

como a JAK-2, CALR, MPL. Astenia, perda de peso, hepatomegalia, anemia, leucocitose e fibrose medular podem estar presentes em indivíduos acima dos 60 anos de idade, com média de sobrevida de 6 anos. O escore prognóstico mais utilizado é o DIPSS, que leva em consideração anemia, sintomas constitucionais, blastos em sangue periférico, contagem leucocitária e idade. O tratamento de escolha é o TCTH, único com possibilidade curativa, mas tratamentos com HU e ruxolitinibe também são opções, controle citológico e melhora da sobrevida, respectivamente. A esplenectomia é indicada nos casos de hiperesplenismo refratários. A concomitância com a hemocromatose é um evento raríssimo, sem relatos nas plataformas de pesquisa utilizadas. O tratamento da hemocromatose deve levar em consideração sangrias periódicas, impeditivo em pacientes com anemia importante como o paciente em questão. Optado por uso de quelante de ferro Deferasirox e judicialização do Ruxolitinibe, com paciente evoluindo de forma satisfatória. **Conclusão:** Demonstra-se a concomitância entre a MP e a hemocromatose, evidenciando coexistência de duas doenças raras, cujo diagnóstico deve ser lembrado e controle clínico manejado cuidadosamente, uma vez que há limitações de sangrias terapêuticas em vigência de anemia importante.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.221>

CRISE BLÁSTICA MIELOIDE COMO MANIFESTAÇÃO CLÍNICA INICIAL DE PACIENTE COM DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA CRÔNICA ASSOCIADA À REARRANJO DO PDGFR: RELATO DE CASO

GG Lima, BF Rocha, GC Barreto, LL Perruso, TB Rodrigues, VG Rocha, RCB Melo, FS Seguro

Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As doenças mieloproliferativas crônicas associadas a rearranjos do PDGFR são um grupo raro e heterogêneo de doenças que compartilham características clínico-patológicas únicas. Dentro desse grupo de neoplasias, a entidade associada à t(5;12) apresenta comportamento clínico e laboratorial peculiar, caracterizado por neutrofilia, eosinofilia e monocitose variável, associada ao efeito da justaposição entre o genes ETV6 e PDGFRB. Têm apresentação preferencialmente masculina e possuem uma propensão de evolução para fase blástica, sendo que em boa parte desses casos identifica-se evolução clonal citogenética. Em termos terapêuticos, apresentam resposta variável ao imatinibe, podendo ocorrer resistência na fase crônica ou blástica. **Objetivo:** Relatar caso de paciente com doença mieloproliferativa crônica associada a t(5;12) em fase blástica e evolução após introdução de imatinibe. **Relato:** Paciente do sexo masculino, 50 anos, previamente hígido, encaminhado ao HC-FMUSP por sintomas constitucionais e cefaleia com alterações focais. Em exames admissionais observada anemia, plaquetopenia grave e leucocitose superior a 400.000/mm³ com 17% de blastos, desvio escalonado, 2% de basófilos, 5% de eosinófilos, e

2% de monócitos. Optado pela realização de avaliação medular, para diagnóstico diferencial sob a principal hipótese de Leucemia Mieloide Crônica em fase acelerada ou crise blástica, e este evidenciou hiperplasticidade marcante, apresentando 21.2% de células com morfologia sugestiva de mieloblastos. Os rearranjos BCR-ABL p210 e p190 mostraram-se negativos ao estudo de biologia molecular e a análise citogenética revelou t(5;12)(q33;p13) em 16 das 20 metáfases analisadas, formulando-se a hipótese diagnóstica de Doença Mieloproliferativa Crônica associada ao rearranjo PDGFRB em fase blástica. Optado pela realização de FISH para o gene de fusão ETV6-PDGFRB, que corroborou o diagnóstico. Paciente segue atualmente sob terapia citorrredutora com Hidroxiureia, e diante dos subsídios citogenéticos optado por iniciar Imatinibe 100 mg/dia, com escalonamento progressivo até 400 mg/dia, aguardando definição em relação à programação terapêutica definitiva. **Resultados e conclusão:** O caso representa uma rara doença mieloproliferativa em apresentação clínica atípica de fase blástica, diagnosticada após análise por técnicas citogenéticas. Devido a raridade citada, relatar a experiência diagnóstica e terapêutica com inibidor de tirosina quinase se faz essencial para contribuir à solidificação de conhecimentos médicos sobre o assunto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.222>

DERRAME PLEURAL EM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA: TUBERCULOSE COMO CONFUNDIDOR DE EFEITO COLATERAL PELO DASATINIBE

AF Sá, LGO Correia

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: Derrame pleural é um conhecido efeito colateral do inibidor da tirosina-quinase (ITK) de 2ª geração, Dasatinibe, e importante causa de interrupção do uso da medicação no tratamento de pacientes portadores de Leucemia Mielóide Crônica (LMC). A fim de evitar os possíveis impactos negativos de interrupções desnecessárias, é fundamental ao médico estar atento a outras etiologias possíveis de derrames pleurais. Nesse contexto, a tuberculose pleural se evidencia como diagnóstico diferencial pouco relatado em pacientes com derrame pleural em tratamento de LMC em uso de Dasatinibe. **Apresentação do caso:** Paciente masculino, 75 anos, em tratamento para Leucemia Mielóide Crônica (LMC) havia 11 anos, passou a apresentar dispneia progressiva associada à dor pleurítica ao longo de 04 semanas. Negava episódios prévios semelhantes, febre, tosse ou edema de MMII. Vinha em uso de dose reduzida de Dasatinibe (40 mg) há mais de dez anos devido à mielotoxicidade, mantendo, porém, resposta molecular (MR 4,5). Decidiu procurar serviço de emergência, onde realizou radiografia de tórax que apresentou hipotransparência de terço inferior do hemitórax esquerdo associado a velamento de seio costofrênico esquerdo. Pela possibilidade de derrame pleural como efeito colateral ao uso de Dasatinibe, seguiu-se recomendação de interrupção do uso da medicação durante 15 dias para vigilância clínica. Como não apresentou



melhora nesse período, seguiu-se investigação etiológica. Em investigação inicial, paciente apresentava leucometria dentro dos limites de normalidade, apenas com monocitose (>1.000 céls/mm³) em sangue periférico. Seguiu com realização de tomografia computadorizada (TC) de tórax que confirmou derrame pleural, sendo procedidas toracocenteses de alívio e diagnóstica, pelo que se determinou citologia global de 100 leucócitos (sendo 80% mononucleados), ADA de 21,1 U/L (v.r.: até 30,0 U/L) e cultura-BAAR negativa. Com apoio de equipe de cirurgia torácica, foi realizada biópsia pleural, que evidenciou processo inflamatório crônico granulomatoso com presença de necrose e células gigantes – achados compatíveis com tuberculose pleural. Iniciou-se, desse modo, tratamento com esquema RIPE (Rifampicina, Isoniazida, Pirazinamida e Etambutol). Como não apresentou hepatotoxicidade, o tratamento para LMC pôde ser retomado com segurança já no segundo mês de tratamento antituberculose. Em ambulatório de hematologia, completou tratamento antituberculose com mais 04 meses com esquema RI (Rifampicina e Isoniazida) e seguiu em uso de Dasatinibe, mantendo resposta molecular (MR entre 3 e 4,5). Segue em acompanhamento ambulatorial sem novas intercorrências. **Discussão:** A interrupção racional do Dasatinibe em pacientes portadores de LMC que apresentam derrame pleural é uma medida cautelosa que deve ser acompanhada de investigação, principalmente, em casos como esse, no qual não houve melhora espontânea. Chegar ao diagnóstico de tuberculose pleural do modo mais ágil possível foi importante para o retorno do tratamento para LMC sem atrasos desnecessários. Paciente retomou Dasatinibe, mantendo resposta molecular.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.223>

DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA APÓS PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA: RELATO DE CASO.

MD Marquetti, LF Soares, GA Moreira, JS Lima, TDS Baldanzi, AVCDS Gasparine, MC Guedes, LMC Borges, R Galli, VAM Funke

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

Descrição do caso: Paciente feminina, 26 anos, caixa de mercado. Encaminhada em setembro de 2020 por hematologista externo para avaliação de leucocitose e trombocitose progressivas pós-esplenectomia. Histórico de diagnóstico de Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) identificada no segundo mês da gestação em setembro de 2016, através de hemograma de rotina pré-natal, o qual mostrou plaquetopenia (nadir = 1000). Realizado tratamento com corticoterapia, sem apresentar melhora significativa, transfusão de 50 concentrados de plaquetas no total e doses de imunoglobulina intravenosa (IgIV) durante o acompanhamento em outro serviço. Optou-se pela extensão do uso da Prednisona 1 mg/kg/dia e desmame lento durante mais de seis meses, confirmando-se a refratariedade às terapias instituídas. Evoluiu com Síndrome de Cushing, diabetes gestacional, doença hipertensiva

específica da gestação e óbito fetal na trigésima semana. Dois meses após, em abril de 2017, foi submetida a esplenectomia após não apresentar resposta terapêutica com nova dose de IgIV e no 13º dia pós-operatório evidenciou-se trombose de veia porta, com necessidade de enterectomia do intestino delgado não viável (cerca de 1,2 m) e entero-enteroanastomose. Após o procedimento, passou a apresentar plaquetose significativa, com 677 mil um mês após o procedimento, chegando a mais de um milhão e meio de plaquetas em setembro de 2020, associado a leucocitose maior que 50 mil. A biópsia de medula óssea (MO) externa de agosto de 2019 mostrou MO normocelular para a idade em fragmento superficial e tangencial, com as três linhagens presentes e arcabouço reticular preservado, sem sinais de fibrose. Ao fim da primeira avaliação em nosso serviço, foi constatada anemia ferropriva decorrente de hemorragia digestiva alta expressiva no início do mês, leucocitose com desvio à esquerda, eosinofilia e basofilia de evolução progressiva associadas à plaquetose, sendo levantada a hipótese de neoplasia mieloproliferativa. A pesquisa do transcrito BCR-ABL1 resultou positiva, estabelecendo-se então o diagnóstico de leucemia mieloide crônica em outubro de 2020 e iniciado tratamento com Imatinib 400 mg. Na última consulta, em 2 de agosto de 2021, apresentava resposta hematológica completa e boa tolerância ao medicamento, com nível de doença detectável molecularmente menor que 10% após 3 meses de terapia alvo. **Discussão:** A Trombocitopenia imune (PTI) caracteriza-se pela redução da quantidade de plaquetas presentes na circulação sanguínea em decorrência de um mecanismo autoimune. O diagnóstico é de exclusão após todas as causas potenciais deste achado terem sido investigadas e descartadas. Um dos tratamentos de segunda linha é a esplenectomia, sendo que a trombocitose reativa é um evento comum e afeta 75 a 90% dos pacientes pós-esplenectomia, apresentando os maiores valores entre 10 a 20 dias do pós-operatório e, na maioria dos casos, persistindo por 2 a 3 meses. Em alguns casos persiste indefinidamente, podendo estar associada a eventos trombóticos e hemorrágicos. Entretanto, a ocorrência de trombose de veia porta nestes casos é rara e pode ocorrer até 3 anos após o procedimento, sendo uma manifestação de alarme para prosseguir a investigação, como no caso relatado. Outra correlação observada neste caso é o desenvolvimento de LMC precedida pela PTI, a qual é pouco relatada na literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.224>

ESTUDO DE DESCONTINUAÇÃO DO TRATAMENTO DE INIBIDORES DE TIROSINA QUINASE EM PACIENTES COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM RESPOSTA MOLECULAR PROFUNDA SUSTENTADA APÓS FASE DE DESCALONAMENTO DE DOSE (DESLMC) - RESULTADOS PRELIMINARES

BA Murbach, GO Duarte, MT Delamain, GBD Amarante, SS Medina, FVP Souza, J Vianna, GC Pavan, IM Toni, BR Vergilio, EV Paula, CA Souza, KBB Pagnano

