

tentativa de evitar condições irreversíveis, a monitorização continuada e cuidadosa se faz necessária no seguimento ambulatorial com exames de imagem e marcadores de função hepática. Além disso, é importante ratificar que o transplante hepático neste cenário de LMC com hepatotoxicidade por imatinibe, é uma terapêutica relevante, com bom prognóstico e deve ser considerada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.226>

226

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL COM TOXICIDADE DERMATOLÓGICA À HYDROXIUREIA: RELATO DE UM CASO



T.A. Ribeiro, V. Arienzo, V.A. Magalhães, L.C. Garcia, B. Stuhlberger, M.E.S.B. Abib, M.G. Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo
(PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é definida como uma neoplasia mieloproliferativa crônica caracterizada pela hiperproliferação megacariocítica com consequente trombocitose periférica. Isso ocorre porque os progenitores megacariócitos parecem ser resistentes aos inibidores da megacariocitopoese, mas hipersensíveis aos fatores estimuladores. Os principais critérios para diagnóstico são: contagem de plaquetas mantida superior a $450.000/\text{mm}^3$, aumento de megacariócitos e ausência de precursores eritróides e elementos da série granulocítica na medula óssea, mutação de V617F de JAK2 ou mutações no receptor de trombopoetina e a ausência de critérios para outras neoplasias mieloproliferativas. O tratamento para TE é feito principalmente com o uso de agente citorredutor, como a Hidroxiureia (HU). **Objetivo:** relatar um caso diagnosticado de TE que durante o tratamento com HU apresentou úlcera de tornozelo. **Material e método:** Trata-se de um estudo descritivo baseado na análise do prontuário do paciente e revisão da literatura relacionada. **Relato de caso:** Paciente de 68 anos com plaquetose, sem histórico de trombose, pesquisa da mutação da JAK 2 positiva para a mutação V617F. Iniciou tratamento com HU na dose de 1.500 mg/dia e ácido acetilsalicílico 100 mg apresentando boa resposta ao tratamento. Após mais de 2 anos de tratamento apresentou ulceração em tornozelo esquerdo com dor intensa, mas sem alterações vasculares locais. Suspensa a HU por cerca de 30 dias, houve melhora da dor, do eritema e posterior fechamento da ulceração. Com a suspensão houve aumento da contagem plaquetária e a HU foi reintroduzida em uma dose de 500 mg/dia. **Discussão:** A TE apresenta curso clínico prolongado e comportamento relativamente benigno. Seu manejo é centrado na prevenção das complicações trombóticas e/ou hemorrágicas, que levam a um pior prognóstico. Estudos relatam que idade avançada, leucocitose, tabagismo e/ou diabetes mellitus são fatores de pior sobrevida. A terapêutica atual na abordagem da TE tem como objetivos: prevenção de eventos trombóticos, hemorrágicos e alívio dos sintomas. A principal terapêutica na TE de alto risco é o uso de fármacos citorredutores, como a HU, que inibe o reparo do DNA

causando morte celular, além de afetar a adesão endotelial dos eritrócitos e neutrófilos. Apesar de sua eficácia terapêutica um possível efeito colateral são as ulcerações cutâneas, sendo o principal tratamento diminuir a dosagem ou interromper o uso. **Conclusão:** A principal hipótese é de que as úlceras nesses casos são decorrentes da diminuição do fluxo sanguíneo na microcirculação e anóxia secundária à macrocitose induzida pela HU. Concomitantemente a desregulação plaquetária, com a formação de microtrombos e a perda do reparo tecidual por ação tóxica direta do fármaco, promovendo desta forma o surgimento de lesões ulcerativas. Após a melhora com a suspensão da medicação podemos incluir essa paciente nos cerca de 10% dos casos de uso prolongado de HU que desenvolvem tais ulcerações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.227>

227

USO DE RUXOLITINIB PRE TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA EM MIELOFIBROSE PRIMÁRIA - EXPERIÊNCIA DE UMA INSTITUIÇÃO PÚBLICA BRASILEIRA



M.C.G. Assis, D.A.G. Eiguez, A.L. Stollenwerk, A.P. Graça, M.J.F.S. Junior, R.F.M. Nunes, R.M.A. Passos, F.M. Marques, E.X. Souto, L.L.M. Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus
Zerbini - Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Mielofibrose primária (MFP), é uma doença hematológica maligna crônica, caracterizada por um distúrbio clonal no qual ocorre a proliferação de todas as séries hematopoéticas e fibrose medular progressiva. A fibrose da medula óssea na MFP está geralmente associada a presença de mutações, como JAK2^{V617F}, CALR, MPL, trissomia 9 ou del(13q). Cerca de 20% dos pacientes apresentam progressão para leucemia aguda. O único tratamento curativo ainda é o transplante de células progenitoras hematopoéticas (TCPH) alogênico, que é limitado a uma minoria dos doentes, devido idade avançada e comorbidades associadas. Atualmente, o ruxolitinibe (inibidor seletivo de JAK1 e JAK2) é considerado a terapia mais eficaz no controle da sintomatologia e da esplenomegalia na MFP. **Objetivo:** Relatar um caso de MFP, com importante esplenomegalia, tratado com ruxolitinibe pre-TCPH. **Relato de caso:** Paciente 46 anos, feminino, com diagnóstico de Mielofibrose em outubro de 2018. Comorbidades associadas: Guillain Barre, Miocardiopatia ae, Diabetes mellitus, ex-tabagismo, etilismo social. Biopsia de Medula Óssea: relação G:E de 4:1, celularidade de 70%, megacariócitos aumentados em número com tamanhos variados e formas bizarras, coloração da reticulina com fibrose grau 3. Presença de mutação JAK2. BCR/ABL não detectado. Cariótipo 47,XX, +8, t(9;13) (p13;q14)[20]. Admitida na instituição em julho de 2019, para avaliação pré-TCPH, aguardando liberação de ruxolitinibe (prescrito na Bahia), com hepatoesplenomegalia, baço até cicatriz umbilical (+/-8 cm do RCE), Hb 13,5 g/dL, GB12350/mm³, PMN 9263/mm³ PLQ 140.000/mm³, DHL 1150 mg/dL. TC de abdome com contraste (08/19): Acentuada esplenomegalia homogênea, medindo 174 mm. Neste