

acompanhamento dos pacientes é de 7 anos. Ao diagnóstico, possuíam mediana de idade de 58 anos, mínimo de 16 e máximo de 76; 92,98% foram diagnosticados na fase crônica da doença; 87,72% com transcritos p210 e 50,88% realizaram pré-tratamento com hidroxiureia. Em 2024, 56,1% dos pacientes foram classificados em fase crônica da doença, enquanto 38,6% nas fases aceleradas ou agudizada e em 5,3% a fase clínica não foi registrada. O tratamento de primeira linha (imatinibe) foi feito em 61,4% dos pacientes. As drogas de segunda linha (dasatinibe e nilotinibe) foram utilizadas por 38,6% deles. **Discussão:** No presente estudo, houve predomínio de LMC em indivíduos masculinos, o que vai ao encontro de dados da literatura. Quanto à fase clínica ao diagnóstico, a maioria foi classificada em fase crônica, dados semelhantes foram demonstrados em estudos realizados nos EUA e Canadá. As oncoproteínas BCR:ABL p210 e p190 são responsáveis pela ativação da via de tirosina-quinase deflagrando intensa proliferação celular. A quantificação de seus transcritos permite acompanhar a resposta da doença aos medicamentos. Os achados do presente estudo são concordes com os descritos em recente revisão de literatura, que demonstrou maior frequência de p210 entre indivíduos com LMC. Os iTKI atuam como terapia-alvo inibindo a via da tirosina-quinase e consequente redução de mortalidade quando comparado com hidroxiureia. Tais drogas, em pacientes aderentes ao tratamento, conseguem promover expectativa de vida similar à da população geral. A maior parte dos pacientes deste estudo faz uso do imatinibe, iTKI de 1ª geração, responsável pela mudança da história natural da LMC, conforme demonstrado em estudos prévios. **Conclusão:** O trabalho conclui que os pacientes com LMC atendidos no HC-UFTM são predominantemente homens, em fase crônica ao diagnóstico, com predominância de transcritos p210 e em uso majoritário de iTKI de primeira linha ao longo dos anos de acompanhamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.821>

DA TROMBOSE À MIELOFIBROSE: UM RELATO DE CASO

OS Zanetti, FAS Nunes, ALR Maretto,
RA Hoffmann, LP Garcia, LP Ferreira, VBS Cury,
LV Passos, JF Rocha, PR Francelin

Hospital Universitário (HU), Universidade Federal
de São Carlos (UFSCar), São Carlos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de mielofibrose primária com apresentação clínica de trombozes em sítios diferentes. **Métodos:** Coleta de dados através de entrevista, registro fotográfico e revisão do prontuário. **Relato de caso:** Paciente masculino, 61 anos, em investigação de anemia normo-normo-eritroblastose. História de perda ponderal de 8 kg em 30 dias, astenia, dispneia e dor abdominal. Negava sangramentos, equimoses, alterações de hábitos intestinais, cirurgias, história familiar de trombofilias ou neoplasias. Possuía antecedente recente de múltiplas trombozes. Há 3 meses quadro de TEP bilaterale TVP extensa de membro inferior esquerdo. Angio-Tórax com embolia pulmonar de artérias segmentares de

lobos inferiores mais extensa à direita; Doppler venoso de membro inferior esquerdo com trombose de veias poplíteas, femoral comum, superficial e profunda. Em investigação complementar com TC de abdome apresentou sinais de trombose de veia porta com transformação cavernomatosa extensa e esplenomegalia 18,4 cm. Laboratório inicial: Hemoglobina 8,9 g/dL, Hematócrito de 28%, normocrômica e normocítica, com presença de anisocitose +/4+, poiquilocitose +/4+, dacríócitos +/4+, policromasia +/4+ e eritroblastos 2%, leucócitos totais 11.590/mm³ e plaquetas em 421.000/mm³, índice de saturação de transferrina 30%, ferro sérico 86 µg/dL e ácido fólico 13,9 ng/mL, sorologias para hepatite B, Hepatite C, Sífilis e HIV negativas. Demais investigação: provas de hemólise imune negativas, porém com DHL 1523U/L, fator reumatoide e fator antinuclear negativos, e trombofilias não identificadas. Prosseguiu-se com coleta de mielograma e biópsia de medula óssea em crista ilíaca pósterio superior direita, além de avaliação genética das mutações JAK2, CALR e MPL. Resultado de AP compatível com neoplasia mieloproliferativa crônica (mielofibrose primária): celularidade de 60%, aumento da megacariopoiese com atipias e alto pleomorfismo, “clusters”, diminuição da hematopoiese com hemossiderose moderada e fibrose medular grau III. As três mutações foram negativas. O paciente foi encaminhado à onco-hemalogia para tratamento seguimento. **Discussão:** A mielofibrose primária é rara e resulta de transformação neoplásica de células hematopoiéticas, com mutação (JAK-2, CALR, MPL); que causam alterações intensas do estroma medular gerando fibrose, osteosclerose e angiogênese. Até 25% são assintomáticos, o restante pode apresentar sintomas de anemia, dor abdominal crônica, perda de peso, alterações ósseas, eritropoiese extramedular, sangramentos, anormalidades imunológicas, e muito raramente alterações trombóticas. O diagnóstico depende de 3 critérios maiores (fibrose ou megacariocitose em AP, ausência de outras síndromes mielodisplásicas, mutação JAK2 ou ausência de outra etiologia para fibrose) e ao menos 1 critério menor (leucoeritroblastose, DHL sérico aumentado, anemia, esplenomegalia). Cerca de 5 a 10% dos pacientes são triplo negativos. O transplante de células tronco hematopoiético é a única opção curativa, há outras opções terapêuticas como hidroxiureia, prednisona, talidomida e ruxolitinibe. **Conclusão:** Demonstra-se apresentação de quadro clínico trombótico exuberante associado à mielofibrose primária, etiologia rara, mas cujo diagnóstico deve ser lembrado perante quadros de trombose, principalmente de sítio abdominal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.822>

DIAGNÓSTICO DE MIELOFIBROSE PRIMÁRIA EM UM PACIENTE COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO

ICS Riviera, CS Weber, MPMS Klauberg,
NH Dias, ACK Torrani, RH Sassi, PA Guazzelli,
MPB Malcon, JB Gazabón, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto
Alegre, RS, Brasil

Introdução: Hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é uma patologia hematopoiética clonal cujas principais manifestações

são anemia hemolítica, eventos trombóticos e evolução à falência medular. Mielofibrose primária (MFP) é uma síndrome mieloproliferativa caracterizada por proliferação anormal megacariocítica e granulocítica resultando em fibrose medular avançada. Enquanto a coexistência de HPN com aplasia medular e síndromes mielodisplásicas está bem estabelecida na literatura, poucos relatos são descritos do diagnóstico simultâneo de HPN e MPF. **Objetivo:** Descrever um caso de paciente com diagnóstico simultâneo de HPN e MFP. **Relato de caso:** Paciente masculino de 62 anos encaminhado ao ambulatório de hematologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre para investigação de bicitopenia, identificada em exames pré-operatórios. Na primeira consulta, apresentava anemia (hemoglobina 8,2 g/dL, VCM 96fL e HCM 31pg) hipoproliferativa (reticulócitos 4,2%, índice corrigido de 1,15), sem hiperbilirrubinemia indireta, porém LDH elevado (865u/L) e teste da antiglobulina direta negativo. Além disso, observou-se leucopenia com neutropenia (leucócitos totais 2500/uL, 1350/uL segmentados). O paciente negou histórico de eventos trombóticos, bem como sintomas distônicos. Investigado com citometria de fluxo de sangue periférico, que identificou o clone HPN dentro das linhagens neutrofílica (70,1%), monocítica (77,8%) e eritróide (22,7%). Foi iniciado o tratamento com eculizumabe e após quatro meses de uso regular da medicação o paciente seguia com piora progressiva das citopenias e da necessidade de suporte transfusional, apesar da redução considerável do LDH (de 961u/L para 497u/L com o tratamento). Foi realizada biópsia de medula óssea (MO) que mostrou MO hiperclular, com hiperplasia e atipia da série megacariocítica, associada a fibrose reticular (MF3) e colagênica acentuadas. O cariótipo da MO não identificou anormalidades clonais. Foi detectada a mutação no exon 9 do gene da calreticulina, enquanto as mutações JAK2, BCRABL e MPL foram negativas. Desta forma, foi firmado o diagnóstico de mielofibrose primária, classificada como risco intermediário-2 pelo *Dynamic International Prognostic Scoring System* e o paciente foi encaminhado para transplante de medula óssea. **Discussão:** A coexistência destas raras patologias está descrita em escassos relatos de caso, porém na maioria deles a HPN foi diagnosticada diversos anos após a identificação da síndrome mieloproliferativa. É notável a complexidade do manejo da associação destas graves condições devido à escassez de estudos. No nosso caso, o tratamento com eculizumabe mostrou eficácia no controle da hemólise intravascular porém houve progressão das citopenias e da necessidade transfusional. Apesar da ausência de consenso quanto à conduta, estudos recentes favorecem o transplante de MO nestes casos. Em conclusão, o diagnóstico adequado desta rara associação tem implicações terapêuticas relevantes e há necessidade de novos estudos para definição da melhor terapia para estes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.823>

MESILATO DE IMATINIB INDUZINDO DERRAME PLEURAL BILATERAL E DERRAME PERICÁRDICO

VBS Cury

Universidade Federal de São Carlos (UFSCar), São Carlos, SP, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma patologia marcada pela síntese de uma tirosino-quinase BCR-ABL constitucionalmente ativa resultante de uma translocação balanceada entre os cromossomos 9 e 22. O surgimento dos inibidores da tirosina quinase levou à grande melhora no prognóstico dos pacientes com LMC. O imatinibe foi introduzido como primeira linha de tratamento há cerca de 20 anos e, apesar de sua eficácia, uma parcela dos pacientes desenvolve resistência ou apresenta efeitos adversos ao seu uso. A ocorrência de derrame pleural e pericárdico é mais descrita com o uso de dasatinibe, sendo rara com o uso do imatinibe e nilotinibe. Devido à raridade, relata-se o caso de uma paciente de 19 anos em uso de imatinib, que apresentou efusões pleural e pericárdica relacionadas à terapia. **Relato do caso:** H.P.B, sexo feminino, 16 anos, apresentou-se ao ambulatório de hematologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná por queixa de dor no peito. A paciente tinha sido recém-diagnosticada com Leucemia Mieloide Crônica (LMC) t (9,22), tendo aberto o quadro cerca de 40 dias antes, com dor torácica importante, leucocitose 300.000 e esplenomegalia com baço a 17 cm do rebordo costal esquerdo. Na época em tratamento com Hidroxiuréia 1 comprimido VO por dia. Ao exame, apresentou-se em bom estado geral, corada, hidratada, eupneica. O exame abdominal mostrou um abdome flácido, indolor à palpação. O baço foi palpável a 3 cm do rebordo costal esquerdo. O restante do exame segmentar não mostrou alterações. Os exames laboratoriais da admissão mostravam-se normais, com 5820 leucócitos, exceto por plaquetopenia (68.000) e anemia (hemoglobina 10,3; reticulócitos 3,2). A medicação foi mantida e a paciente foi orientada a manter seguimento ambulatorial. Foi instituído o tratamento com Gleevec® 400 mg/dia. A paciente foi acompanhada e observaram-se apenas efeitos colaterais aceitáveis. 1 ano e meio depois, apresentava resposta citogenética completa porém resposta molecular sub-ótima. Aumentou-se a dose de Gleevec® para 600 mg/dia. No ano seguinte, a paciente apresentou-se ao PA do Hospital de Clínicas com queixa de dispneia e dor torácica ventilatório dependente, com piora nos últimos cinco dias, associado a tosse seca. Ao exame, observou-se murmúrio vesicular diminuído bilateralmente em bases, bulhas cardíacas hipofonéticas, abdome ascítico e edema de membros inferiores abaixo dos joelhos. Foram solicitados um ecocardiograma, uma ecografia de abdome, um raio x de tórax e a proteinúria de 24 horas, que demonstraram derrame pericárdico importante associado a tamponamento cardíaco. A paciente foi, então, submetida a janela pericárdica. Seis dias após o ocorrido a paciente foi novamente admitida no PA para reavaliação, sendo, então, internada e submetida a toracocentese com aspiração de 600ml e, em seguida 500ml, de líquido serossanguinolento, sendo internada e submetida a drenagem torácica fechada, com drenagem de 2450 ml no total de 9 dias de internamento. Recebeu alta com Prednisona 60 mg/dia, Keflin e sem Gleevec®. No acompanhamento, solicitaram-se FAN e anti-DPN, ambos negativos. No acompanhamento, observou-se leucocitose de 15.520 e optou-se pela introdução do nilotinibe para controle da doença. Optou-se por acompanhamento ambulatorial com reavaliações frequentes. **Conclusão:** Como o imatinib pode ter um potencial de retenção líquida em espaços viscerais,