

sul do Brasil, verificou-se que a taxa de positividade da mutação V617F JAK-2 pelo método de Reação em Cadeia da Polimerase (PCR) nas respectivas doenças PV, MP e TE foi de respectivamente 88, 42,8 e 60%. Portanto, é possível inferir que a taxa de positividade da mutação nas referidas patologias no respectivo Centro de Referência encontra-se em adequação com os dados da literatura internacional e nacional bem como demonstram a qualidade de assistência diagnóstica prestada aos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.840>

MASTOCITOSE SISTÊMICA ASSOCIADA A TUMOR NEUROENDÓCRINO: RELATO DE CASO

ILV Caetano, V Weihermann, AE Kayano, CR Gomes, RS Molina, PF Meirelles, FS Seguro

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

A mastocitose é caracterizada pelo acúmulo patológico e ativação de mastócitos nos tecidos e órgãos. Objetiva-se neste relato demonstrar a associação incomum de células mastocitárias com marcadores anômalos de tumor neuroendócrino de biópsia intestinal randômica em paciente com diagnóstico de Mastocitose Sistêmica (MS). **Relato de caso:** Paciente feminina, 40 anos, natural e procedente de São Paulo, sem antecedentes prévios de saúde relevante, em 2021 apresenta-se com lesões de pele, maculo eritematosas, pruriginosas, em face e tronco, sem períodos de melhora, com progressão para todo o corpo e transformação para máculas hipercrômicas coalescentes. Em junho de 2023 evolui com edema de membros inferiores, bilateral, simétrico e progressivo até estágio de anasarca. Concomitantemente, iniciou quadro diarreico, cerca de 4 a 5 episódios ao dia. Ao final do mesmo ano, apresentou episódios intermitentes, e em crises, de flush facial, hipertermia, lipotímia, cefaleia, náusea, vômitos, e dois episódios de síncope. Passou por duas internações, a primeira de 15/01/2024 a 06/02/2024, com realização de colonoscopia, sem alterações macroscópicas. Em revisão de biópsias randômicas no Hospital das clínicas da Universidade de São Paulo, FMUSP evidenciada Neoplasia Neuroendócrina (TNE) em íleo (CD56 e cromogranina positivas), bem diferenciada, de baixo grau, com baixo índice de proliferação. Ademais, identificada pancitopenia com alta necessidade de transfusional. Interna novamente em maio de 2024, por novo quadro de flush e síncope, sendo transferida do Hospital Geral Grajau para Hospital das Clínicas, onde foi identificado hipoalbuminemia, alteração isolada de fosfatase alcalina, pancitopenia, e esplenomegalia importante. Feito biópsia cutânea com infiltrado linfo-histiocitário superficial leve, sem mastócitos na amostra. Coletado Ácido 5 indol acético e metanefrinas urinárias, cujo resultado negativos e triptase e mutação do gene KIT D816V, com resultado positivo. Mielograma demonstrou presença de 6% de células atípicas que, morfológicamente podem corresponder a mastócitos anômalos hipogranulares. Complementação com biópsia de medula óssea em 23/05/2024, com presença de numerosos mastócitos agrupados e por vezes fusiformes (mais de 25%) e imunohistoquímica aberrante (expressão de cromogranina e sinaptofisina). Iniciado

Midostaurina em 21/06/2024, com bom controle dos sintomas e boa tolerância. Em paralelo, avaliada pela equipe da Oncologia com orientação de tratamento cirúrgico em segundo momento após compensação da MS. **Discussão:** Os achados clínicos sistêmicos na história clínica deste relato descrito são compatíveis na hipótese de MS como também em síndrome adrenérgica e síndrome carcinóide, descartadas por exames de triagem negativos. Corroborado pela mutação do KIT D816V e infiltração mastocitária medular e intestinal o diagnóstico de MS foi firmado. Como achado adicional em biópsia randômica intestinal e com revisão de lâminas pela patologia, a presença de marcadores associados a neoplasia neuroendócrina mostrou-se atípica, quando as duas entidades por sinais e sintomas similares são consideradas diagnósticos diferenciais entre si. Como proposta terapêutica foi introduzido midostaurina com dose almejada de 200 mg por dia, devido a tolerância, dose ajustada para 150 mg por dia, com melhora de quadro diarreico e melhora de citopenias. **Conclusão:** Demonstrou-se um caso atípico de MS com marcador anômalo de TNE e decisão de tratamento direcionado para esta devido a maiores achados sistêmicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.841>

CRISE BLÁSTICA EXTRAMEDULAR EM LÍQUIDO ASCÍTICO ASSOCIADA A ADENOCARCINOMA GÁSTRICO METASTÁTICO: UM RELATO DE CASO DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA

MSB Alves^a, ETMFS Vasconcelos^a, FM Cunha^a, HAM Segundo^a, MLFC Rocha^a, M Oliveira^a, MGBF Queiroz^b, FRFG Azin^b, FB Duarte^a

^a Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A Leucemia Mieloide Crônica (LMC) é uma neoplasia mieloproliferativa caracterizada pela proliferação excessiva de células mieloides e pela presença do oncogene BCR-ABL, resultante da translocação t(9;22). A oncoproteína BCR:ABL1 leva ao crescimento celular descontrolado, à inibição da apoptose e ao aumento da sobrevivência celular. É mais comum em idosos, sendo a apresentação clínica mais comum leucocitose, anemia e esplenomegalia. A LMC pode ocorrer em fase crônica, acelerada ou em crise blástica, e pode progredir para doença extra medular em qualquer uma das fases. A crise blástica extramedular (CBE) na LMC é uma manifestação rara e grave, caracterizada pela proliferação de blastos fora da medula óssea. **Objetivos:** Relatar uma apresentação atípica e rara da CBE na LMC associada a adenocarcinoma gástrico. **Métodos:** Relato retrospectivo e observacional. Dados obtidos por revisão de prontuário. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 70 anos, foi diagnosticada em junho de 2023 com LMC, BCR-ABL p210 +, tendo iniciado imatinibe, com BCR-ABL quantitativo 6 meses após início de terapia de 1,42% e, um ano após, 0,12% (resposta molecular maior). Evoluiu, em março de 2024, com

síndrome consumptiva associada a sintomas dispépticos e aumento do volume abdominal, com ascite de grande volume. A paracentese diagnóstica evidenciou GASA de 1,1, citologia diferencial com 52% de blastos, a imunofenotipagem de líquido ascítico confirmou a presença de blastos mieloides (43,7% de células CD34+/CD13+/CD33+/CD117±). A tomografia de abdome contrastada mostrou espessamento gástrico e do omento, e a endoscopia digestiva alta evidenciou aspecto de linite plástica, sendo realizada biópsia, compatível com adenocarcinoma gástrico difuso de Lauren. Realizada ainda laparoscopia com biópsia de implantes peritoneais para definir sua etiologia. A LMC foi considerada em evolução para CBE, sendo trocado imatinibe por ponatinibe e optado por realização de venetoclax devido inelegibilidade à indução com 7+3. Após avaliação pela oncologia, foi descartada realização de quimioterapia sistêmica devido toxicidade proibitiva, com aumento de morbimortalidade. Optado, portanto, por suspensão de venetoclax devido prognóstico ruim da neoplasia de órgão sólido, com transição para cuidados paliativos. Atualmente, em realização de paracenteses de alívio e ajuste de antieméticos, aguardando condições de desospitalização e, aguardando biópsia de implantes peritoneais. **Discussão:** A CBE pode ocorrer em diversos locais, incluindo linfonodos, sistema nervoso central (SNC), pele, tecidos moles e trato gastrointestinal, onde as manifestações podem ser variadas, tais como: hemorragias por erosões gástricas, úlceras duodenais, e, por fim, a infiltração leucêmica. Podem ocorrer em qualquer parte do trato gastrointestinal, mais comumente no estômago, no íleo e no cólon proximal. A incidência de CBE no peritônio com apresentação de ascite nos pacientes com LMC é extremamente rara. **Conclusão:** Devido raridade da CBE documentada em líquido ascítico, associado com adenocarcinoma gástrico, consideramos relevante o relato deste caso. É importante ressaltar que a raridade desta apresentação pode ter relação com o baixo índice de suspeição e acesso à imunofenotipagem. Com este relato, almejamos difundir o conhecimento e explorar possibilidades de diagnóstico de CBE em locais atípicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.842>

LESÕES CUTÂNEAS EM UM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA EM USO DE DASATINIBE: UM RELATO DE CASO

JL Celestino, G Cecchetti, IS Barbosa, I Menezes, DC Setubal, GRO Medeiros, R Pasquini, VAM Funke

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de uma paciente com Leucemia Mieloide Crônica (LMC) em uso de Dasatinibe que apresentou lesões cutâneas eritematosas associada a parestesias, prurido, e identificação de anticorpo anti-fosfolípidos, com remissão dos sintomas após interrupção da medicação. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo baseado na avaliação das informações relatadas no prontuário médico eletrônico da paciente durante o período de internamento hospitalar e nas consultas ambulatoriais. **Relato de caso:** Paciente feminina, 64

anos, com LMC desde 2002, apresentando resposta molecular subótima. Estava em tratamento com Dasatinibe 80 mg/dia há 34 meses. Procurou atendimento por lesões cutâneas eritematosas com parestesias, prurido e edema principalmente em falanges, inicialmente na mão direita, posteriormente na esquerda, que se iniciaram 30 dias antes. Lesões não eram vesiculares ou bolhosas. Acionado a dermatologia e reumatologia, com hipóteses de farmacodermia ou vasculite de pequenos vasos. A primeira, optou por realizar biópsia das lesões e prescreveu corticosteroide sistêmico e tópico até melhora das lesões. A segunda, solicitou ambulatorialmente painel de autoanticorpos e complemento, indagando também, um possível quadro de lúpus cutâneo induzido por medicação. Após uma semana do primeiro atendimento, lesões na mão direita apresentaram melhora, mas houve piora na esquerda, com novas lesões difusas em dorso e membros inferiores. Nesse momento, foi suspenso Dasatinibe e manteve-se corticosteroide sistêmico e tópico por mais uma semana. Transcorrido sete dias, houve resolução de lesões em mãos e de queixas algicas, mas persistência de lesões em dorso e membro inferior com aspecto eritemato descamativos, ademais, paciente relatou emagrecimento no período, artrite e episódios de febre. Dasatinibe foi retomado após 20 dias. Nas semanas seguintes, retornaram as queixas de parestesias em membros superiores e pruridos, sem novas lesões cutâneas. Exames mostraram C3 e C4 normais, fator antinuclear (1:80, padrão pontilhado fino), anti-beta 2 glicoproteína IgG discretamente elevado (7,2 U/mL) e IgM normal, anticardiolipina IgG reagente (35,8 GLP), fator reumatoide negativo e ausência de anticoagulante lúpico. Ausência de plaquetopenia, linfocitose ou outras alterações. Anticorpos anti-histona e a biópsia cutânea em andamento. **Discussão:** Lesões cutâneas são efeitos adversos comuns ao uso de imatinibe, no entanto, são incomuns quando relacionados ao dasatinibe. A bula informa que 12% dos pacientes podem desenvolver prurido e que erupções cutâneas podem variar de 11 a 21%, sem especificar os tipos de lesões. Na literatura, os eventos dermatológicos concentram-se em casos de edema e prurido, com erupções cutâneas variadas. O lúpus cutâneo induzido por medicação é uma condição autoimune que está relacionado ao uso de alguns medicamentos, apresentando-se de forma semelhante ao Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES). A associação de LES induzido por dasatinibe já foi sugerida em dois relatos, nos quais os pacientes apresentaram um quadro de derrame pleural e sintomas autoimunes, com alteração de autoanticorpos compatível com lúpus. **Conclusão:** O presente caso sugere que as alterações imunológicas da paciente, bem como as lesões cutâneas e artrite possam ter relação com o uso de Dasatinibe, sendo possível se tratar de um quadro de lúpus induzido por medicação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.843>

COOPERAÇÃO DAS MUTAÇÕES CALR E TP53 NA TRANSFORMAÇÃO LEUCÊMICA DAS NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS

S Benedito^{a,b,c,d,e,f}, P Sabbo^{a,d}, B Arkoun^{c,d}, M Bonamino^{a,b}, CM Oiarzun^{c,d}, H Raslova^{c,d,g}, I Antony-Debré^{c,d,g}, I Plo^{c,d,g}, B Monte-Mór^{a,b}