

idade fértil. A concepção das pacientes em tratamento ativo e sem resposta molecular profunda deve ser desencorajada pelo alto risco de teratogenicidade e ausência de diretrizes específicas. Diante da suspeita de gestação, deve-se interromper imediatamente a terapia com TKI; a partir da 16ª semana de gestação, a organogênese do feto está bem estabelecida e a reintrodução pode ser realizada de forma cautelosa (risco/benefício). As citopenias secundárias à medicação devem ser manejadas, principalmente no período pré-parto. **Conclusão:** Gestações não planejadas são um desafio terapêutico para pacientes com LMC, principalmente naquelas que não atingiram resposta molecular. A descontinuação da terapia (remissão livre de tratamento) em pacientes com resposta molecular profunda pode levar a uma gestação sem qualquer intervenção específica. A idade gestacional e a fase clínica da LMC são determinantes para a conduta hematológica/obstétrica. Questões de fertilidade e gravidez devem ser idealmente discutidas ao diagnóstico. Situações particulares podem justificar o uso de TKI e o aconselhamento sobre o possível risco/benefício de interromper ou atrasar a terapia deve ser compartilhada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.370>

TRIAGEM PARA A SÍNDROME DE VON WILLEBRAND ADQUIRIDO EM MIELOFIBROSE – POUCA CORRELAÇÃO COM RISCO DE SANGRAMENTO

RCB Melo ^a, TRF Rocha ^b, GSVC Fonseca ^b,
AE Kayano ^a, V Rocha ^{a,b}, WF Silva ^a,
FS Seguro ^{a,b}

^a Instituto do Câncer do Estado de São Paulo
(ICESP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina,
Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo,
SP, Brasil

Introdução: Trombose e sangramento são subestimados na mielofibrose (MF), mas estão associados ao aumento da morbidade e mortalidade. A síndrome de von Willebrand adquirida (AvWS) é uma preocupação no diagnóstico de doenças mieloproliferativas e pode estar associada a eventos hemorrágicos significativos. Embora associada com trombocitose extrema, também ocorrem pacientes com contagem plaquetária mais baixa. Os mecanismos que levam ao AvWS ainda não são totalmente compreendidos e sua prevalência na MF é desconhecida. **Objetivos:** Avaliamos uma coorte de pacientes com MF para avaliar a prevalência de AVWS e sua correlação com eventos hemorrágicos. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal envolvendo pacientes adultos com MF acompanhados no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. A triagem para AvWS foi realizada com antígeno de fator de von Willebrand (vWF:Ag) e os níveis de atividade usando o ensaio de cofator de ristocetina (vWF:RCO). AvWS foi definido como relação vWF:RCO/vWF:Ag < 0,7. Além disso, o ligante CD40 solúvel (CD40Ls) foi medido para estudar a ativação plaquetária. Todos os pacientes assinaram formulários de consentimento informado. **Resultados:** Amostras

de quarenta e seis pacientes (52% do sexo masculino) foram coletadas. A MF foi primária em 33 casos (72%) e pós-trombocitemia essencial ou policitemia vera em 13 casos (28%). A idade mediana foi de 70 anos (IQR 63-80), e o tempo mediano desde o diagnóstico até a coleta da amostra foi de 5,3 anos (2,8-9,2). JAK2 V617F foi a mutação driver mais frequente (46%), seguida por calreticulina e MPL W515K (33% e 7%, respectivamente). Dezesesseis pacientes (35%) tiveram um escore DIPSS intermediário-2 ou alto. Nenhum dos pacientes relatou sinais ou sintomas de sangramento. O nível médio de vWF:Ag e vWF:RCO foi de 148% (IQR 125-169) e 71% (IQR 46-100), respectivamente. A mediana do vWF:RCO/vWF:Ag foi de 0,48 (IQR 0,32-0,62), sendo <0,7 em 35/46 (76%) amostras. Pacientes com DIPSS intermediário-2 e alto apresentaram um nível mediano maior de vWF:Ag em comparação com pacientes com DIPSS menor (189% vs. 142%). A relação vWF/vWF:Ag não se correlacionou com a contagem de plaquetas. O uso concomitante de aspirina não teve correlação com vWF:Ag ou vWF:RCO. Os níveis plasmáticos medianos do CD40Ls foram de 5,6 ng/mL (IQR 2-14). Não observamos níveis aumentados de CD40Ls em pacientes com níveis mais elevados de plaquetas ou de acordo com a classificação DIPSS. Após a coleta das amostras, os pacientes foram acompanhados por 30 meses (intervalo 1-44). Dezesete pacientes morreram durante o seguimento, principalmente relacionados a complicações da doença. Além disso, um evento de sangramento maior foi relatado e um paciente teve um acidente vascular cerebral. **Discussão e conclusão:** Encontramos alta prevalência de avWS definida pela razão vWF:RCO/vWF:Ag, mesmo na ausência de trombocitose. Os mecanismos dessa mudança qualitativa na homeostase do Fator Von Willebrand permanecem indefinidos. Uma possível explicação é o consumo por uma maior ativação plaquetária, corroborada pelo alto nível de CD40Ls encontrado. A presença de critérios laboratoriais de avWS não se associou a sangramento clinicamente significativo, e um diagnóstico de avWS baseado apenas em critérios laboratoriais deve ser feito com cautela em pacientes com MF. Diferentes métodos de triagem para essa população são necessários. A melhor abordagem de sangramentos ou perioperatória aonde não é conhecida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.371>

POLICITEMIA VERA: SEIS ANOS EM DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO EM SERVIÇO ESPECIALIZADO DE HEMATOLOGIA

ML Puls ^a, AAL Puls ^b

^a Hospital Nove de Julho (H9J), São Paulo, São Paulo,
Brasil

^b Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic
(FMSLM), Araras, SP, Brasil

Objetivo: Descrição da experiência dos últimos 6 anos de diagnóstico e acompanhamento de pacientes com policitemia vera (PV) em serviço médico de hematologia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de PV admitidos e atendidos de janeiro de 2016 a dezembro de 2021 em