

vegetação cardíaca após uso de antibioticoterapia, vindo o paciente melhorar apenas com corticóide. Visto a excelente resposta ao Nilotinibe foi optado por manter a droga com esquema de corticoterapia em baixas doses, estando o paciente em RM 4,5 e assintomático até a confecção deste relato. **Conclusão:** Diante da toxicidade encontrada pelo uso do nilotinibe, a continuidade da droga com associação ao corticóide oral proporcionou melhora dos efeitos de atividade inflamatória sistêmica apresentada pelo paciente durante a terapêutica. Logo, o benefício do ITQ superou os riscos da sua retirada no caso em questão e deve ser avaliado individualmente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.403>

RELATO DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA FAMILIAR EM DOIS PACIENTES COM PARENTESCO DE PRIMEIRO GRAU EM ACOMPANHAMENTO NO SERVIÇO DE HEMATOLOGIA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE SANTA MARIA/RS

CB Pacheco, G Bellaver, WF Silva, LPD Santos, HA Castralli, MR Sagrilo, A Zago, JC Salvador

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

Objetivo: Este estudo se propõe a discutir dois casos de leucemia mieloide crônica em pacientes com vínculo familiar de primeiro grau em seguimento ambulatorial no Serviço de Hematologia de Hospital Universitário de Santa Maria. **Materiais e métodos:** Realizou-se estudo descritivo, do tipo relato de caso, com consulta e coleta de dados em prontuário eletrônico. **Discussão:** Caso 1 – Paciente masculino, 56 anos, apresentou em 2007 hemograma com 10,6 g/dL de hemoglobina, 178.800/mm³ leucócitos, com 19% de blastos, 25% de bastonados, 55% de segmentados, 458mil/mm³ plaquetas e DHL 1.172, associada a queixa de astenia. Realizada avaliação e concluído o diagnóstico de LMC pela mutação BCR-ABL1 p210, cariótipo com pH positivo pra t(9;22), sendo instituído tratamento com imatinibe. Após 1 anos de tratamento, em nova avaliação medular, paciente apresentou negatificação do cariótipo, com manutenção do tratamento. A partir de 2015, iniciou-se o acompanhamento com biologia molecular por PCR quantitativo, sendo detectada resposta molecular maior com BCR-ABL de 0,003. Paciente mantém-se assintomático desde a introdução do tratamento com imatinibe e apresenta resposta molecular sustentada em reavaliações anuais. Caso 2 – Paciente feminina, 87 anos, genitora do paciente relatado anteriormente, com história prévia de doença de Parkinson e depressão, em 2008 apresentou leucocitose em hemograma, associada a astenia intensa. Paciente fora encaminhada ao ambulatório de Hematologia para investigação complementar, sendo identificada positividade para BCR-ABL1 p210. Iniciado imatinib, com melhora do estado geral e ausência de complicações associadas ao tratamento. Paciente manteve controle hematológico periódico e, a partir de 2015, iniciou controle por biologia molecular, com resposta molecular maior. No entanto, paciente passou a apresentar em 2020

intolerância gastrointestinal, com náuseas, vômitos, diarreia e distensão abdominal associada ao uso de imatinib, sendo interrompido tratamento e solicitado por via judicial introdução de Dasatinib. Em decorrência de progressão da Doença de Parkinson, paciente tornou-se restrita ao leito e apresentou importante perda funcional, sendo optado pela família por cuidados paliativos exclusivos sem iniciar tratamento com dasatinib. Paciente faleceu em 2021 por complicações infecciosas. **Discussão:** A ocorrência de leucemia mieloide crônica em parentes de primeiro grau é rara. Embora não haja predisposição familiar conhecida para leucemia mieloide crônica (LMC), foram descritas famílias raras em que vários membros desenvolvem neoplasias mieloproliferativas, incluindo LMC. Estudos dessas famílias sugerem a presença de uma mutação autossômica dominante que pode predispor à aquisição de uma mutação somática secundária, como a translocação do cromossomo Filadélfia ou a mutação JAK2. Não se sabe se variantes genéticas específicas predispoem pessoas da população geral a desenvolver LMC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.404>

RELATO DE CASO: CRISE BLÁSTICA DE FENÓTIPO BILINEAR COM ENVOLVIMENTO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL

BM Ferraz, MIS Perdiz, DMS Ferreira, BG Silva, MA Salvino, MBV Lima, CAR Pina, EQ Crusoé, MA Dias, L Aragão

Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Objetivo: A Leucemia Mieloide Crônica é uma neoplasia hematológica com grande potencial de controle e boas respostas ao uso da terapia disponível. A fase blástica apresenta-se com maior ou igual 20% de blastos na medula óssea ou sangue periférico, aglomerados de blastos na biópsia de medula óssea ou presença de infiltrados blásticos extramedulares (sarcoma granulocítico). Quando na fase blástica possui pior prognóstico, risco de recidiva e potenciais efeitos adversos a quimioterapia (QT). Reportamos um caso em que o paciente apresenta Leucemia Mieloide Crônica em fase blástica, com infiltração do sistema nervoso central e que obteve remissão completa (DRM negativa de Medula óssea e líquido) após 2 ciclos de quimioterapia intensiva, esquema FLAG-IDA-Dasatinibe e que mantém resposta após 13 meses do término da quimioterapia em uso de monoterapia com Dasatinibe. **Relato de caso:** homem de 42 anos, com diagnóstico de Leucemia Mieloide Crônica de alto risco em fevereiro 2021, evoluindo com crise blástica de fenótipo bilinear após 20 dias do uso do Imatinibe. Nos exames do diagnóstico, imunofenotipagem de medula óssea com duas populações de células imaturas, uma da linhagem linfóide T, totalizando 0,45% e outra da linhagem mieloide, com expressão parcial de CD56 e positividade para CD7, totalizando 1,34%; imunofenotipagem do líquido com 24,88% de mieloblastos anômalos (expressão parcial de CD7, CD56 e CD34), e biópsia de linfonodo evidenciando sarcoma granulocítico. Paciente foi submetido a quimioterapia intensiva, com esquema FLAG-IDA associado ao Dasatinibe e

a terapia intratecal com metotrexato, citarabina e dexametasona (MADIT). Realizado MADIT semanal até exame de líquido negativo. No primeiro ciclo de QT paciente apresentou infecção fúngica grave, fusariose, com instabilidade hemodinâmica uso de droga vasoativa e com melhora do quadro infeccioso após 16 dias de anfotericina B. Após indução atinge remissão completa com doença residual mínima (DRM) negativa de medula óssea e líquido. Realizado 2º ciclo de QT após 63 dias enquanto aguarda Transplante de Medula Óssea (TMO) Alogênico. Paciente evoluiu com Hemorragia subaracnóidea secundária a plaquetopenia durante NADIR da quimioterapia. Sendo suspenso Dasatinibe. Com reabsorção do sangramento reiniciado dasatinibe em dose mais baixa (40mg/dia), e otimizada dose conforme melhora da plaquetopenia. Paciente após 13 meses do término do 2º FLAG-IDA-Dasatinibe possui DRM negativa em programação de consolidação com TMO Alogênico e segue em uso de Inibidor de tirosina quinase (ITK), dose padrão, Dasatinibe 140 mg/dia. **Conclusão:** A crise blástica ocorre na falha de resposta ou ausência de tratamento nos pacientes em LMC fase crônica e em cerca de 5% ao diagnóstico. O fenótipo mieloide é o subtipo mais comum, enquanto 20 a 30% dos pacientes possuem blastos linfóides. É a fase da doença de prior prognóstico, com indicação de quimioterapia intensiva e consolidação com TMO Alogênico. A introdução dos inibidores de tirosina quinase na terapêutica clássica mudou a história natural da doença proporcionando excelentes resultados de sobrevida global.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.405>

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL: SEIS ANOS DE DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO EM INSTITUIÇÃO ESPECIALIZADO EM 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, Araras, SP, Brasil

Objetivo: Descrição da experiência dos últimos 6 anos de diagnóstico e acompanhamento de pacientes com trombocitemia essencial (TE) em instituição médica de hematologia no interior paulista. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de TE admitidos e atendidos de janeiro de 2016 a dezembro de 2021 em serviço médico especializado em hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com trombocitose superior a 450.000/mm³ ao diagnóstico, descartado outras etiologias possíveis e com confirmação diagnóstica pelos critérios da OMS (com reavaliação dos casos pela atualização de 2017), incluindo biópsia de medula óssea e pesquisa BCR-ABL1 e mutação de JAK2, CALR e MPL. Excluído pacientes que perderam seguimento. Dados comparados com os disponíveis na literatura científica especializada, obtida nas bases de dados Medline (acessada via PubMed). **Resultados:** Acompanhamos 5 pacientes, 3 masculinos e 2 femininas. Mediana de

67 anos (extremos etários de 55 a 76 anos). 2/5 pacientes apresentavam JAK2 mutado. Nenhum paciente apresentava mutação para CALR e MPL. 2/5 pacientes foram classificados como risco intermediário, devido idade superior a 60 anos, ausência de história de trombose, JAK2/MPL não-mutados e sem fatores de risco cardiovascular adicionais, sendo recomendado a estes casos, ácido acetil-salicílico (AAS) em duas tomadas ao dia. 3/5 pacientes foram classificados como alto risco, 2/3 devido idade superior a 60 anos associado à mutação de JAK2 e 1/3 com idade inferior a 60 anos, porém com antecedente de trombose carotídea. Para estes casos, foi indicada a associação de AAS, em duas tomadas diárias, com hidroxiureia (HU). Após 1 ano do tratamento, 2/3 pacientes em uso de HU necessitaram redução de dose, devido elevação de transaminases hepáticas e queda progressiva de hemoglobina, com melhora após a otimização posológica. Em nosso follow-up (variando de 4 a 6 anos), nenhum paciente apresentou eventos adversos associados à doença de base como tromboses ou sangramentos, sem evidência de transformação clonal até o momento. **Discussão:** A estratificação dos pacientes portadores de TE é objeto de grande interesse na Hematologia. A literatura científica especializada comprova a eficácia de medicações anti-agregantes plaquetárias e da terapia citorrredutora na redução de eventos adversos decorrentes da doença mieloproliferativa crônica de base, porém, existe grande interesse em opções terapêuticas novas para pacientes de perfil mais jovem. O perfil de pacientes de nosso serviço respeitou os dados de maior prevalência em adultos e idosos. A toxicidade da terapia citorrredutora é relativamente frequente, e deve ser monitorizada atentamente para mitigar possíveis complicações medicamentosas. **Conclusão:** Com a estratificação de risco adequada para TE, os pacientes podem apresentar sobrevida duradoura livre de eventos adversos. Entretanto, o arsenal terapêutico ainda carece de alternativas medicamentosas com menor toxicidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.406>

MIELOMA MÚLTIPLO

PERFIL DO PROGNÓSTICO DE PACIENTES COM MIELOMA MÚLTIPLO TRATADOS PELO SUS NO MUNICÍPIO DE CACOAL-RO

IA Praxedes^a, IA Negri^a, IC Scharff^b,
HMR Antonio^c, EM Patricio^a, AC Garcia^a

^a Centro Universitário Uninassau/UniFacimed, Cacoal, RO, Brasil

^b Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO, Brasil

^c Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivos: No Brasil, o Bortezomibe já está incorporado ao SUS, entretanto não é uma realidade de todos os serviços, sendo necessário recorrer a esquemas alternativos. Logo, esse estudo objetivou avaliar o prognóstico dos pacientes que