

CONCOMITÂNCIAS DE DUAS SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS NÃO FILADELFIA: UM RELATO DE CASO

TB Lopes, JVS Mendes, MD Frassetto,
AEB Sgorla, LR Grings, TD Rodrigues

Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC),
Criciúma, SC, Brasil

Introdução: A policitemia vera (PV), neoplasia mieloproliferativa de maior prevalência mundial, é caracterizada pelo aumento da massa de glóbulos vermelhos, usualmente associada a presença da mutação no gene JAK2 (mutação V617F). Esse aumento promove hiperviscosidade do sangue a qual determina a clínica e as complicações como um evento trombótico. A leucemia linfocítica crônica (LLC) é caracterizada pela proliferação clonal e acúmulo de células B maduras no sangue, medula óssea, linfonodos e baço. É mais prevalente em homens, sua idade média é 72 anos no diagnóstico e sua incidência aumenta com a idade. **Relato do caso:** ER, 84, sexo masculino, trouxe exames laboratoriais consecutivos recentes que mostravam uma número de hemácias > 6 milhões/mm³, hemoglobina > 17,4 g/dL, hematócrito > 52% e leucometria superior a 15.900/mm³ (às custas de neutrófilos segmentados e linfócitos) sem infecção associada. Tinha histórico de trombose venosa profunda em membro inferior esquerdo necessitando usar Xarelto por 6 meses. Foi, então, solicitado ao paciente alguns exames para suspeita do diagnóstico de PV, o qual foi confirmado pela presença da mutação no gene JAK-2 e sendo classificado como alto risco. Foi prescrito 2 comprimidos de hidroxiureia 500 mg por dia, sangria quinzenal de 450 mL por 1 mês com hemograma posterior como conduta inicial. No acompanhamento, houve a melhora do hemograma, não sendo necessário novas sangrias e mantendo a hidroxiureia oral com controle quinzenal. Na sequência, foi reduzido a dose do fármaco para 1 comprimido/dia intercalado com 2 comprimidos/dia, com posterior estabilização do quadro. Durante o acompanhamento, o paciente apresentou uma anemia com linfocitose atípica, então, foi solicitado imunofenotipagem que identificou um percentual de 66,5% de linfócitos B, CD23+, CD5+, CD43+, CD200 forte e CD79b negativos, fechando diagnóstico de LLC concomitante ao diagnóstico prévio de PV. A partir disso, a dose de hidroxiureia foi diminuída para 1 comprimido/dia, objetivando melhorar o eritrograma, e um monitoramento mais assíduo foi instalado para averiguar a PV, que logo se estabilizou. Entre o ano de 2017 e 2018, expressou uma linfocitose progressiva até 48.560/mm³ sem sintomas associados, então foi instituído monitoramento clínico frequente com exames laboratoriais e verificação de sintomas. Nos acompanhamentos seguintes, ele apresentou um leucograma de 79.650/mm³, sendo implementado uma nova terapia com ciclos de 7 dias de Leukeran via oral com 6 comprimidos/dia para tratar a LLC, os quais foram bem tolerados. Por fim, o paciente encontra-se em remissão do quadro leucêmico e com resolução da PV. **Discussão:** A mutação V617F no gene JAK2 é frequente nas Síndromes Mieloproliferativas Crônicas não Philadelphia, a altura em que ela ocorre ainda é desconhecida, porém estudos recentes mostram que ocorre em ambas as linhagens sanguíneas. Nestes pacientes que tiverem a



hidroxureia como uma de suas medicações terapêuticas, um acompanhado mais rigoroso com hemogramas frequentes é necessário pelo risco de o paciente desenvolver uma leucemia futura. **Conclusão:** Tanto a PV e como a LLC são importantes patologias hematopoiéticas que estão relacionados entre si pela sua origem na mesma mutação genéticas. Logo é possível que o paciente tenha desenvolvido a LLC pós PV pelo própria mutação genica ou, mais provável, em virtude do uso da hidroxiureia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.220>

CONDUÇÃO CLÍNICA DE PACIENTE PORTADOR DE MIELOFIBROSE PRIMÁRIA E HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA – RELATO DE CASO CLÍNICO

MP Cesar^a, VMA Bandeira^a, MCG Silva^a,
JO Vieira^a, ACC Lopes^a, AQMS Aroucha^a,
MFH Costa^{a,b}

^a Instituto de Medicina Integral Professor Fernando
Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

Introdução: A mielofibrose primária (MP) é a neoplasia mieloproliferativa menos prevalente, de pior prognóstico, em homens acima de 60 anos, com quadro clínico de astenia. Tratamentos efetivos ainda escassos, com o transplante de células tronco hematopoiético (TCTH) como único tratamento curativo, há outras opções de tratamento existentes como hidroxiureia (HU), prednisona, talidomida e ruxolitinibe. **Objetivo:** Descrever o caso clínico de paciente de 62 anos com MP e Hemocromatose. **Material e método:** Após consentimento do paciente, realizou-se revisão de prontuário e coleta de dados clínicos e laboratoriais. A revisão de literatura foi realizada através das seguintes bases de dados (LiLacs, Scielo, PubMed), utilizando-se os seguintes descritores em saúde: Hemocromatose; Mielofibrose Primária. **Caso clínico:** homem de 62 anos, com astenia e perda ponderal (10 kg em 6 meses). Evoluiu com anemia e leucocitose importantes, esplenomegalia com focos de infarto esplênico. A biópsia de medula óssea (BMO) evidenciou hiperplasia megacariocítica, desarranjo arquitetural e importante aumento das fibras de reticulina grau 3, megacariócitos de tamanhos variados com núcleos displásicos e padrão de distribuição anômalo, células granulocíticas com predomínio de segmentados maduros. Pesquisa de JAK -2 positiva, confirmando diagnóstico de Neoplasia Mieloproliferativa Crônica JAK 2 positivo, DIPSS score 3, intermediário 2. Citogenética sem anormalidades. Devido hiperferritinemia acima de 1000 ug/L, a Ressonância Nuclear Magnética com T2*, evidenciou depósito moderado de ferro a nível hepático, de valor estimado 7 mg/g e heterozigose para mutação C212Y do gene HFE, confirmando o diagnóstico de hemocromatose. Iniciado tratamento com HU 1000 mg/dia, alopurinol 300 mg/dia, Acido Acetil Salicílico 100 mg/dia e Rivaroxaban 20 mg/dia, com evolução satisfatória do quadro e mantém seguimento ambulatorial. **Discussão:** A MP resulta de uma expansão de células mielóides clonais, com mutações

