de redução de dose/suspensão do TKI em certos períodos. Ultrassonografia obstétrica de rastreio no terceiro trimestre com evidências de oligoidramnio e necessidade de internação para acompanhamento. Toda a gestação evoluiu sem intercorrências obstétricas clinicamente significativas e o parto foi interrompido com 37 semanas, não sendo identificados efeitos teratogênicos no recém-nascido. **Discussão:** A LMC é uma neoplasia mieloproliferativa crônica caracterizada pela translocação t(9;22)(q34.1;q11.2) - cromossomo Philadelphia (gene fusão BCR-ABL). Apresenta-se com frequência na fase crônica; sem terapia específica evolui naturalmente para fase acelerada ou crise blástica. A incidência aumenta com a idade e, devido à terapia com TKI, houve expressiva redução da mortalidade e aumento da prevalência, incluindo mulheres em

idade fértil. A concepção das pacientes em tratamento ativo e sem resposta molecular profunda deve ser desencorajada pelo alto risco de teratogenicidade e ausência de diretrizes específicas. Diante da suspeita de gestação, deve-se interromper imediatamente a terapia com TKI; a partir da 16ª semana de gestação, a organogênese do feto está bem estabelecida e a reintrodução pode ser realizada de forma cautelosa (risco/benefício). As citopenias secundárias à medicação devem ser manejadas, principalmente no período pré-parto. **Conclusão:** Gestações não planejadas são um desafio terapêutico para pacientes com LMC, principalmente naquelas que não atingiram resposta molecular. A descontinuação da terapia (remissão livre de tratamento) em pacientes com resposta molecular profunda pode levar a uma gestação sem qualquer intervenção específica. A idade gestacional e a fase clínica da LMC são determinantes para a conduta hematológica/obstétrica. Questões de fertilidade e gravidez devem ser idealmente discutidas ao diagnóstico. Situações particulares podem justificar o uso de TKI e o aconselhamento sobre o possível risco/benefício de interromper ou atrasar a terapia deve ser compartilhada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.370>

TRIAGEM PARA A SÍNDROME DE VON WILLEBRAND ADQUIRIDO EM MIELOFIBROSE – POUCA CORRELAÇÃO COM RISCO DE SANGRAMENTO

RCB Melo ^a, TRF Rocha ^b, GSVC Fonseca ^b,
AE Kayano ^a, V Rocha ^{a,b}, WF Silva ^a,
FS Seguro ^{a,b}

^a Instituto do Câncer do Estado de São Paulo
(ICESP), São Paulo, SP, Brasil

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

Introdução: Trombose e sangramento são subestimados na mielofibrose (MF), mas estão associados ao aumento da morbidade e mortalidade. A síndrome de von Willebrand adquirida (AvWS) é uma preocupação no diagnóstico de doenças mieloproliferativas e pode estar associada a eventos hemorrágicos significativos. Embora associada com trombocitose extrema, também ocorrem pacientes com contagem plaquetária mais baixa. Os mecanismos que levam ao AvWS ainda não são totalmente compreendidos e sua prevalência na MF é desconhecida. **Objetivos:** Avaliamos uma coorte de pacientes com MF para avaliar a prevalência de AVWS e sua correlação com eventos hemorrágicos. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal envolvendo pacientes adultos com MF acompanhados no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. A triagem para AvWS foi realizada com antígeno de fator de von Willebrand (vWF:Ag) e os níveis de atividade usando o ensaio de cofator de ristocetina (vWF:RCO). AvWS foi definido como relação vWF:RCO/vWF:Ag < 0,7. Além disso, o ligante CD40 solúvel (CD40Ls) foi medido para estudar a ativação plaquetária. Todos os pacientes assinaram formulários de consentimento informado. **Resultados:** Amostras

de quarenta e seis pacientes (52% do sexo masculino) foram coletadas. A MF foi primária em 33 casos (72%) e pós-trombocitemia essencial ou policitemia vera em 13 casos (28%). A idade mediana foi de 70 anos (IQR 63-80), e o tempo mediano desde o diagnóstico até a coleta da amostra foi de 5,3 anos (2,8-9,2). JAK2 V617F foi a mutação driver mais frequente (46%), seguida por calreticulina e MPL W515K (33% e 7%, respectivamente). Dezesesseis pacientes (35%) tiveram um escore DIPSS intermediário-2 ou alto. Nenhum dos pacientes relatou sinais ou sintomas de sangramento. O nível médio de vWF:Ag e vWF:RCO foi de 148% (IQR 125-169) e 71% (IQR 46-100), respectivamente. A mediana do vWF:RCO/vWF:Ag foi de 0,48 (IQR 0,32-0,62), sendo <0,7 em 35/46 (76%) amostras. Pacientes com DIPSS intermediário-2 e alto apresentaram um nível mediano maior de vWF:Ag em comparação com pacientes com DIPSS menor (189% vs. 142%). A relação vWF/vWF:Ag não se correlacionou com a contagem de plaquetas. O uso concomitante de aspirina não teve correlação com vWF:Ag ou vWF:RCO. Os níveis plasmáticos medianos do CD40Ls foram de 5,6 ng/mL (IQR 2-14). Não observamos níveis aumentados de CD40Ls em pacientes com níveis mais elevados de plaquetas ou de acordo com a classificação DIPSS. Após a coleta das amostras, os pacientes foram acompanhados por 30 meses (intervalo 1-44). Dezesete pacientes morreram durante o seguimento, principalmente relacionados a complicações da doença. Além disso, um evento de sangramento maior foi relatado e um paciente teve um acidente vascular cerebral. **Discussão e conclusão:** Encontramos alta prevalência de avWS definida pela razão vWF:RCO/vWF:Ag, mesmo na ausência de trombocitose. Os mecanismos dessa mudança qualitativa na homeostase do Fator Von Willebrand permanecem indefinidos. Uma possível explicação é o consumo por uma maior ativação plaquetária, corroborada pelo alto nível de CD40Ls encontrado. A presença de critérios laboratoriais de avWS não se associou a sangramento clinicamente significativo, e um diagnóstico de avWS baseado apenas em critérios laboratoriais deve ser feito com cautela em pacientes com MF. Diferentes métodos de triagem para essa população são necessários. A melhor abordagem de sangramentos ou perioperatória aonde não é conhecida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.371>

POLICITEMIA VERA: SEIS ANOS EM DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO EM SERVIÇO ESPECIALIZADO DE HEMATOLOGIA

ML Puls ^a, AAL Puls ^b

^a Hospital Nove de Julho (H9J), São Paulo, São Paulo,
Brasil

^b Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic
(FMSLM), Araras, SP, Brasil

Objetivo: Descrição da experiência dos últimos 6 anos de diagnóstico e acompanhamento de pacientes com policitemia vera (PV) em serviço médico de hematologia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de PV admitidos e atendidos de janeiro de 2016 a dezembro de 2021 em