

aumentada (grau 3) e atípias de megacariócitos. Foi realizada pesquisa de mutação do exon 12 através de sequenciamento de Sanger, sendo detectada a mutação K539L. No acompanhamento, o paciente apresentou piora da anemia, com presença de dacríócitos e eritroblastos circulantes no sangue periférico, sendo suspensa a hidroxiureia. Os dados morfológicos da medula óssea, associados aos dados clínicos e laboratoriais confirmaram o diagnóstico de mielofibrose (MF) secundária à PV. **Discussão:** A detecção de mutações do JAK2 é um dos critérios maiores para o diagnóstico de PV de acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS) de 2016. A maioria das mutações de JAK2 ocorre no códon 617 (V617F), em aproximadamente 96% dos casos. No entanto, as mutações no exon 12, que codificam os aminoácidos de 505-547 são raras, correspondendo a 2-5% dos casos de PV. As mutações no JAK2 causam ativação constitutiva da via JAK-STAT, que resulta em vários fenótipos. A mutação encontrada no caso relatado, K539L, ocorre em 10% dos casos com mutações no exon 12. Estudos iniciais mostravam diferenças fenotípicas entre casos de PV com mutações do exon 12 e PV com JAK2 V617F mutado, sendo a primeira caracterizada por idade mais jovem e predominância da série eritróide, além de níveis maiores de hemoglobina, menor contagem plaquetária e de leucócitos. No entanto, estudos recentes mostram que a longo prazo não há diferenças entre as mutações em termos de mortalidade, eventos tromboembólicos pós diagnóstico, transformação leucêmica e mielofibrose. **Conclusão:** A pesquisa da mutação do exon 12 do JAK2 deve sempre ser realizada em pacientes com suspeita de PV ou eritrocitose idiopática, cujo resultado da pesquisa de mutação V617F tenha sido negativa. A presença de mutações do JAK2 em combinação com dados morfológicos da medula óssea e do hemograma, dosagem de EPO e características clínicas permite o diagnóstico de evolução para mielofibrose, como no caso relatado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1713>

TRICOLEUCEMIA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

CASA Dalva^a, JVA Duarte^a, MS Barreto^a,
RR Eisele^a, ALS Oliveira^a, ABTMD Santos^a,
IVR Sá^a, MV Horta^a, LVM Fernandes^a,
FB Duarte^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A tricoleucemia ou leucemia de células pilosas (LCP) é uma condição crônica e incomum, causada em 70-100% dos casos pela mutação somática BRAF V600E, que leva à expansão clonal de linfócitos B, os quais adquirem projeções citoplasmáticas que parecem pelos. Ela é responsável por 2% das leucemias linfóides, apresentando maior prevalência em homens e uma média de 58 anos de idade ao diagnóstico. **Objetivo:** O objetivo deste estudo é descrever os sintomas e a abordagem diagnóstica e terapêutica da tricoleucemia. **Métodos:** Os dados obtidos foram encontrados através de revisões literárias, feita a partir do PubMed e SciELO, tendo como critério de

inclusão artigos publicados entre 2019 e 2022. Os seguintes termos de pesquisa foram usados: Leucemia de células pilosas AND; BRAF Mutação V600E, terapia. **Resultados:** A LCP é marcada por falência medular progressiva devido à infiltração maligna de linfócitos B com projeções pilosas citoplasmáticas na medula óssea, baço e fígado, em geral, poupando linfonodos. Linfadenopatia, quando presente, está associada a resposta inferior ao tratamento e redução da sobrevida. A maioria dos pacientes é sintomática, com esplenomegalia (por hipertrofia da polpa vermelha), complicações de infecções, citopenias e sangramentos. Manifestações incomuns e autoimunes podem ocorrer, mimetizando mieloma múltiplo. Achado laboratorial importante da LCP clássica é a pancitopenia, sendo comum a monocitopenia. O diagnóstico é estabelecido por esfregaço de sangue periférico, imunofenotipagem e biópsia de medula óssea com ou sem aspirado. Inicia-se o tratamento para pacientes com citopenias, esplenomegalia sintomática, infecções frequentes ou sintomas constitucionais, e a terapia padrão para LCP consiste em uso de análogos de purina (PAs): pentostatina e cladribina. Ademais, a adição de rituximab fornece resposta mais profunda e duradoura. **Conclusão:** Conclui-se que a LCP é uma doença de difícil diagnóstico, pois trata-se de uma condição rara, representando somente 2% das leucemias linfóides. No entanto, apresenta um padrão de acometimento, permitindo a suspeita clínica. Uma vez identificada a doença, pode-se dar início ao tratamento, no qual, a depender do nível de acometimento do paciente, existe uma boa chance de sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1714>

USO DE ANÁLOGOS DA TROMBOPOETINA NO MANEJO DA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA AUTOIMUNE

JVA Duarte^a, CASA Dalva^a, VBG Praxades^a,
ALA Cunha^a, PRB Menezes^a, MV Horta^a,
NMP Lima^a, ALS Oliveira^a, LVM Fernandes^a,
FB Duarte^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: Trombocitopenia imune primária (PTI) é uma doença autoimune adquirida caracterizada por trombocitopenia na ausência de uma causa identificável. A patogênese envolve o aumento da destruição da série megacariocítica isolada por autoanticorpos antiplaquetários. Em uma pessoa saudável, as plaquetas anucleadas circulam por 7 a 10 dias e sua vida útil é controlada por um relógio apoptótico. Na púrpura trombocitopênica idiopática, a ligação de anticorpos às plaquetas leva à eliminação por macrófagos através de Fc-mediada de reconhecimento – principalmente no baço ou fígado, ou ambos. Os novos agonistas de receptores trombopoieticos (TPO-RAs) estimulam a produção de plaquetas. Existem atualmente dois TPO-RAs aprovados para uso em PTI: eltrombopag e romiplostim, ambas são usadas em tratamento de segunda linha. **Objetivos:** Descrever o manejo terapêutico da púrpura