

apresentar resposta molecular profunda mantida e pela presença da neoplasia. Paciente apresenta boa evolução clínica e sem sinais de recidiva, permanecendo em remissão livre de tratamento (TFR). **Discussão:** O uso de inibidor de tirosina quinase na LMC demonstra um potencial de resposta profunda, no entanto, também demonstra efeitos adversos significativos. Eventos adversos comuns incluem manifestações mucocutâneas. Segundo estudo transversal realizado previamente, em torno de 17,6% dos 438 pacientes analisados manifestaram alterações de mucosa como efeito adverso ao MI, sendo 0,2% correspondente à lesão leucoplásica. O principal fator preditor deste tipo de lesão está relacionado ao tempo do tratamento com MI. A respeito da incidência de CEC, são fatores de risco adicionais o tabagismo e o alcoolismo. Muito embora, há relato de manifestação de lesão na língua e mucosa oral apenas com o uso de MI e sem fatores de risco adicionais no estudo de Budrukhar, A. et al. (2011), que descreve sete pacientes com LMC e tumores de cabeça e pescoço. O mesmo estudo demonstra que o intervalo médio entre o diagnóstico de LMC e o aparecimento da lesão carcinogênica foi de 6 anos, assim como apresentado por esta paciente. Outros estudos têm demonstrado ampla variação da prevalência do papilomavírus humano (HPV) na leucoplasia oral e no carcinoma espinocelular oral. A importância do HPV na etiopatogenia de lesões orais potencialmente malignas permanece incerta. **Conclusão:** Relatamos uma lesão branca em cavidade oral em paciente com uso de imatinibe para tratamento da LMC, com evolução para CEC de língua. Há necessidade de vigilância epidemiológica para determinar a relação desta neoplasia maligna com o uso de inibidores de tirosinaquinase.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.398>

RELATO DE CASO: MASTOCITOSE SISTÊMICA AVANÇADA

CCI Streicher, MCL Falco, RS Colombo,
LJM Silva, BRL Vasconcelos, CE Miguel

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto
(FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de mastocitose sistêmica avançada e demonstrar a agressividade da doença nesse estágio. **Método:** Os dados foram obtidos de forma sistemática por meio de entrevista e revisão do prontuário. **Relato de caso:** Feminino, 65 anos, admitida em maio de 2021 no Hospital de Base de SJRP devido a dor em andar superior do abdome, associada a pancitopenia e síndrome consumptiva. Ficou internada com a equipe da Clínica Médica e em acompanhamento conjunto com a Hematologia, à qual fez investigação medular com seguinte resultado: biópsia de medula óssea hiper celular para idade (95%), com presença de numerosa população celular atípica, composta por agrupamentos de células ovóides e fusiformes. A imunohistoquímica comprovou o diagnóstico de mastocitose sistêmica com grande carga tumoral, devido à presença de CD117 e triptase na amostra analisada. Feita a investigação da mutação D816V que mostrou-se positiva no éxon 17. Dosada, ainda, triptase, com valor superior a 200ug/L. A paciente apresentava achados C desde o diagnóstico: pancitopenia (Hb

9,5 g/dL Ht 29% Leucócitos 2400/mm e Plaquetas de 117mil/mm), ascite e hepatomegalia, com exames demonstrando disfunção deste órgão (INR 1,35 Bilirrubina Direta 0,62 mg/dL), além de hipoalbuminemia com valor de 1,9g/dl e queixas frequentes de diarreias. A paciente passou por múltiplas internações devido a anasarca, dispneia e disabsorção intestinal, evoluindo a óbito em dezembro de 2021, sem ter conseguido iniciar qualquer tipo de tratamento clínico. Apresentava escore IPSM de 3. **Discussão:** A mastocitose sistêmica é uma doença de caráter clonal, rara, da linhagem mieloide e com sintomas clínicos variados, pois depende da liberação dos mastócitos no tecido acometido ou pela sua infiltração de órgãos. Apresenta 2 tipos: a forma cutânea e a sistêmica, sendo esta última subdividida em 6 tipos: mastocitose da medula óssea; indolente, associada a doença hematológica clonal não mastocitária; *smouldering* e avançada, sendo a principal diferença entre elas a disfunção de órgãos; leucemia de células mastocitária, caracterizada por mais de 20% de mastócitos no mielograma e sarcoma de células mastocitárias. A patogênese da doença se dá pela mutação somática no gene KIT (CD117), o qual regula o receptor de tirosinaquinase III, causando proliferação, diferenciação, quimiotaxia e aumento da sobrevivência de mastócitos, pela resistência à via da apoptose STAT-5. A principal mutação ocorre no gene D816V no éxon 17, demonstrada em 95% dos pacientes. O prognóstico da mastocitose sistêmica avançada é realizado através de escores, sendo um deles, o IPSM, com os seguintes critérios: idade, valor da triptase, valores de hemograma e presença de lesões de pele; a pontuação acima de 3 confere pior prognóstico, com sobrevida de até 4 anos. Há outros escores que levam em consideração mutações genéticas, como o MARS. O tratamento de escolha depende da presença da mutação D816V. Na sua ausência, pode-se utilizar TKIs, como imatinibe; porém, na sua presença, o tratamento de escolha se faz com midostaurin, além de transplante de medula óssea para os elegíveis. O controle da doença se dá com a melhora dos achados C e a taxa de resposta é acompanhada através dos critérios de Valent. **Conclusão:** Devido à raridade dessa doença, além da sintomatologia variável, é necessário alta suspeita para que o diagnóstico seja precoce, pois quando ele se dá na forma sistêmica avançada, há alto índice de mortalidade, configurando sua agressividade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.399>

CONCOMITÂNCIA DE LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA E TRICOLEUCEMIA: RELATO DE CASO DE ASSOCIAÇÃO EXTREMAMENTE RARA

ML Puls, TFN Araújo, CHS Almeida, CER Garces,
RS Szor, RS Azevedo, PHA Moraes, VC Molla,
CD Liz, CAR Silva

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

Objetivo: Descrição do diagnóstico e manejo de paciente com tricoleucemia (HCL) diagnosticada durante curso de leucemia mieloide crônica (LMC) em fase crônica. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo, retrospectivo e observacional