

serviço médico especializado em hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com confirmação diagnóstica pelos critérios da OMS (com reavaliação dos casos pela atualização de 2017), incluindo biópsia de medula óssea e pesquisa das mutações JAK2 V617F / JAK2 exon 12. Excluídos pacientes que perderam seguimento. Pacientes são acompanhados e classificados em critérios de resposta completa, parcial e refratária, incluindo o score de sintomas MPN-SAF. Dados comparados com os disponíveis na literatura científica especializada, obtida nas bases de dados Medline (acessada via PubMed). **Resultados:** Acompanhamos, durante tempo variando de 3 a 6 anos, 6 pacientes, todos masculinos. Mediana de 62 anos (extremos etários de 54 a 77 anos). Todos os pacientes apresentaram, pelo menos um fator de risco cardiovascular, sendo, dentre os mais frequentes, hipertensão sistêmica (6/6), sedentarismo (5/6), obesidade grau III (4/6), histórico de doença arterial coronariana familiar (4/6) e dislipidemia (3/6). Metade dos pacientes (3/6) apresentou síndrome isquêmica coronariana com necessidade de angioplastia primária / stent. 4/6 pacientes são classificados como alto risco e 2/6 como risco intermediário. 3/6 pacientes apresentam esplenomegalia palpável, porém, assintomática. Todos pacientes recebem terapia com anti-agregante plaquetário (ácido acetil salicílico a 200mg/dia) associado a estatina (atorvastatina 20-40mg/dia) sendo 4/6 pacientes candidatos a terapia com hidroxiureia (HU) em dose inicial de 500mg duas vezes ao dia. 2/4 pacientes em uso de HU apresentaram complicações decorrentes do tratamento, com dose reduzida em um paciente com esteatopatia não-alcóolica CHILD-A, com piora do perfil laboratorial hepático e suspensão por hepatotoxicidade e citopenias persistentes e progressivas em outro caso. Todos os pacientes conseguiram se manter em níveis de hematócrito persistentemente inferiores a 45%, porém, com necessidade de flebotomia em algum momento do seguimento. 5/6 pacientes se mantêm em resposta completa duradoura. Até o momento, nenhum paciente apresentou novo evento trombótico ou transformação mielofibrótica ou leucêmica. **Discussão:** Conforme consta em literatura científica especializada, existe grande preocupação com morbimortalidade cardiovascular em pacientes com PV. O seguimento regular clínico e laboratorial destes pacientes em geral pode melhorar a qualidade de vida e redução de eventos trombóticos. A abordagem de rotina em geral se pauta em flebotomias para manter valores de hematócrito inferior a 45% e AAS associado à HU para pacientes com idade superior a 60 anos e alto risco cardiovascular. É necessário avaliar o perfil do ferro nestes pacientes e estudos recentes pequenos sugeriram benefício com uso de estatinas. **Conclusão:** O seguimento regular nos casos de PV pode reduzir a incidência de complicações trombóticas através da terapêutica postulada pela literatura científica especializada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.372>

ADENOCARCINOMA DE CÁRDIA EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA-RELATO DE CASO

FM Silva, GOQ Urzedo, GP Nicolette, G Lazzari, LL Ribeiro, MTC França, CAC Vieira, JA Rena, DR Spada, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma doença mieloproliferativa caracterizada pela translocação entre os cromossomos 9 e 22, que resulta na formação do oncogene BCR-ABL. Corresponde a cerca de 10 a 15% das leucemias em adultos. O adenocarcinoma gástrico é o tipo histológico mais predominante entre as neoplasias gástricas e 5ª neoplasia mais comum no mundo. A associação de múltiplas malignidades primárias é um fenômeno raro e apresenta uma prevalência que está entre 0,7% a 11,7%. Entre uma malignidade hematológica, como a LMC, e um tumor sólido maligno é ainda mais rara. Embora sejam conhecidos alguns fatores de risco para neoplasias concomitantes, como predisposição genética, tabagismo, imunossupressão, quimioterapia, radioterapia e idade, sua fisiopatologia ainda não é bem esclarecida. **Objetivos:** Relacionar os sintomas do paciente com o uso de imatinibe e alertar para a possibilidade de outras causas como a segunda neoplasia descrita. **Materiais e métodos:** Avaliação dos dados contidos no prontuário do paciente. **Relato de caso:** A.C.B, 64 anos, masculino, branco, casado. Em novembro de 2008, durante a realização de exames de rotina, foi diagnosticado com LMC. Medula óssea hiperplásica, relação G:E de 8,5/1, cariótipo com t(9;22). Tratado inicialmente com hidroxiureia e em seguida com Imatinibe 400 mg/dia. Obteve resposta molecular de 4 log com pouca toxicidade como leve astenia, alterações nos hábitos alimentares e formigamentos nos mmss. Não apresentou nenhuma toxicidade hematológica. No início de 2022 relatou episódios de náuseas, vômitos, perda ponderal importante e dor epigástrica. Suspeitado de toxicidade do imatinibe, mas solicitada endoscopia digestiva alta. Realizada em 03/2022 mostrou lesão ulcerada em cárdia (2-3cm). Diagnosticado adenocarcinoma moderadamente diferenciado confirmado por imunohistoquímica (oncogene HER 2 negativo). Imagem abdominal mostrou múltiplos nódulos hepáticos e nódulo em adrenal esquerda. Iniciado tratamento quimioterápico com oxaliplatina e capecitabina e mantido imatinibe com boa resposta, mas necessitando de transfusões sanguíneas devido a sangramentos do aparelho digestivo. **Discussão:** A LMC tem excelente controle com os inibidores de tirosina quinase (ITK) com toxicidade manejável na maioria dos casos. Alguns pacientes apresentam queixas gastrointestinais com náuseas e vômitos e eventualmente até perda de peso. Frente a um paciente com LMC, em remissão molecular com Imatinibe, que apresentava náuseas, vômitos, emagrecimento e dor epigástrica, poderia-se atribuir o quadro a efeitos colaterais do ITK. Entretanto, como a doença estava em remissão, sem eventos adversos há anos, tornava-se necessário investigar outras causas. O adenocarcinoma gástrico, mais prevalente tipo de câncer gástrico, foi diagnosticado. Podendo ser apenas coincidência, a concomitância das duas doenças está presente na literatura. Em estudo envolvendo 674 pacientes com malignidade hematológica, observou-se neoplasias de estômago, mama e esôfago em 8,3% destes. Outro estudo encontrou a presença de 11 casos (2,1%) de dupla malignidade em uma amostra de 528 pacientes com LMC. Pesquisa realizada no Japão relatou a presença de 8 casos de adenocarcinoma

gástrico associado à LMC. Embora não exista relação causal confirmada entre as duas patologias, elas podem ocorrer concomitantemente e devem ser pensadas quando a clínica sugerir isso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.373>

TROMBOSE DE VEIA PORTA EM PACIENTE COM TROMBOCITEMIA ESSENCIAL. RELATO DE UM CASO

MV Pacheco, JRAT Silva, IMSD Santos,
CAC Vieira, JA Rena, DR Spada, ES Navarro,
MF Menin, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-
SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é uma neoplasia mieloproliferativa, caracterizada pela proliferação excessiva da série mieloide megacariocítica, resultando em trombocitose. Apresenta a mutação da JAK 2 – V617F em cerca de 50% dos casos. Sua incidência é de 1 a 2 casos a cada 100.000 habitantes por ano, afetando mais mulheres que homens, em uma proporção de 2:1. A idade média ao diagnóstico é de 50 a 60 anos. Os sinais e sintomas característicos da doença compreendem cefaleia, angina e esplenomegalia. As principais causas de morbimortalidade na TE são trombozes (20%-50% dos casos) e em alguns casos, hemorragias. A maioria dos eventos trombóticos correspondem a embolia pulmonar, trombozes arteriais trombozes venosas profundas, de veia hepática ou de veia porta. A trombose de veia porta pode levar a complicações como hipertensão portal com consequente hemorragia digestiva alta e hiperesplenismo. A maioria dos pacientes são assintomáticos e o diagnóstico é feito a partir de plaquetose sustentada em hemograma de rotina. A confirmação é realizada a partir da biópsia de medula óssea, a qual deve evidenciar proliferação de megacariócitos aumentados em número e tamanho. O tratamento é feito principalmente com Hidroxiureia, cuja finalidade é reduzir a contagem de plaquetas e consequentemente o risco de trombozes ou hemorragias. Também podem ser utilizados Anagrelide e α -interferon. Devem ser tratados fatores usuais de risco como tabagismo, diabetes e hipertensão, além de ser recomendado uma dose diária de 100 mg de ácido acetilsalicílico (AAS) em casos com maior risco trombótico. **Objetivo:** Relatar um caso de TE com trombose de veia porta. **Método:** Avaliação de prontuário. **Relato de caso:** Mulher, de 44 anos, apresentou em 2007 um quadro de plaquetose ($990.000/\text{mm}^3$), estava assintomática e negava histórico de trombozes, AVC e IAM. Em 2009, foi confirmado o diagnóstico de TE com a pesquisa de mutação da JAK-2 V617F positiva, juntamente com a realização da biópsia de medula óssea. Tratada com Hidroxiureia, obteve uma boa resposta, apresentando um declínio na contagem plaquetária, sendo o menor valor observado em junho de 2016 ($299.000/\text{mm}^3$). Apesar da boa resposta, ao exame físico foi observada esplenomegalia e ascite. Solicitada ultrassonografia de abdome, que mostrou trombose de veia porta. Endoscopia mostrava varizes esofágicas, as quais foram

submetidas a ligadura em 2019 pois havia apresentado sangramento. Atualmente está assintomática, tomando alternadamente 2-3 comprimidos por dia de 1000mg e 1500mg de Hidroxiureia, sem AAS (devido às varizes esofágicas). O último hemograma, realizado em abril de 2022, evidenciou contagem plaquetária normal ($385.000/\text{mm}^3$). **Discussão e conclusão:** As complicações da TE, na maioria dos casos, estão relacionadas a eventos trombóticos, que ocorrem em 20% a 50% dos pacientes de acordo com a literatura. A trombose de veia porta traz sérias sequelas aos pacientes. Assim, devido ao risco de eventos trombóticos, esse caso mostra a importância da realização de exames de rotina para a identificação precoce de plaquetose e início rápido do tratamento, cujo objetivo é prevenir possíveis complicações trombóticas ou hemorrágicas que culminam em um pior prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.374>

EOSINOFILIA ASSOCIADA À MASTOCITOSE SISTÊMICA - RELATO DE CASO

GMS Quadros, LF Becker, GL Costa, MEB Abreu,
MP Beltrame, LAP Carmo, MM Kozonoe

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Eosinofilia é definida como uma contagem superior a 500 eosinófilos no sangue periférico, enquanto o termo hipereosinofilia em geral denomina uma contagem persistente superior a 1500 eosinófilos. Pode ser relacionada com numerosas etiologias, tanto primárias como secundárias. As causas mais prevalentes são alergias e infecções por parasitas, ambas reacionais ou secundárias. Quanto às causas primárias, a hipereosinofilia pode ser uma manifestação de doenças mieloproliferativas, tal como a mastocitose sistêmica abordada neste relato. A mastocitose sistêmica é definida por infiltração patológica de mastócitos em um tecido extra cutâneo, é a forma de apresentação mais comum em adultos com uma prevalência de 1:10000 pessoas. O critério diagnóstico maior é a detecção de infiltrados densos multifocais na biópsia de medula óssea ou outros órgãos além da pele. Os critérios menores incluem mais de 25% dos mastócitos atípicos ou imaturos na biópsia tecidual, detecção de mutação no códon 816 do Kit, expressão do CD25 com ou sem CD2 além dos marcadores normais para mastócitos, e triptase sérica persistentemente maior que 20 ng/mL. Os sintomas incluem urticária, anafilaxia, fadiga, sintomas gastrointestinais além de anormalidades no hemograma e esplenomegalia. **Relato de caso:** Paciente previamente hígido do sexo masculino de 61 anos, encaminhado por uma história de cerca de 6 meses de evolução, quando iniciou com quadro de lesões de pele difusas, pápulas e placas eritematosas, pruriginosas e dolorosas, em membros, tronco, região inguinal e glútea. Teve resolução das lesões cutâneas em aproximadamente 3 meses, espontaneamente. Exames complementares apontavam uma contagem absoluta de eosinófilos de até 41000, e esplenomegalia homogênea (177 x 85 mm). Foi encaminhado para biópsia de medula óssea devido à suspeita de neoplasia mieloproliferativa, a citometria de fluxo apontou 0,22% de células precursoras da linhagem mieloide, 44,0% de