

RELATO DE CASO: PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA E LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B.



CCI Streicher, CE Miguel, MCL Falco, IG Vitoriano, VG Freitas, NR Ziollé, I Garbin, MS Urazaki, NF Beccari, LN Farinazzo

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de uma paciente com diagnóstico prévio de leucemia mielóide crônica (LMC), que apresentou, meses após, espessamento em cólon ascendente e diagnóstico de linfoma difuso de grandes células B (LDCGB) triple expression. **Metodologia:** Os dados foram obtidos de forma sistemática por meio de entrevista e revisão do prontuário. **Relato de caso:** Sexo feminino, 68 anos, admitida no serviço de Hematologia do Hospital de Base de SJRP em novembro de 2020 devido leucocitose de $14000/\text{mm}^3$, às custas de neutrófilos e trombocitose de $900.000/\text{mm}^3$, associada a perda de 7 kg em 2 meses, sem demais queixas. Feito uma investigação medular, demonstrando medula óssea extremamente hiper-celular, às custas do setor granulocítico e 4% de blastos, compatível com LMC. O cariótipo revelou 46, XX t(9;22)(q34;q11) e o FISH para BCR/ABL mostrou 42,35%, confirmando o diagnóstico de LMC. Em janeiro de 2021 iniciou o uso de imatinibe, 400 mg ao dia. Em abril de 2021 apresentou diarreia aquosa, associada a enterorragia. Na emergência, foi realizada Endoscopia Digestiva Alta e descartado Hemorragia Digestiva Alta. Após, foi realizado uma colonoscopia, que evidenciou: lesão úlcero-vegetante em cólon ascendente, se estendendo até o ceco, friável, ocupando 80% da luz e 50% da circunferência. A biópsia desta lesão revelou uma neoplasia pouco diferenciada, sugestiva de doença linfoproliferativa em lâmina própria da mucosa intestinal. No exame de imunohistoquímica concluiu-se se tratar de LDGCB, apresentando Ki-67 de 90%, expressão de MYC, BCL2 e BCL6; o FISH para MYC mostrou-se negativo, sendo então, um LDGCB triple expression. No PET-CT havia hipermetabolismo em linfonodos supra e infra diafragmáticos, lesões pulmonares e espessamento parietal intestinal. O paciente encontra-se no 3º ciclo de R-CHOP e mantém o uso de imatinibe 400 mg ao dia. **Discussão:** A LMC constitui uma desordem mieloproliferativa, que se caracteriza pela presença de uma mutação adquirida, que resultando na translocação recíproca e balanceada entre os cromossomos 9 e 22 t(9;22)(q34;q11), denominado de cromossomo Philadelphia (Ph). Essa mutação faz uma hibridização do gene BCR/ABL, responsável pela codificação de uma proteína de fusão anormal, que contém uma tirosina quinase (TK), sendo o mecanismo de surgimento da patologia. Além disso, a LMC representa cerca de 20% das leucemias do adulto e acontece com a mesma frequência pelo mundo. A incidência anual é de 1,6 casos/100.000 habitantes por ano sendo a mediana da idade em torno de 55 anos. O tratamento é feito com inibidores de TK. Já o LDGCB representa 30% dos linfomas não Hodgkin e o números de casos aumentam de acordo com a idade dos pacientes. A taxa de incidência aumenta 10 vezes, passando para 40 casos a cada 100 mil indivíduos na faixa etária dos 60 anos. Mais de 150.000 casos são diagnosticados ao ano pelo mundo e a média de idade é de 60 anos. É

uma patologia tipicamente agressiva, podendo ter acometimento tanto linfonodal, quanto extranodal. Geralmente, o diagnóstico é feito em fase avançada, porém, 60% conseguem a cura com protocolos quimioterápicos, sendo que a maior parte deles é com R-CHOP. Em doenças refratárias ou recaídas os resultados são piores. **Conclusão:** A maior taxa de incidência de ambas as patologias é em pacientes com mais de 55 anos. Porém, em revisão de literatura, não foi encontrada relação entre elas. Também não há relatos de casos sobre associação das mesmas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.247>

SPLEEN STIFFNESS BY MAGNETIC RESONANCE ELASTOGRAPHY OR ULTRASOUND ELASTOGRAPHY AS A SURROGATE MARKER OF BONE MARROW FIBROSIS IN MYELOFIBROSIS PATIENTS



LC Vassalli^a, AF Sandes^{a,b}, AHM Caiado^b, GD Ippolito^b, JTMG Silva^b, ML Chauffaille^b, DM Bahia^b

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^b Grupo Fleury, São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Primary myelofibrosis (PM) is a myeloproliferative neoplasm characterised by bone marrow fibrosis and extramedullary hematopoiesis. Both clinical findings and laboratory parameters are used for prognostic scores in Myelofibrosis patients. In addition, the degree of bone marrow fibrosis has an important prognostic value and has correlation with overall survival. Recently, bone marrow fibrosis was correlated with degree of splenic stiffness (SS) measured by imaging elastography techniques. Despite these findings, there were patients with insignificant measures that could not be classified according to marrow fibrosis. In order to advance knowledge in this field, we studied splenic and hepatic stiffness (HS) in patients with myelofibrosis using elastography by two methods, ultrasonography (EUS) and magnetic resonance elastography (MRE), and its correlation with prognostic scores and bone marrow fibrosis. **Methods:** This is a prospective, cross-sectional, observational study in patients from the outpatient clinic for myeloproliferative neoplasms who had given informed consent according to procedures approved by institutions ethical committee. Patients with PM, as well as post-essential thrombocythemia or post-polycythemia vera myelofibrosis, were included in this study. Myelofibrosis patients with diagnosis of other associated pathologies that may alter SS, as portal hypertension or cirrhosis, were excluded from the study. Patients were assessed for splenic stiffness measured by ultrasound conducted by two examiners, with more than 10 years of experience. EUS was performed in US Epiq 7 equipment - Philips – with ARFI elastometry methodology. The SS measurements was reported in m/s. In addition, they were also evaluated for splenic and liver stiffness by MRI technique. All exams were performed in 1.5 T MR equipment (Magnetom Aera, Siemens Healthineers, Erlangen, Germany) and the MRI protocol

included T2-weighted and gradient-echo MRE sequences using steady-state 60-Hz excitation and an external driver placed on the right side and, on the left side of the abdomen. The measures of SS were also obtained by two experienced examiners. **Results:** At this moment we present the results of 16 patients with myelofibrosis (PM: 8 cases; post-PV myelofibrosis: 2 cases; post-ET myelofibrosis: 6 cases). The median age was 69y (41-88y) and 62,5% of participants were male. The JAK2 V617F mutation was detected in 9 cases; three cases were CALR positive, and three cases were triple negative. The CBC showed: Hb: 10.9 g/dL (6.5-18.7); WBC (x10/L): 9.17 (1.8-44.5) and platelets (x10/L): 393 (10-957). Our preliminary results show that bone marrow fibrosis increased according to splenic stiffness by EUS and MRE. Patients with osteosclerosis also presented a higher SS by MRE. We could not find correlation of splenic stiffness with prognostic score DIPSS plus, although Int-2/High risk patients presented a trend to be associated with higher liver stiffness. **Conclusion:** To the moment, our preliminary findings suggest a correlation between SS and degree of bone marrow fibrosis and osteosclerosis, though the correlation between both measures and prognostic scores is still to be determined. We expect to have a better definition for all correlations, as we progress through the assessment of the other patients in our service.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.248>

TRATAMENTO DA LEUCEMIA MIELOÍDE CRÔNICA COM INIBIDORES DE TIROSINO QUINASE EM SEGUNDA LINHA



BM Bellenzani^a, MF Menin^a, EAD Santos^b,
AFC Vecina^a, JR Assis^a, MA Gonçalves^a,
CAC Vieira^a, ES Navarro^a, MG Cliquet^a

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

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS), Sorocaba,
SP, Brasil

Objetivo: Este trabalho tem como objetivo analisar o perfil dos pacientes com leucemia mieloide crônica (LMC) em tratamento no Conjunto Hospitalar de Sorocaba que foram submetidos à troca do inibidor de tirosina-quinase (ITK) de primeira geração por um de segunda geração. **Metodologia:** Foi obtida uma listagem de todos os pacientes que utilizam inibidores da tirosina-quinase de segunda geração e estão em tratamento para LMC no Conjunto Hospitalar de Sorocaba. Por meio de prontuários, foram obtidos os seguintes dados: idade, gênero, etnia, procedência, data do diagnóstico e de início do tratamento de primeira linha, data da troca de tratamento para um ITK de segunda geração e motivo da troca. Outros dados a respeito da doença no momento inicial do diagnóstico também foram obtidos; são eles: sinais e sintomas apresentados, volume do baço, níveis de hemoglobina, leucócitos, e plaquetas. Ao final, foi verificado e descrito o resultado da utilização do ITK de segunda geração nos pacientes. Os dados obtidos no estudo foram analisados e comparados com os dados presentes na literatura.

Resultados: Foram analisados prontuários de 30 pacientes em tratamento com ITK de segunda geração. Sexo: 63,3% (19) dos pacientes são homens e 36,7% (11) mulheres; idade: mínima de 24 anos, máxima de 74 anos, com média de 54,9 anos; etnia: 53,3% de brancos (16), 6,7% de pardos, (2) 3,3% de negros e 3,3% de amarelos, sendo que 33,3% (11) não informaram a etnia; procedência: 46,7% (11) de Sorocaba, e os 53,3% restantes procedentes de cidades vizinhas; sintomas mais frequentes no início do diagnóstico: emagrecimento, presente em 42,9% dos pacientes e astenia, presente em 32,1% dos pacientes; hemoglobina: máxima de 15 e mínima de 7,7, com média de 10,9; glóbulos brancos: máxima de 493 500 e mínima de 13 520, com média de 189 675; plaquetas: máxima de 2 560 000 e mínima de 186 000, com média de 422 535; tempo decorrido entre diagnóstico e troca: média de 3 anos e 8 meses; motivo da troca: 67,9% trocaram devido à ausência ou perda de resposta molecular ao ITK de primeira geração, e os restantes 32,1% trocaram devido a algum tipo de toxicidade, sendo a mielotoxicidade a mais prevalente; ITK de segunda geração em uso: 66,7% usam Dasatinibe (20) e 33,3% usam Nilotinibe (10); resposta ao novo tratamento: 32,15% dos pacientes obtiveram níveis de gene BCR-ABL indetectáveis após início de ITK de segunda geração, com queda maior que 4,5 logaritmos na quantidade de células mutadas detectadas com o novo tratamento. 46,4% dos pacientes obtiveram uma queda entre 3 e 4,5 logaritmos nos níveis de BCR-ABL após novo tratamento, correspondendo a quantidades entre 0,1 e 0,032% das células com a mutação. 7,1% obtiveram queda de 2 a 3 logaritmos nos níveis de BCR-ABL, permanecendo com quantidades entre 1% e 0,1% de células mutadas detectadas no exame. Os restantes 7,1% obtiveram uma queda menor do que 1 logaritmo nos níveis do gene BCR-ABL, indicando persistência de uma porcentagem maior do que 1% de células mutadas. **Discussão e conclusões:** Os dados da pesquisa indicam que o motivo mais prevalente para a troca do ITK foi a perda ou ausência de resposta molecular ao tratamento com Imatinibe (67,9%), excedendo a porcentagem de trocas devido a toxicidade (32,9%). Obtiveram resposta molecular maior, 75% dos pacientes. Tais dados correspondem ao observado na literatura em tratamentos de segunda linha.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.249>

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL NA INFÂNCIA: EPIDEMIOLOGIA, CLÍNICA, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO



FM Barbosa^{a,b}, JC Yajima^a, MB Serra^c,
AC Azevedo^a

^a Centro Infantil Boldrini, São Paulo, SP, Brasil

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

^c Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo
(FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é uma neoplasia mieloproliferativa adquirida, caracterizada por elevação sustentada na contagem de plaquetas ($>450 \times 10^9/L$) com tendência a eventos trombóticos e hemorrágicos durante seu curso