

gera fusão de segmentos dos genes ABL (no cromossomo 9) e BCR (no cromossomo 22), dando origem a um gene quimérico BCR-ABL que é traduzido em uma proteína BCR-ABL quimérico. A introdução de inibidores de tirosina quinase para o tratamento da LMC melhorou substancialmente a sobrevida, que passou de 20 a 53% em 10 anos para cerca de 90%. Graças a essas terapias direcionadas molecularmente, a maioria dos pacientes com LMC, tratados na fase crônica da doença, alcançam a resposta citogenética completa após um ano de tratamento. A definição de uma resposta molecular mais alta (RMMA; BCR-ABL1 / gene de controle < 0,1% ou redução de 3 logs em relação a linha de base), representa um dos principais objetivos a serem alcançados. Em vários estudos tem sido mostrado que resposta molecular precoce tem um forte valor prognóstico. Recomenda-se realizar o monitoramento molecular durante o tratamento a cada 3 meses. Os doentes que não obtiverem uma resposta hematológica completa por 3 meses devem ser considerados para uma mudança na terapia. A má adesão ao tratamento e as interações medicamentosas devem ser descartadas antes de definir um paciente como tendo resistência a TKI e modificar a terapia. **Conclusão:** No nosso serviço, como foi demonstrado no artigo, conseguimos perceber que o uso de imatinib traz resposta ótima para a maioria dos pacientes em até 6 meses. Salientamos a importância de manter acompanhamento dos pacientes pela possível mudança de padrão de resposta, como ocorreu com uma paciente do nosso estudo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.231>

LMC ATÍPICA: UM RELATO DE CASO

MG Dutra, FP Mesquita, A Atalla, AEH Neto, RO Andrade

Hospital Monte Sinai, Juiz de Fora, MG, Brasil

Paciente do sexo feminino, 78 anos, apresentando leucocitose com desvio escalonado à esquerda (células jovens responsáveis por mais de 10% da amostra), sem monocitose persistente e anemia normocítica e normocrômica. História pregressa de dispneia aos médios esforços associada a edema de membros inferiores. A pesquisa da mutação V617F do JAK-2 e do produto do gene de fusão BCR-ABL realizadas em sangue periférico resultaram ambas negativas. A investigação medular, com biópsia de medula óssea e imunohistoquímica descreveu 95% de celularidade devido a elevada hiperplasia granulocítica associada a desarranjo arquitetural e aumento moderado das fibras reticulínicas (grau 2). Imunohistoquímica: CD61, integrina $\beta 3$, megacariócitos positivos; Mieloperoxidase (MPO-7) positivo. Pesquisa de CALR e mutação do MPL negativas. Cariótipo Medula Óssea: 46, XX, i(17)(q10)[10] / 47, idem, +13[9] / 48, idem, +13, +13[1]. Feito então o diagnóstico de Leucemia Mielóide Crônica atípica (LMCa). Paciente não elegível para TMO alogênico de medula óssea devido à idade e ausência de potenciais doadores aparentados. Optado pelo início de Decitabina 20 mg/m² por 05 dias em ciclos de 28 dias como terapia de controle. Paciente encontra-se no 1º ciclo, realizando tratamento em regime ambulatorial. **Discussão:** A LMCa é caracterizada na última revisão da WHO de



2016 como uma neoplasia mieloproliferativa/mielodisplásica, BCR-ABL negativa (biologia molecular e cariótipo), que acomete principalmente pessoas na sétima e oitava décadas de vida com incidência aproximada nos EUA de 1/100,000 casos ou menos. A morfologia caracteriza-se por uma medula óssea hiperclular com alterações displásicas importantes podendo acometer as três linhagens. No hemograma observa-se representatividade de células jovens em mais de 10% da amostra com menos de 20% de mieloblastos em medula óssea. Está associada a um prognóstico reservado, com mediana de sobrevida de aproximadamente 2 anos. As alterações cariotípicas mais comumente relatadas na LMCa incluem trissomia do 8 e del (20q), assim como anormalidades envolvendo outros cromossomos como o 13. Fatores como leucocitose > 40 x 10⁹/L, porcentagem aumentada de precursores imaturos em sangue periférico, sexo feminino e idade avançada foram advogados como prognosticadores de pior desfecho. Escassos estudos envolvendo pacientes com neoplasias mieloproliferativas/mielodisplásicas sugerem a terapia de transplante alogênico de medula óssea em pacientes elegíveis como primeira linha de tratamento. Koldehoff e colaboradores realizaram o maior estudo envolvendo pacientes submetidos a transplante alogênico tendo sido arrolados somente pacientes com LMCa. **Conclusão:** O uso de hipometilantes é uma opção para pacientes não elegíveis ao TMO ou como ponte para esta terapia, e advém de uma aplicação racional extrapolada de sua atividade comprovada em LMMC, porém está longe de ser considerada terapia padrão neste cenário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.232>

MACROGLOBULEMIA DE WALDENSTROM CONCOMITANTE A POLICITEMIA VERA: RELATO DE CASO

IMV Melo, M Higashi, LP Queiroz, BBL Alvarenga, ER Mattos, IPD Santos, LGR Barbosa, FFL Queiroz

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de Macroglobulinemia de Waldenstrom associado a policitemia vera, relatando a sobreposição diagnóstica e relação entre as patologias. **Materiais e métodos:** Relato de caso por meio de coleta de dados do prontuário de paciente atendido e acompanhado no Hospital Amaral Carvalho (HAC). **Resultados:** Paciente 72 anos, feminina, apresentava hemograma com aumento da série eritrocitária. Ao exame físico, baço a 1cm de rebordo costal esquerdo, sem linfadenomegalias. Realizado mielograma com presença de infiltrado linfocitário perfazendo 20% da amostra e infiltrado plasmocitário de 11%, biópsia de medula óssea (BMO) com hiperclularidade eritroide e megacariocítica com presença de infiltrado linfoplasmocitário. Imunohistoquímica da BMO fator VIII, CD20, CD3, CD138, Kappa cadeia leve e Lambda cadeia leve positivos. Citometria de fluxo do aspirado de medula óssea com fenótipo compatível com doença linfoproliferativa de linhagens plasmocitárias. Como complementação diagnóstica, paciente apresentava JAK-2

