

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 <sup>a</sup>, TRF Rocha <sup>b</sup>, GSVC Fonseca <sup>b</sup>,  
AE Kayano <sup>a</sup>, V Rocha <sup>a,b</sup>, WF Silva <sup>a</sup>,  
FS Seguro <sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Instituto do Câncer do Estado de São Paulo  
(ICESP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> 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 <sup>a</sup>, AAL Puls <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Nove de Julho (H9J), São Paulo, São Paulo,  
Brasil

<sup>b</sup> 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

serviço médico especializado em hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com confirmação diagnóstica pelos critérios da OMS (com reavaliação dos casos pela atualização de 2017), incluindo biópsia de medula óssea e pesquisa das mutações JAK2 V617F / JAK2 exon 12. Excluídos pacientes que perderam seguimento. Pacientes são acompanhados e classificados em critérios de resposta completa, parcial e refratária, incluindo o score de sintomas MPN-SAF. Dados comparados com os disponíveis na literatura científica especializada, obtida nas bases de dados Medline (acessada via PubMed). **Resultados:** Acompanhamos, durante tempo variando de 3 a 6 anos, 6 pacientes, todos masculinos. Mediana de 62 anos (extremos etários de 54 a 77 anos). Todos os pacientes apresentaram, pelo menos um fator de risco cardiovascular, sendo, dentre os mais frequentes, hipertensão sistêmica (6/6), sedentarismo (5/6), obesidade grau III (4/6), histórico de doença arterial coronariana familiar (4/6) e dislipidemia (3/6). Metade dos pacientes (3/6) apresentou síndrome isquêmica coronariana com necessidade de angioplastia primária / stent. 4/6 pacientes são classificados como alto risco e 2/6 como risco intermediário. 3/6 pacientes apresentam esplenomegalia palpável, porém, assintomática. Todos pacientes recebem terapia com anti-agregante plaquetário (ácido acetil salicílico a 200mg/dia) associado a estatina (atorvastatina 20-40mg/dia) sendo 4/6 pacientes candidatos a terapia com hidroxiureia (HU) em dose inicial de 500mg duas vezes ao dia. 2/4 pacientes em uso de HU apresentaram complicações decorrentes do tratamento, com dose reduzida em um paciente com esteatopatia não-alcóolica CHILD-A, com piora do perfil laboratorial hepático e suspensão por hepatotoxicidade e citopenias persistentes e progressivas em outro caso. Todos os pacientes conseguiram se manter em níveis de hematócrito persistentemente inferiores a 45%, porém, com necessidade de flebotomia em algum momento do seguimento. 5/6 pacientes se mantêm em resposta completa duradoura. Até o momento, nenhum paciente apresentou novo evento trombótico ou transformação mielofibrótica ou leucêmica. **Discussão:** Conforme consta em literatura científica especializada, existe grande preocupação com morbimortalidade cardiovascular em pacientes com PV. O seguimento regular clínico e laboratorial destes pacientes em geral pode melhorar a qualidade de vida e redução de eventos trombóticos. A abordagem de rotina em geral se pauta em flebotomias para manter valores de hematócrito inferior a 45% e AAS associado à HU para pacientes com idade superior a 60 anos e alto risco cardiovascular. É necessário avaliar o perfil do ferro nestes pacientes e estudos recentes pequenos sugeriram benefício com uso de estatinas. **Conclusão:** O seguimento regular nos casos de PV pode reduzir a incidência de complicações trombóticas através da terapêutica postulada pela literatura científica especializada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.372>

#### ADENOCARCINOMA DE CÁRDIA EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA-RELATO DE CASO

FM Silva, GOQ Urzedo, GP Nicolette, G Lazzari, LL Ribeiro, MTC França, CAC Vieira, JA Rena, DR Spada, MG Cliquet

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

**Introdução:** A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma doença mieloproliferativa caracterizada pela translocação entre os cromossomos 9 e 22, que resulta na formação do oncogene BCR-ABL. Corresponde a cerca de 10 a 15% das leucemias em adultos. O adenocarcinoma gástrico é o tipo histológico mais predominante entre as neoplasias gástricas e 5ª neoplasia mais comum no mundo. A associação de múltiplas malignidades primárias é um fenômeno raro e apresenta uma prevalência que está entre 0,7% a 11,7%. Entre uma malignidade hematológica, como a LMC, e um tumor sólido maligno é ainda mais rara. Embora sejam conhecidos alguns fatores de risco para neoplasias concomitantes, como predisposição genética, tabagismo, imunossupressão, quimioterapia, radioterapia e idade, sua fisiopatologia ainda não é bem esclarecida. **Objetivos:** Relacionar os sintomas do paciente com o uso de imatinibe e alertar para a possibilidade de outras causas como a segunda neoplasia descrita. **Materiais e métodos:** Avaliação dos dados contidos no prontuário do paciente. **Relato de caso:** A.C.B, 64 anos, masculino, branco, casado. Em novembro de 2008, durante a realização de exames de rotina, foi diagnosticado com LMC. Medula óssea hiperplásica, relação G:E de 8,5/1, cariótipo com t(9;22). Tratado inicialmente com hidroxiureia e em seguida com Imatinibe 400 mg/dia. Obteve resposta molecular de 4 log com pouca toxicidade como leve astenia, alterações nos hábitos alimentares e formigamentos nos mmss. Não apresentou nenhuma toxicidade hematológica. No início de 2022 relatou episódios de náuseas, vômitos, perda ponderal importante e dor epigástrica. Suspeitado de toxicidade do imatinibe, mas solicitada endoscopia digestiva alta. Realizada em 03/2022 mostrou lesão ulcerada em cárdia (2-3cm). Diagnosticado adenocarcinoma moderadamente diferenciado confirmado por imuno-histoquímica (oncogene HER 2 negativo). Imagem abdominal mostrou múltiplos nódulos hepáticos e nódulo em adrenal esquerda. Iniciado tratamento quimioterápico com oxaliplatina e capecitabina e mantido imatinibe com boa resposta, mas necessitando de transfusões sanguíneas devido a sangramentos do aparelho digestivo. **Discussão:** A LMC tem excelente controle com os inibidores de tirosina quinase (ITK) com toxicidade manejável na maioria dos casos. Alguns pacientes apresentam queixas gastrointestinais com náuseas e vômitos e eventualmente até perda de peso. Frente a um paciente com LMC, em remissão molecular com Imatinibe, que apresentava náuseas, vômitos, emagrecimento e dor epigástrica, poderia-se atribuir o quadro a efeitos colaterais do ITK. Entretanto, como a doença estava em remissão, sem eventos adversos há anos, tornava-se necessário investigar outras causas. O adenocarcinoma gástrico, mais prevalente tipo de câncer gástrico, foi diagnosticado. Podendo ser apenas coincidência, a concomitância das duas doenças está presente na literatura. Em estudo envolvendo 674 pacientes com malignidade hematológica, observou-se neoplasias de estômago, mama e esôfago em 8,3% destes. Outro estudo encontrou a presença de 11 casos (2,1%) de dupla malignidade em uma amostra de 528 pacientes com LMC. Pesquisa realizada no Japão relatou a presença de 8 casos de adenocarcinoma