

que encontraram uma frequência de trombose que variou de 11 a 33%. Esta complicação está associada a uma grande morbi/mortalidade. A grande carga de sintomas constitucionais também está muito presente nesta coorte. A inflamação crônica já é identificada como uma das etiologias importantes que contribui para morbi/mortalidade dos pacientes, elevando substancialmente o número de eventos cardiovasculares. Os inibidores de Jak2 são drogas que reduzem substancialmente a inflamação e estão associados a ganho de sobrevida, mas não são modificadores da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.401>

RELATO DE CASO: TROMBOCITEMIA ESSENCIAL EM PACIENTE JOVEM

EW Silva^a, VL Bueno^a, AC Molon^a, MFL Pezzi^a,
TS Hahn^a, BK Losch^a, AH Schuck^a,
LV Calderan^a, LM Lorenzini^a, SC Wisintainer^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A trombocitemia essencial (TE) é classificada como uma neoplasia mieloproliferativa (NMP). Enquanto 50% dos pacientes com TE são assintomáticos no momento do diagnóstico, a maioria desenvolverá manifestações vasomotoras, trombóticas ou hemorrágicas em algum momento durante o curso da doença. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente jovem diagnosticada com trombocitemia essencial. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 26 anos, previamente hígida, encaminhada ao serviço de hematologia após realização de exames de rotina constatarem trombocitose significativa (809 mil plaquetas/mm³), associado a prurido. Na investigação inicial, observou-se diminuição dos níveis de ferritina e neutrófilos em limite inferior da normalidade, sem outras alterações. Dessa forma, optou-se pela realização de aspirado da medula óssea (MO), o qual apresentava hipercelularidade com leves alterações displásicas compatível com doença mieloproliferativa crônica, associado com cariótipo e imunofenotipagem normais. Assim, para complementação diagnóstica, foi realizado o estudo da mutação JAK 2, o qual mostrou-se positivo. Atualmente, a paciente permanece com níveis plaquetários elevados, utilizando ácido acetilsalicílico (AAS) como medida profilática à trombose, sem intercorrências. **Discussão:** A TE é uma doença rara, com incidência de 1,5 casos para cada 100 mil pessoas/ano, aumentando progressivamente com a idade, sendo 60 anos a idade média de diagnóstico. Contudo, 20% dos pacientes apresentam manifestações do quadro antes dos 40 anos. A doença se apresenta com trombocitose acentuada, risco de evento trombótico ou hemorrágico, além de sintomas constitucionais como esplenomegalia, fadiga, prurido, sudorese noturna, dor óssea, febre e perda ponderal. Os eventos trombóticos são a principal característica clínica, com o risco de evento vascular aumentando ao longo do tempo. Ademais, uma contagem plaquetária maior que 1.000.000 plaquetas/mm³ pode induzir a síndrome de von Willebrand adquirida, causada pela

redução proteolítica dos multímeros do fator de von Willebrand devido à adsorção passiva à membrana plaquetária. O diagnóstico de TE é realizado com a exclusão de outras possíveis causas de trombocitose, inclusive de outras NMPs mais comuns. O objetivo do tratamento é prevenir complicações trombóticas/hemorrágicas e controlar os sintomas. As opções de tratamento disponíveis não são curativas e não demonstraram aumento de sobrevida, nem proteção contra a transformação em leucemia mieloide aguda (LMA) ou mielofibrose pós-TE. Nesse sentido, o uso de AAS está indicado para todos os pacientes, podendo fazer uso de hidroxiureia ou outras drogas citoredutoras quando risco elevado de complicações. Apesar disso, a evolução para mielofibrose pós-TE é menor em comparação com policitemia vera. O mesmo ocorre com a LMA, um evento mais raro em comparação as outras neoplasias mieloproliferativas. **Conclusão:** A TE é uma condição rara, crônica e com potencial para a malignização que, até o momento, não possui terapias específicas que mudem a sobrevida. Por esse motivo, os pacientes portadores necessitam de acompanhamento multidisciplinar contínuo, vigiando e tratando possíveis complicações da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.402>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA NA INFÂNCIA: RESULTADO INICIAL DE REGISTRO NACIONAL

KC Corrêa^a, N Kersting^a, C Rechenmacher^a,
RP Pecoits^b, S Moura^b, RV Gouveia^c,
NPC Filho^d, AVL Sousa^c, LE Daudt^e,
MB Michalowski^e

^a Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

^c Grupo de Apoio ao Adolescente e Criança com Câncer (GRAACC), Instituto de Oncologia Pediátrica (IOP), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

^d Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^e Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma doença mieloproliferativa clonal da célula precursora hematopoética, associada a translocação cromossômica 9;22 (cromossoma Philadelphia (Ph+)). Em crianças, a ocorrência é rara: menos de 10% de todos os casos de LMC e menos de 3% de todas as leucemias na infância. O uso de Inibidores tirosina quinase (TKIs) mudou a perspectiva de tratamento da LMC nos últimos anos. **Objetivo:** Analisar taxa de remissão completa molecular e sobrevida livre de eventos com TKIs, taxas de término de tratamento com remissão sustentada e a indicação de Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas (TCTH) em um estudo multicêntrico. **Material e métodos:** Foram incluídos retrospectivamente pacientes pediátricos