

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 mielóide 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

receberam tratamento de 2° linha para Mieloma Múltiplo (MM), traçar o perfil clínico-epidemiológico e definir quais foram as taxas de respostas ao tratamento, comparando com dados da literatura. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo descritivo retrospectivo quantitativo que avaliou uma amostra intencional de 20 pacientes, no Hospital Regional de Cacoal, com diagnóstico de MM de 2018 a 2022. Critérios de inclusão foram pacientes com gamopatia monoclonal indicativo de MM, maiores de 18 anos, com pelo menos 2 consultas e tratados com o mínimo de 4 ciclos de Ciclofosfamida, Talidomida e Dexametasona (CTD) como terapia de indução. Os de exclusão foram pacientes com gamopatia monoclonal que não fecham diagnóstico para MM, como amiloidose e gamopatia monoclonal de significado indeterminado. **Resultados:** A idade mediana ao diagnóstico foi de 61 anos (variação 45-75); 65% sexo masculino. Tipo de proteína monoclonal sérica mais frequente foi IgG. No momento da apresentação 20% dos pacientes apresentavam hipercalcemia; 60% tinham anemia <11 g/dL; 70% lesões osteolíticas, 61% com porcentagem de plasmócitos da medula óssea $\geq 30\%$ e 10% tiveram plasmocitoma. Já o prognóstico, ISS estágios I, II e III estavam presentes em 25%, 25% e 50% dos casos, respectivamente. No estudo 95% dos pacientes receberam o mesmo tratamento de indução, a combinação de CTD, e apenas 5% recebeu a combinação de Daratumumab, Velcade, Melfalano e Prednisona (DARA-VMP). Foram realizados uma mediana de 7 ciclos (variação 4-12). Todos os pacientes tiveram resposta avaliável de acordo com os critérios IMWG. A taxa de resposta global foi de 70%, com resposta completa (RC) 20%, resposta parcial muito boa (VGPR) 25% e resposta parcial (RP) 25%. Sendo que 42, 8 % dos pacientes que apresentaram alguma resposta sofreram recidiva durante o período de análise. Já as taxas de doença estável (DE) foram de 5%; Recaída clínica 5%; Doença em progressão (DP) 20%. **Discussão:** Terapias de indução que contemplam o Bortezomibe são consagradas no meio acadêmico, fato esse demonstrado em grandes metanálises, as quais compararam regimes contendo a medicação versus não contendo. Entretanto, não sendo essa a realidade atual dos esquemas ofertados, em Cacoal, foi feita a comparação das taxas de resposta ao tratamento encontradas em ensaios utilizando essa droga com os resultados alcançados por esse estudo. Observou-se uma significativa diferença, como uma resposta global menor em até 24 %, e uma diminuição da taxa de RC em até 20 %. Durante o seguimento dos pacientes que obtiveram resposta ao tratamento, verificou-se que praticamente metade desses recidivaram, configurando uma piora do prognóstico inicial. O perfil clínico obtido fortalece a íntima relação do MM com anemia, hipercalcemia e aumento da porcentagem de plasmócitos na medula óssea. Porém, a elevada taxa de doentes com lesões osteolíticas se destaca por distoar do padrão esperado. Já o perfil epidemiológico, reforça o padrão da doença, com maior acometimento em adultos, homens e a partir da quinta década de vida. **Conclusão:** Considerando o principal objetivo da pesquisa, foi demonstrado que a indisponibilidade de proteassoma de 1° linha, em especial, o Bortezomibe, afeta diretamente os pacientes com MM em tratamento, se traduzindo em taxas de resposta global abaixo do esperado, alto índice de recidivas e piora do prognóstico. Acerca do perfil clínico-epidemiológico, os resultados se

mostram concordantes com a literatura, com excessão da elevada taxa de doentes com lesões osteolíticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.407>

MIELOMA MÚLTIPLO CURSANDO COM CRIOGLOBULINEMIA ASSOCIADA: RELATO DE CASO

LDV Grassi, TB Rodrigues, VHFE Leda, HAM Giardini, PP Neffá, FS Seguro, GA Martinez

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever dois casos de Mieloma Múltiplo associados a crioglobulinemia. **Material e métodos:** Relato de caso por meio de coleta de dados de pacientes atendidos no Hospital das Clínicas da USP. **Resultados:** Paciente um, 43 anos, masculino, com poliartralgia há 2 meses, dor em rebordo costal direito (RCD), lesões cutâneas (petéquias, púrpuras e áreas de necrose) e perda de 10kg. Em TC, foi visualizada lesão sugestiva de plasmocitoma em RCD e lesões líticas difusas. Exames laboratoriais mostraram hipercalcemia; eletroforese de proteínas (EFP) sérica com pico monoclonal 0,7 g/dL; imunofixação (IFX) sérica IgG/Kappa; EFP urinária com pico monoclonal 0,03 g/dL; IFX urinária kappa; relação Kappa/Lambda (K/L) 255,7; crioglobulinemia de 3500 $\mu\text{g/ml}$. Biópsia cutânea evidenciando vasculite leucocitoclástica. Miелоgrama mostrou 60% de infiltrado linfoplasmocitário e imunofenotipagem com 26,8% de plasmócitos anômalos. Biópsia de medula óssea (MO) compatível com mieloma múltiplo produtor de cadeia leve kappa. Biópsia de lesão em RCD compatível com plasmocitoma. Realizada pulsoterapia com 3g de metilprednisolona, plasmaférese e iniciado tratamento com 1° ciclo de bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona (VCD), resposta ainda não avaliada. Paciente dois, 49 anos, masculino, com poliartralgia há 4 meses, associada a lesões cutâneas (púrpura e livedo) e perda de 20 kg. Inventário ósseo com lesões líticas difusas. Biópsia de pele com vasculite leucocitoclástica. Crioglobulinemia de 9055 $\mu\text{g/ml}$. EFP sérica com pico monoclonal 1,7 g/dL; IFX sérica IgG/Kappa; EFP urinária negativa; IFX urinária negativa, relação K/L 3,4. Miелоgrama com 16,8% de infiltrado plasmocitário; imunofenotipagem com 6,53% de plasmócitos anômalos e clonais; Biópsia de MO 60% plasmócitos clonais; cariótipo 46 XY; FISH sem alterações. Recebeu pulsoterapia com 3g de metilprednisolona, plasmaférese e tratamento com 5 ciclos de ciclofosfamida, talidomida e dexametasona (CTD) seguido de VCD (trocado por disponibilidade de bortezomibe no serviço), atingindo VGPR após o 4° ciclo. **Discussão:** Crioglobulinemia associada a Mieloma Múltiplo enquadra-se no subgrupo das crioglobulinemias tipo 1, doença caracterizada pela presença de uma imunoglobulina monoclonal crioprecipitável, associada a neoplasias hematológicas (destacando-se GMSI, Waldenström e mieloma múltiplo). A crioglobulinemia é rara, com prevalência aproximada 1:100.000, com o tipo 1 correspondendo a 15% total, havendo poucos casos descritos na literatura. Sua apresentação clínica é caracterizada por acometimento cutâneo (púrpura, úlceras, livedo e necrose),