

(<18 anos) portadores de LMC, diagnosticados e tratados no período de 1990 até 2023. Os dados foram descritos em medianas, percentis (p25; p75), frequências, percentuais e analisados em software SPSS versão 29. Resultados. Vinte e sete pacientes foram recrutados, sendo a idade ao diagnóstico de 134 meses (95;174) e maioria do sexo masculino (67,0%). Três pacientes foram manejados com terapêutica precedente ao TKI em todo seguimento. A maioria dos pacientes eram brancos (95,2%); todos tinham Ph+ detectável. Os principais sinais ao diagnóstico foram presença de adenomegalias (100%); febre (76,2%), perda de peso (85,7%); visceromegalia (57,1%). A mediana de leucócitos foi de 146.325/uL (5.363; 308.468), plaquetas 372.500/uL (155.725; 621.750) e LDH 1.123 U/L (784; 1.837). Dezesete pacientes (85,0%) receberam hidroxiureia para citorredução. Treze (81,3%) encontravam-se em fase crônica, um (6,3%) em fase acelerada e três (12,5%) em fase blástica. A mediana de seguimento em remissão completa foi de 95 meses (51; 157). A taxa de remissão completa molecular em 6 meses foi de 68 % com TKIs. Cinco (25,0%) pacientes realizaram TCTH e um realizou um segundo TCTH por falha de enxertia. Até o momento, vinte pacientes encontram-se vivos e em remissão (74,1%). Nesses, observou-se o manejo terapêutico com TKI em 19, sobre os quais destaca-se o uso contínuo da medicação em 11 (57,9%) e a descontinuação em 7 (36,8%), por opção médica, com tempo mediano de 12,9 meses (2,8; 43,2) e um por abandono (5,3%). Discussão. Nas últimas duas décadas, os TKIs mudaram a forma como a LMC é tratada, limitando as indicações de TCTH. Observamos que os pacientes são respondedores aos TKIs e que mais de um terço deles se mantém em remissão de doença sustentada após uso prolongado seguido de suspensão. **Conclusão:** Orientações específicas são essenciais para uma gestão ideal da LMC infantil. Tentativas de remissão livre de tratamento por interrupção planejada de TKI são feitas como padrão no tratamento da LMC em adultos. No entanto, os dados são escassos em crianças. Ensaios clínicos pediátricos adicionais são necessários para otimizar as evidências e novas condutas serem colocadas em prática com segurança.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.403>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM MANIFESTAÇÃO ATÍPICA PARA POLICITEMIA VERA: RELATO DE CASO

SN Ravazoli^a, PB Assis^a, AFA Santana^b, JGR Ferreira^b, GC Marques^a, MWE Silva^b, IC Scharff^c, WF Silva^c, IA Praxedes^a

^a Centro Universitário Maurício de Nassau (UNINASSAU), Cacoal, RO, Brasil

^b Centro Universitário São Lucas, Porto Velho, RO, Brasil

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

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é um tipo de neoplasia mieloproliferativa da medula óssea.

Caracteriza-se pela alteração da produção das células da linhagem mieloide (proliferação excessiva de granulócitos maduros e em amadurecimento) e presença do cromossomo Philadelphia (Ph+), originada da translocação dos cromossomos 9q34 e 22q11, resultando na formação da proteína híbrida BCR-ABL, com atividade da tirosino quinase elevada. Patologia rara e progressão lenta, cursa com três fases: crônica, acelerada e blástica. Os sintomas podem ser inespecíficos, leves ou até inexistentes a depender da fase de evolução da doença. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com LMC e manifestação atípica para policitemia vera. **Material e métodos:** Trata-se de uma revisão de prontuário e bibliográfica a partir do uso de bancos de dados do PubMed, Biblioteca Eletrônica Científica Online (SciELO), portaria e protocolos do MS. **Relato de caso:** E.P.C, 30 anos, masculino, procurou atendimento médico com relato de tontura, cefaleia e visão turva. Aos exames laboratoriais, apresentava elevação da hemoglobina (Hb 18,6), hematócrito (59) e leucocitose (19.000) sem desvio escalonado, suspeitando inicialmente de Policitemia Vera. Realizada dosagem de Eritropoetina, com valores reduzidos (1,0), porém exame JAK2 V617F, resultou negativo. Biópsia de medula óssea apresentava hiperplasia de série granulocítica e megacariocítica; com hipótese diagnóstica de Neoplasia Mieloproliferativa. Seguiu-se investigação com pesquisa de JAK2 exon 12 também com resultado negativo. Em sua evolução, devido à hipótese de neoplasia Mieloproliferativa, apesar de manifestação clínica, pouco característica, foi solicitado PCR para BCR-ABL com resultado positivo, compatível com diagnóstico de Leucemia mieloide crônica, com apresentação laboratorial atípica. Introduziu-se terapia com hidroxiureia até liberação de tratamento com imatinibe pelo MS. **Discussão:** Existem outros distúrbios mieloproliferativos crônicos que possuem algumas semelhanças clínicas e biológicas com a LMC, sendo a Policitemia Vera (PV) um exemplo de diagnóstico diferencial. A PV é uma doença também originada de uma mutação genética e pode progredir em formas mais graves da doença, mimetizando a LMC. Durante a investigação clínica, as hipóteses diagnósticas são eliminadas de acordo com as diferenças encontradas sendo as mais importantes: quanto aos tipos de células afetadas, apresentações dos sinais e sintomas, e também de testes moleculares específicos de cada patologia. Na LMC encontra-se leucocitose com desvio à esquerda, na PV pode haver aumento das três séries com predomínio na série vermelha. **Conclusão:** É fundamental uma boa anamnese, investigação clínica, laboratorial, assim como a detecção da mutação genética do paciente. O diagnóstico oportuno e correto é importante para o tratamento precoce da LMC. O tratamento e acompanhamento são feitos por meio de terapia alvo específica com os inibidores da tirosinoquinase que bloqueiam a ação da proteína BCR-ABL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.404>