

prevalência de mutações de alto risco (ASXL1, SRSF2, EZH2, IDH1/2 e U2AF1 Q157P) foi maior nos pacientes que foram encaminhados para transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas (TCTH): 100% vs. 50%. **Discussão:** Uma das principais causas de morte nos pacientes com MF é a transformação leucêmica, a qual ocorre em 20% dos casos. Os principais fatores de risco para transformação para LMA são cariótipos desfavoráveis como monossomias ou inv(3)/i(17q) e mutações somáticas de alto risco, como ASXL1 (frequência na população de 22%), SRSF2 (9%), EZH2 (5%), IDH1/2 (3%) e U2AF1 Q157 (16%). Há ensaios clínicos sugerindo que pacientes com mutação ASXL1 respondem menos ao inibidor do JAK2, enquanto que os pacientes com mutação CALR tipo 1 apresentam respostas mais duradouras. Essas mutações apresentam impacto na sobrevida e na resposta ao tratamento. Infelizmente a única modalidade de tratamento com potencial curativo é o TCTH, o qual está associado até 50% e mortes relacionadas ao transplante ou a morbidade grave. Desse modo, deve-se balancear os riscos do TCTH com a expectativa de vida do doente sem a realização do TCTH. **Conclusão:** A análise do cariótipo e do NGS os possibilita estimar o risco do paciente e com isso instituir tratamento mais agressivo como TCTH os pacientes de maior risco, sendo ferramenta relevante para guiar terapêutica. Em virtude do impacto da análise molecular para a tomada de decisões na MF, consideramos importante divulgar as prevalências das alterações citogenéticas e do NGS do nosso serviço. **Palavras-chave:** Mielofibrose primária; Análise citogenética molecular; Mutação; Prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.241>

POLICITEMIA VERA ASSOCIADA A GLOMERULONEFRITE

MP Jacinto, RBC Souza, DC Real, GF Perini

Oncologia Américas, Hospital Paulistano, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de uma paciente com diagnóstico de Policitemia vera e evolução com síndrome nefrótica. **Material e métodos:** Descrição do prontuário após obtenção de consentimento livre e esclarecido da paciente e revisão na literatura. **Caso clínico:** Paciente do sexo feminino, 74 anos, chinesa, com diagnóstico desde 2011 de policitemia vera, JAK2V617F mutado, cariótipo normal, em uso de hidroxiuréia com bom controle dos níveis hematimétricos e sem comorbidades. Em setembro de 2020 evoluiu com quadro de síndrome nefrótica, com proteinúria de 15 g/24 horas, hipertrigliceridemia, hipertensão arterial e anasarca. Biópsia renal compatível com glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF) e reavaliada medula óssea a qual foi compatível com quadro mielofibrose secundária. Realizada propedêutica para possíveis causas secundárias de síndrome nefrótica e todas excluídas, se tratando de um quadro de GESF primária. Iniciado tratamento imunossupressor indicado pela equipe de nefrologia (prednisona, seguido por ciclosporina devido refratariedade ao corticoide). Atualmente, paciente segue em uso de hidroxiureia, com DIPPS PLUS intermediário 1 e em uso de ciclosporina

com resposta parcial da síndrome nefrótica. **Discussão:** Neoplasias mieloproliferativas (NMPs) são distúrbios hematopoiéticos caracterizados por uma superprodução de células hematopoiéticas maduras. NMPs incluem três doenças principais: policitemia vera (PV), trombocitemia essencial (TE) e mielofibrose primária (MFP). Mais de 90% dos pacientes com PV e aproximadamente metade dos pacientes com TE e MFP têm mutações JAK2. O envolvimento renal pelo NMP é infrequente, no entanto, no momento do diagnóstico, 11-29% dos pacientes apresentam doença renal crônica em estágio 3 ou 4, e 20% mostram uma rápida diminuição anual na taxa de filtração glomerular estimada que se correlaciona negativamente com as contagens de monócitos / neutrófilos, indicando que não apenas a nefroesclerose relacionada à idade, mas também mecanismos associados a NMP provavelmente desempenham um papel causador no desenvolvimento de doença renal. Em termos de histologia, GESF, esclerose mesangial e hiperplasia celular foram as principais alterações encontradas em relatos de casos. A incidência de GESF em pacientes com doenças mieloproliferativas foi relatada em 3,6%. Na GESF associada à NMP, o diagnóstico de GESF é tipicamente tardio no curso, com um tempo médio desde o diagnóstico da NMP até a biópsia renal de 7,2 anos. A comparação com controles sugere que meros fenômenos relacionados à idade e ao sexo ou hipertensivos são improváveis de serem os contribuintes centrais para as alterações glomerulares crônicas em pacientes com NMP; em vez disso, mecanismos atribuídos à própria NMP são mais prováveis de serem as responsáveis, tais como o dano contínuo ao podócito e o dano endotelial ocasionados pela liberação de citocinas e fatores de crescimento, levando a formação de cicatriz glomerular. **Conclusão:** A associação de glomerulopatia com NMP ainda é pouco reconhecida, porém parece ser uma complicação tardia e com prognóstico reservado. Maior conscientização dessa entidade e estudos maiores são necessários para definir possíveis terapias e até mesmo estratégias de seguimento e rastreamento desses pacientes, como por exemplo, realização de urina 1 e microalbuminúria, com intuito de detectar mais precocemente um possível dano glomerular.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.242>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA AGUDIZADA E SINCRONISMO COM NEOPLASIA GÁSTRICA

ACR Meira^a, DDL Nascimento^a, MFH Costa^{a,b,c}, VMA Bandeira^c, MCG Silva^c, MP César^c, AQMS Aoucha^c, MCB Correia^{a,b}

^a Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^c Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A evolução de Leucemia mieloide crônica (LMC) para a fase blástica traz ao indivíduo piora do prognóstico e da sobrevida, sendo importante causa de mortalidade nesses





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 ruxolutinibe 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

