

acompanhamento dos pacientes é de 7 anos. Ao diagnóstico, possuíam mediana de idade de 58 anos, mínimo de 16 e máximo de 76; 92,98% foram diagnosticados na fase crônica da doença; 87,72% com transcritos p210 e 50,88% realizaram pré-tratamento com hidroxiureia. Em 2024, 56,1% dos pacientes foram classificados em fase crônica da doença, enquanto 38,6% nas fases aceleradas ou agudizada e em 5,3% a fase clínica não foi registrada. O tratamento de primeira linha (imatinibe) foi feito em 61,4% dos pacientes. As drogas de segunda linha (dasatinibe e nilotinibe) foram utilizadas por 38,6% deles. **Discussão:** No presente estudo, houve predomínio de LMC em indivíduos masculinos, o que vai ao encontro de dados da literatura. Quanto à fase clínica ao diagnóstico, a maioria foi classificada em fase crônica, dados semelhantes foram demonstrados em estudos realizados nos EUA e Canadá. As oncoproteínas BCR:ABL p210 e p190 são responsáveis pela ativação da via de tirosina-quinase deflagrando intensa proliferação celular. A quantificação de seus transcritos permite acompanhar a resposta da doença aos medicamentos. Os achados do presente estudo são concordes com os descritos em recente revisão de literatura, que demonstrou maior frequência de p210 entre indivíduos com LMC. Os iTKI atuam como terapia-alvo inibindo a via da tirosina-quinase e consequente redução de mortalidade quando comparado com hidroxiureia. Tais drogas, em pacientes aderentes ao tratamento, conseguem promover expectativa de vida similar à da população geral. A maior parte dos pacientes deste estudo faz uso do imatinibe, iTKI de 1ª geração, responsável pela mudança da história natural da LMC, conforme demonstrado em estudos prévios. **Conclusão:** O trabalho conclui que os pacientes com LMC atendidos no HC-UFTM são predominantemente homens, em fase crônica ao diagnóstico, com predominância de transcritos p210 e em uso majoritário de iTKI de primeira linha ao longo dos anos de acompanhamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.821>

DA TROMBOSE À MIELOFIBROSE: UM RELATO DE CASO

OS Zanetti, FAS Nunes, ALR Maretto,
RA Hoffmann, LP Garcia, LP Ferreira, VBS Cury,
LV Passos, JF Rocha, PR Francelin

Hospital Universitário (HU), Universidade Federal
de São Carlos (UFSCar), São Carlos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de mielofibrose primária com apresentação clínica de trombozes em sítios diferentes. **Métodos:** Coleta de dados através de entrevista, registro fotográfico e revisão do prontuário. **Relato de caso:** Paciente masculino, 61 anos, em investigação de anemia normo-normo-eritroblastose. História de perda ponderal de 8 kg em 30 dias, astenia, dispneia e dor abdominal. Negava sangramentos, equimoses, alterações de hábitos intestinais, cirurgias, história familiar de trombofilias ou neoplasias. Possuía antecedente recente de múltiplas trombozes. Há 3 meses quadro de TEP bilaterale TVP extensa de membro inferior esquerdo. Angio-Tórax com embolia pulmonar de artérias segmentares de

lobos inferiores mais extensa à direita; Doppler venoso de membro inferior esquerdo com trombose de veias poplíteas, femoral comum, superficial e profunda. Em investigação complementar com TC de abdome apresentou sinais de trombose de veia porta com transformação cavernomatosa extensa e esplenomegalia 18,4 cm. Laboratório inicial: Hemoglobina 8,9 g/dL, Hematócrito de 28%, normocrômica e normocítica, com presença de anisocitose +/4+, poiquilocitose +/4+, dacríócitos +/4+, policromasia +/4+ e eritroblastos 2%, leucócitos totais 11.590/mm³ e plaquetas em 421.000/mm³, índice de saturação de transferrina 30%, ferro sérico 86 µg/dL e ácido fólico 13,9 ng/mL, sorologias para hepatite B, Hepatite C, Sífilis e HIV negativas. Demais investigação: provas de hemólise imune negativas, porém com DHL 1523U/L, fator reumatoide e fator antinuclear negativos, e trombofilias não identificadas. Prosseguiu-se com coleta de mielograma e biópsia de medula óssea em crista ilíaca pósterio superior direita, além de avaliação genética das mutações JAK2, CALR e MPL. Resultado de AP compatível com neoplasia mieloproliferativa crônica (mielofibrose primária): celularidade de 60%, aumento da megacariopoiese com atipias e alto pleomorfismo, “clusters”, diminuição da hematopoiese com hemossiderose moderada e fibrose medular grau III. As três mutações foram negativas. O paciente foi encaminhado à onco-hemalogia para tratamento seguimento. **Discussão:** A mielofibrose primária é rara e resulta de transformação neoplásica de células hematopoiéticas, com mutação (JAK-2, CALR, MPL); que causam alterações intensas do estroma medular gerando fibrose, osteosclerose e angiogênese. Até 25% são assintomáticos, o restante pode apresentar sintomas de anemia, dor abdominal crônica, perda de peso, alterações ósseas, eritropoiese extramedular, sangramentos, anormalidades imunológicas, e muito raramente alterações trombóticas. O diagnóstico depende de 3 critérios maiores (fibrose ou megacariocitose em AP, ausência de outras síndromes mielodisplásicas, mutação JAK2 ou ausência de outra etiologia para fibrose) e ao menos 1 critério menor (leucoeritroblastose, DHL sérico aumentado, anemia, esplenomegalia). Cerca de 5 a 10% dos pacientes são triplo negativos. O transplante de células tronco hematopoiético é a única opção curativa, há outras opções terapêuticas como hidroxiureia, prednisona, talidomida e ruxolitinibe. **Conclusão:** Demonstra-se apresentação de quadro clínico trombótico exuberante associado à mielofibrose primária, etiologia rara, mas cujo diagnóstico deve ser lembrado perante quadros de trombose, principalmente de sítio abdominal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.822>

DIAGNÓSTICO DE MIELOFIBROSE PRIMÁRIA EM UM PACIENTE COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO

ICS Riviera, CS Weber, MPMS Klauberg,
NH Dias, ACK Torrani, RH Sassi, PA Guazzelli,
MPB Malcon, JB Gazabón, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto
Alegre, RS, Brasil

Introdução: Hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é uma patologia hematopoiética clonal cujas principais manifestações