



pacientes e sua concomitância com outras neoplasias é rara, porém descrita na literatura. **Objetivos:** Descrever o quadro clínico de duas neoplasias em um paciente. **Materiais e método:** Após consentimento da paciente, foi realizada busca na literatura vigente e coletado os dados clínicos e laboratoriais do prontuário para elaboração do relato de caso. **Relato de caso:** Sexo feminino, 63a, com astenia, perda de peso e anorexia há 2m. Estava hipocorada, edema de mmii, esplenomegalia, xerodermia e linfonodos retroauriculares bilaterais e submandibular papáveis. Exames de diagnóstico: hemograma com hemoglobina de 8,6 g/dL, leucócitos 160.000/mm³ com 40% de segmentados, plaquetose 530.000/mm³ e DHL elevada; ultrassonografia com hepatoesplenomegalia; mielograma com eritropoiese relativamente hipoplásica e normoblástica, com 6% de celularidade; granulopoiese hiperplásica com 20% de mieloblastos, 52% de granulócitos neutrófilos sequenciados e hipogranulócitos, 2% de eosinófilos e 16% de basófilos; hiperplasia megacariocítica com plaquetogênese preservada; linfócitos 2%; monócitos 2%; imunofenotipagem de blastos de linhagem mielóide com presença de antígeno aberrante CD7+. Iniciado tratamento quimioterápico de indução com citarabina (AraC) por 5 dias e doxorrubicina por 2 dias. A pesquisa molecular de transcritos BCR-ABL1 p210 foi positiva. Optou-se por trocar esquema de qt para azacitidina por 7 dias adicionado dasatinibe ao esquema. Pós alta hospitalar, a paciente apresentou hematêmese e hipotensão, com endoscopia digestiva alta com lago gástrico organizado e moderada quantidade de sangue vermelho vivo em corpo proximal do fórnix, presença de coágulo e de lesão elevada em fórnix com sangramento ativo, foi então realizado procedimento de laparotomia exploratória e gastrectomia parcial: a tumoração era exofítica, estava localizada na grande curvatura do estômago, media aproximadamente 5 cm, havia pequena quantidade de líquido sero-hemático na cavidade e não havia carcinomatose perineal ou implantes hepáticos. O exame anatomopatológico revelou macroscopicamente que o tumor havia dimensões 4,8 x 4,2 cm, era irregular de coloração branco-acastanhado, com margem de ressecção de 0,6 cm. Na microscopia, foi observado subtipos fusocelular e epitelióide, necrose em cerca de 10% da lesão tumoral, baixo grau histológico, com índice mitótico de 2 mitoses/50CGA. Após a recuperação cirúrgica, foram retomados esquemas de tratamento quimioterápico e a paciente segue sem internamento, clinicamente estável. **Discussão:** Trata-se de quadro clínico de prognóstico reservado onde a agudização da LMC já possui gravidade e neste caso, houve concomitância de outra neoplasia, gástrica, demonstrando a raridade da associação. Nessas sincronias, muitas vezes não se conhece a origem genética, ou se pode aventar a LMC sendo uma manifestação paraneoplásica do câncer gástrico. Há relatos de sincronismo de leucemias com neoplasias de próstata, bem como retal, com desfechos catastróficos, resultando em óbitos dos pacientes. **Conclusão:** neste relato, pode-se avaliar a importância do hemograma inicial, fato este que orientou a solicitação do exame de BCR-ABL, bem como a importância em realizar o diagnóstico neoplásico de maneira acurada, a fim de não existir confusão diagnóstica, como nos casos de reações leucemoides.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.243>

RELATO DE CASO: MANIFESTAÇÃO EXTRAMEDULAR INCOMUM EM MIELOFIBROSE PRIMÁRIA – TUMOR HEMATOPOIÉTICO EXTRAMEDULAR ESCLEROSANTE EM MASSA ABDOMINAL

MCG Assis^{a,b}, LP Amâncio^b, EX Souto^a, R Leitão^a, R Passos^a, L Perobelli^a

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

^b Universidade Nove de Julho (UNINOVE), São Paulo, SP, Brasil

O presente trabalho descreve um caso de mielofibrose primária com manifestação extramedular incomum, presença de tumor hematopoietico extramedular esclerosante em massas abdominais, os desafios diagnósticos e sua evolução clínica. A mielofibrose primária é uma neoplasia mieloproliferativa pela qual clones derivados de stem cells se multiplicam causando reação inflamatória na medula com recrutamento de fibroblastos, os quais sintetizam colágeno provocando fibrose medular. Esta patologia pode se apresentar de maneira assintomática ou se manifestar com esplenomegalia maciça, anemia, fadiga e perda ponderal. Em casos avançados, pode apresentar hematopoiese extramedular, evento que pode causar sintomas relacionados às estruturas próximas a seu local de ocorrência, como presente neste relato. Paciente do sexo feminino, 59 anos, apresentou quadro de trombose de veia porta e esplenomegalia. Associado apresentava leucocitose com desvio à esquerda, discreta anemia e plaquetopenia. Na investigação, a tomografia de abdômen mostrava esplenomegalia e formações sólidas na cavidade peritoneal sugestivas de lesões neoplásicas. Foi submetida a biópsia de massa abdominal: Tumor esclerosante hematopoietico extramedular. Biópsia de medula óssea confirmou mielofibrose primária. Feita as pesquisas mutacionais foi identificada MPL W515L. Jak 2, CALR, BCR/ABL negativas. Cariótipo normal. Para redução das massas abdominais realizou radioterapia. Para redução de esplenomegalia e sintomas constitucionais iniciou ruxolitinibe com melhora clínica evidente. Paciente possui doador HLA 100% compatível, porém durante exames pré-TMO evidenciado hipertensão pulmonar grave o que sugere tratar-se de mielofibrose pulmonar. Paciente no momento segue estável, com exames em andamento para confirmação de outra manifestação extramedular, também rara.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.244>

RELATO DE CASO: MIELOMA MÚLTIPLO EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELÓIDE CRÔNICA

ILA Silva, RDA Silva, LFDS Silva, PVMG Jatobá, SRA Pimentel, JPAS Netto, MFA Mota, MS Moura

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Maceió, Maceió, AL, Brasil

Paciente LFPS, sexo masculino, 66 anos, com diagnóstico de Leucemia Mielóide Crônica (LMC) e início do tratamento com



imatinibe 400 mg/dia em 2006. Durante o curso do tratamento a dose foi escalonada para 600 mg (falha aos 6 meses), posteriormente para 800 mg e em seguida suspenso por mielotoxicidade. Após a recuperação medular foi efetuada a troca para dasatinibe 100 mg/dia em 2009 com resposta citogenética completa (RCC) após 6 meses. No ano de 2020 evoluiu com dispneia ao repouso, tosse seca e perda ponderal de 2kg em 2 semanas, sem febre. Exames laboratoriais: Hb = 8,8 mg/dL, reticulócitos = 5.742 (1,8%), creatinina = 1,72, cálcio = 9,6, albumina = 2,7, DHL normal, eletroforese de proteínas séricas com pico monoclonal de 5,4 g, imunoeletroforese = IgG/lambdas (IgG = 6.586 mg/dL) e beta2microglobulina = 9.340 ng/mL. BCR-ABL evidenciando resposta molecular maior (RMM, com PCR = 0,015). Rx de tórax demonstrou derrame pleural bilateral volumoso e ecocardiograma sem hipertensão pulmonar. O dasatinibe foi suspenso por suspeita de evento adverso da droga. Submetido a pleuroscopia por vídeo: pleura parietal com granulações de distribuição randômica por toda a cavidade pleural. Análise do líquido: amostra representada por hemácias, raras células mesoteliais reativas e escassas células inflamatórias mono e polimorfonucleares, negativo para malignidade e ADA = 38,13 (valor de referência: até 40). A biópsia de pleura corroborou com a hipótese de tuberculose pleural: achados histopatológicos sugestivos de reação inflamatória/granulomatosa com células gigantes multinucleadas e necrose central caseosa. Iniciou o tratamento com o esquema RHZE (rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol). Miелоgrama: medula óssea hiper celular com 30% de plasmócitos, alguns com bilobulação nuclear e cariótipo 46, XY[20]. Recebeu, portanto, o diagnóstico de Mieloma Múltiplo (MM), estadiamento: ISS III e DS IIIA (possuía diversas lesões líticas no úmero direito e corpos vertebrais com fratura patológica em C7). O paciente iniciou o tratamento com bortezomibe, talidomida, dexametasona e ácido zolendrônico. Atualmente se encontra no quarto ciclo de quimioterapia com resposta parcial (redução de 60% do pico monoclonal) e em programação de transplante de medula autólogo. Vem mantendo boa tolerância em uso concomitante de dasatinibe 40 mg/dia (com programação de progressão de dose). **Discussão:** A associação de malignidades hematológicas é bastante rara e existe algumas teorias para a sua ocorrência. Uma das teorias para a associação entre MM e LMC é que existe uma célula-tronco progenitora comum. Observou-se que o cromossomo Ph está presente nos granulócitos e em células monocíticas, eritróides, megacariocíticas e linfóides. Desta forma, pode existir uma célula progenitora pluripotente comum. Ademais, pode ocorrer crise blástica de origem linfóide. Portanto, a relação entre MM e LMC pode não ser aleatória e refletir uma relação entre essas duas doenças hematológicas. Há relatos que o imatinibe inibe a proliferação celular in vitro e também pode apresentar efeito estimulador de células do MM por meio da ativação de proteínas quinases ativadas por mitógenos Erk1 e Erk2. Em pacientes com neoplasias estromais do trato gastrointestinal houve relato de MM em tratamento com esta droga. Ressaltamos que não existem estudos suficientes sobre a terapêutica ideal nessas duas doenças em associação e sua existência representa um desafio pela potencial toxicidade do tratamento e interações medicamentosas.

RELATO DE CASO: MUTAÇÃO DA CALRETICULINA ASSOCIADO À POLIGLOBULIA E ELEVAÇÃO DA ERITROPOETINA

EPS Silva, GO Duarte, LL Freitas, GC Furlin, IM Toni, I Lorand-Metze, K Pagnano, IBR Filgueiras

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Calreticulina (CALR) é uma proteína sinalizadora celular que participa da modulação entre a fase proliferativa e maturativa dos eritroblastos. Sua função está intrinsecamente relacionada à eritropoetina (EPO) e a ativação da Janus quinase 2 (JAK2). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 49 anos, com história de pletora facial, associada à eritema palmar e plantar há 30 anos. Há um ano, apresentou mal estar súbito, recebendo diagnóstico de acidente vascular encefálico lacunar. Antecedentes: tabagismo ativo, com carga tabágica 20 maços/ano. Foi encaminhada para avaliação diagnóstica por poliglobulia com hemoglobina (Hb) 20,9 mg/dL e hematócrito (Ht) 62,5% em março de 2017. Ao exame físico, não foi evidenciado hepatoesplenomegalia ou linfonodomegalias. Havia sido submetida a três sangrias terapêuticas semanais que antecederam a consulta. No hemograma da admissão apresentava Hb 17,7 mg/dL e Ht 54,4%, leucócitos $11,69 \times 10^3/\mu\text{L}$ (62% neutrófilos, 31% linfócitos, 0,81% monócitos); contagem plaquetária $368 \times 10^3/\mu\text{L}$. Na investigação de poliglobulia secundária à hipóxia, a espirometria e a gasometria arterial não mostravam padrão sugestivo de hipoxemia. A radiografia do tórax e ultrassonografia do abdome foram normais. A dosagem de eritropoetina estava aumentada, 96 mIU/mL (VR: 2,6-18,5), eletroforese de hemoglobina normal. A biópsia de medula óssea não mostrou alterações significativas e o cariótipo não mostrou anormalidades (46XX). Não foram detectadas mutações do BCR-ABL, JAK-2 (V617F e do éxon 12) e MPL; foi detectada mutação no gene da calreticulina. Pelo histórico de evento trombótico prévio e tabagismo ativo, foi iniciado ácido acetilsalicílico e hidroxiureia, além de flebotomias terapêuticas. **Discussão:** A mutação da CALR está descrita em neoplasias mieloproliferativas (NMP) com JAK2 negativo, principalmente trombocitemia essencial e mielofibrose primária. A associação com policitemia vera já foi descrita, porém é rara. Não foram encontrados na literatura associação entre aumento dos níveis séricos de EPO e detecção da mutação da CALR, não obstante, estudos indicam relação na via de sinalização da eritropoiese entre EPO e CALR. Estudos populacionais mostram uma prevalência de 0,16% de mutações da CALR na população geral. Esses pacientes apresentam aumento da contagem de células sanguíneas em comparação com a população geral, podendo significar uma doença mieloproliferativa sub-diagnosticada. **Conclusão:** O presente relato de caso demonstra uma apresentação clínica de quadro de poliglobulia secundária, com possível associação com a história de tabagismo, associada à presença da mutação de CALR e medula óssea normal. O seguimento a longo prazo poderá revelar se haverá o desenvolvimento de uma NMP no futuro.

