

hematopoiéticas (HSC) clinicamente caracterizadas por citopenias, hematopoese displásica e risco de progressão para leucemia mielóide aguda (LMA). A SMD del(5q-) é determinada por anemia macrocítica, hipoplasia eritróide e megacariócitos hipobulados. Comumente, apresenta resposta eficaz à lenalidomida que atua inibindo seletivamente o clone hematopoiético mutado. **Objetivos:** Relatar redução da necessidade de suporte transfusional com uso do fármaco lenalidomida em paciente com SMD del(5q) isolada. **Relato de caso:** Idoso, 78 anos, iniciou quadro de astenia, fraqueza, tontura, palidez e inapetência. Realizou hemograma que evidenciou Hb: 5,6 VCM: 114 HCM: 33 RDW: 24 leucograma e plaquetas normais, ácido úrico 8,0 e demais exames, para investigação de causas secundárias de anemia, normais. Recebeu três concentrados de hemácias e, após uma semana, repetiu o hemograma que mostrou Hb: 5,6 VCM: 99 HCM: 33 RDW: 22. Na endoscopia não havia sinais de sangramento ativo, apesar de pesquisa de sangue oculto positiva e achado de doença diverticular colônica em colonoscopia. Ultrassonografia de abdome com baço e fígado normais; função tireoidiana e hepática normal; perfil do ferro elevado. Necessitava de suporte transfusional a cada quinze dias com 2 concentrados de hemácias, foi encaminhado para a hematologia pelo quadro de anemia. Aspirado de medula óssea evidenciando hiperplasticidade para idade e alterações displásicas em mais de 10% da série eritrócítica, granulocítica e megacariocítica. Biópsia de medula óssea compatível com alterações displásicas. O cariótipo mostrou deleção 5q. Finalizado o diagnóstico, abriu o tratamento com lenalidomida 5 mg/dia (dose corrigida para o clearance de creatinina 48 mL/min). Evoluiu com piora por leucopenia e plaquetopenia farmacologicamente induzidas, chegando a 32.000 plaquetas e leucócitos a valores de 1.200, sendo necessário a suspensão temporária da medicação em algumas ocasiões e ajuste de dose. Após o quarto mês de tratamento, houve melhora do hemograma e redução da necessidade de transfusões, estas postergadas para cada dois meses. Segue em acompanhamento ambulatorial, em uso do derivado da talidomida, em boa performance status. **Discussão:** Além de estabelecer um diagnóstico primário de SMD, a avaliação da medula óssea é essencial para classificar a doença, fornecendo informações críticas na estratificação de risco; o cariótipo possui valor prognóstico com impacto na abordagem terapêutica. A del5q possui associação com um fenótipo e biologia específica da doença com resposta a terapia específica (lenalidomida) e prognóstico favorável. O mecanismo de ação da droga induz apoptose seletiva das HSC 5q-. No caso apresentado, a redução da necessidade de transporte transfusional vem, de acordo com a literatura, confirmando sua ação no melhor prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.477>

476

TALIDOMIDA EM PACIENTE COM SÍNDROME 5Q-: UM RELATO DE CASO

J.A.S. Junior, M.A.E. Moura, P.D.G.G. Azevedo

Hospital Dilson Godinho, Montes Claros, MG, Brasil

Objetivo: Relatar o uso da Talidomida por um paciente portador de síndrome mielodisplásica (SMD) com 5q- que evoluiu com melhora clínica e independência transfusional. **Material e métodos:** Trata-se de um paciente de 70 anos, sexo masculino, encaminhado para avaliação no ambulatório de hematologia após internação com anemia grave (5,4 g/dL) onde recebeu transfusão de dois concentrados de hemácias. Leucograma e plaquetas dentro da normalidade. Após investigação inicial foi optado por realizar estudo da medula óssea que revelou hiperplasticidade com distúrbios de topografia e maturação das três séries próprias da medula com acúmulos de precursores imaturos de localização anormal (ALIPs) e cariótipo 46XY, XY, t(2;11)(p21;q23), del(5)(q22q35)[17]. Prescrevemos inicialmente a Eritropoetina 4.000Ui diariamente, mas não obteve resposta após 03 meses de uso mantendo necessidade transfusional quinzenal. Optamos pelo uso da Talidomida (100 mg VO/dia) contínuo em 18/07/2019. **Resultados:** Em 30 dias de uso da Talidomida observou-se elevação da hemoglobina de 6,9 para 10,5 g/dL e após 03 meses atingiu 11,8 g/dL. Há um ano esta mantendo a resposta independente de transfusões com melhora da qualidade de vida e ausência de toxicidades significativas. **Discussão:** Dentre as anormalidades mais frequentemente observadas nas SMD incluem a deleção do braço longo do cromossomo 5 (5q-). É sabido que na literatura há relatos de casos de SMD tratados com Talidomida que apresentaram resposta em cerca de 20% dos casos, mas os eventos adversos limitam a tolerabilidade e com a chegada de análogos da talidomida com atividade significativamente mais alta e toxicidade mínima, considera-se principalmente o uso de lenalidomida. Há poucas publicações da Talidomida em pacientes com a del (5q) e, assim, não é reconhecido por nenhuma das principais diretrizes internacionais o uso desta. **Conclusão:** São necessários maiores estudos com talidomida em pacientes portadores da síndrome 5q- tendo em vista que é uma alternativa econômica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.478>

477

TROMBOCITEMIA ESSENCIAL: UMA VISÃO DA EPIDEMIOLOGIA E SEGUIMENTO DOS PACIENTES

L.F.M. Reynaldo, R.O. Coelho, G.C.B. Valente, L.F. Silva

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Identificar as características demográficas e o método de tratamento dos pacientes diagnosticados com Trombocitemia Essencial (TE, CID-10 47.3) atendidos no

