

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 hiperclular 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 IPSP 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 IPSP, 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

realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de paciente internado em instituição referência de Hematologia no estado de São Paulo. **Resultados:** Paciente masculino, 43 anos, branco, casado, médico, foi diagnosticado com LMC em fase crônica aos 24 anos após realização de hemograma de rotina. Era assintomático. Iniciou tratamento com interferon em 2002 e posteriormente iniciou o inibidor de tirosina quinase (ITK) imatinibe a partir de 2003 na dose habitual. Em 2006, evoluiu com falha de resposta ao medicamento, otimizando a dose para 800mg/dia. Seguiu sem resposta, tendo sido iniciado dasatinibe em 2007. Após introdução do ITK de segunda geração, apresentou respostas ótimas, seguindo assintomático, em resposta molecular variando entre 3 e 4. Em 2020, paciente apresentou queixa de dor aguda, moderada e persistente em região da bacia, não atribuível a causas mecânicas. Realizou ressonância nuclear magnética que evidenciou “lesão sugestiva de neoplasia” na porção óssea medular e subcortical. À época, seu hemograma apresentava Hb de 13,4 g/dL, VCM 95,3 fl, leucócitos totais 5.900/mm³, neutrófilos 2.030/mm³, linfócitos típicos 3.550/mm³, monócitos 170/mm³ e plaquetas 102.000/mm³. Foi realizado biópsia do achado imagenológico, com anátomo-patológico descrevendo “fibrose medular com infiltrado de células linfoides em meio a tecido fibrovascular” e imunofenotipagem medular revelando “5,5% de linfócitos B maduros, clonais, que expressam os antígenos CD19, CD20 e CD11c de elevada intensidade, CD25, imunoglobulina de cadeia leve kappa e imunoglobulina de cadeia pesada subtipo IgM e IgD”. Realizado diagnóstico de tricoleucemia concomitante à LMC. Paciente segue em 2022 em uso de dasatinibe, com resposta molecular 3 (BCR-ABL quantificado em 0,0199%), assintomático e sem visceromegalias ou linfonodomegalias ao exame físico, permanecendo até o momento sem indicação de tratamento específico para a tricoleucemia. **Discussão:** A ocorrência de tricoleucemia em concomitância a LMC constitui evento extremamente raro. O diagnóstico das duas neoplasias concomitantes pode ser um desafio devido no contexto de mielossupressão pelo uso de ITK. Além da transformação blástica, não há evidência para se considerar risco de outras neoplasias secundárias durante o curso da LMC, de modo que tricoleucemia e LMC não são clonalmente relacionadas e as indicações terapêuticas para HCL não mudam. O tratamento para LMC em fase crônica pode ser mantido sem influência deste achado, inclusive quando houver indicação de tratamento da tricoleucemia. **Conclusão:** Descrevemos caso muito raro de paciente com fase crônica de LMC em uso de dasatinibe diagnosticado 12 anos após com tricoleucemia, ainda sem indicação de tratamento específico até o momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.400>

AVALIAÇÃO PROSPECTIVA DE EVENTOS CARDIOVASCULARES EM PACIENTES COM LMC TRATADOS COM INIBIDORES DE TIROSINA QUINASE.

TP Lana, MT Delamain, GO Duarte, F Menezes, C Souza, EV Paula, KBB Pagnano

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: Relatamos anteriormente que 14,2% dos pacientes tratados com nilotinibe entre 2005 e 2013 desenvolveram algum tipo de evento cardiovascular. Desde 2015, foi implantado na rotina de atendimento um monitoramento mais rigoroso de glicose, níveis lipídicos, avaliação de risco cardiovascular e ultrassonografia com doppler de carótidas em pacientes com LMC em uso de nilotinibe. Esse estudo é a análise atualizada da coorte tratada de 2015 a 2022. O ponto de corte dos dados foi em junho de 2022. Os fatores de risco basais para doença CV foram coletados no início do estudo e todos os eventos de CVE que ocorreram durante o tratamento foram registrados. O risco CV foi calculado usando o gráfico SCORE da Sociedade Europeia de Cardiologia. Na coorte prospectiva, glicose, colesterol e triglicerídeos foram monitorados a cada 6 meses e ultrassonografia Doppler uma vez por ano. Objetivos: avaliar a incidência de eventos cardiovasculares (ECV) em pacientes com LMC tratados com nilotinibe em um único centro. **Resultados:** Um total de 72 participantes foram incluídos neste estudo. 32 pacientes tratados com nilotinibe, em primeira linha (n=04) ou segunda e terceira linha (n=28), 18 pacientes tratados com dasatinibe em segunda linha, 22 pacientes tratados com imatinibe em primeira linha. Foram analisados 52 homens, com idade mediana de início do TKI de 47,74 anos (22,58-81,25). Comorbidades basais: hipertensão (n=24), diabetes (n=04), dislipidemia (n=07), obesidade (n=07), hipotireoidismo (n=06), doença cardiovascular (n=04), insuficiência cardíaca (n=01), acidente vascular cerebral anterior (n=02), história familiar (n=06), sedentarismo (n=63), tabagismo (n=24). 28% dos pacientes tratados com TKI apresentaram algum tipo de evento cardiovascular. Destes, 59,4%, 11,1% dos pacientes tratados com nilotinibe, dasatinibe, respectivamente, tiveram algum tipo de evento cardiovascular. 56,7% dos pacientes tratados com nilotinibe apresentaram estenose carotídea. Outros eventos, além da estenose, foram relatados em pacientes tratados com nilotinibe, são esses: doença arterial coronariana (4,3%), AVCi (8,7%), obstrução coronariana (4,3%), tromboembolismo pulmonar (4,3%), doença arterial periférica (4,3%). Para pacientes que utilizavam o dasatinibe, foram reportados os seguintes eventos cardiovasculares: IAM (4,3%) e AVCi (4,3%). O nilotinibe foi descontinuado para a maioria dos pacientes sintomáticos e eles foram tratados de acordo com as diretrizes cardiológicas padrão. Para os pacientes que utilizavam dasatinibe, foi identificado de acordo com o histórico médico que estes fizeram uso prolongado do nilotinibe no passado, e a conduta foi para IAM: angioplastia e para AVCi: troca do TKI. ESC Risco cardiovascular na linha de base: alto e muito alto (20%), baixo e moderado (26,7%-53,3%). **Conclusão:** Pacientes tratados com TKIs, especialmente nilotinibe, necessitam de monitoramento CV cuidadoso, mesmo com risco CV baixo e moderado, pois a estenose carotídea pode ser detectada em pacientes assintomáticos e aumenta o risco de ECV.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.401>