

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 dacriócitos 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 a 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 V617FV mutado, sendo a primeira caracterizada por idade mais jovem e predominância da serie eritroide, 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 linfoides, 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 linfoides. 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

trombocitopênica imune mediante o uso de análogos da eritropoetina. **Métodos:** Trata-se de uma revisão de literatura, utilizando as bases PubMed e SCIELO pelos descritores “thrombopoietin analogues” e “primary immune thrombocytopenia”, onde essa busca resultou em duas revisões de literatura e um estudo retrospectivo multicêntrico não intervencional. Este último, foi realizado em pacientes com PTI que não respondia a corticoide ou a tratamento com a imunoglobulina intravenosa, e foram tratados com romiplostim ou eltrombopag. Todos estudos com intuito de avaliar a eficácia do tratamento com análogos e a segurança dos mesmos. **Resultados e discussão:** A púrpura trombocitopênica imunológica trata-se de uma doença adquirida, caracterizada por baixo nível de plaquetas, que geralmente tem resolução autolimitada, mas que pode cursar com queda da contagem plaquetária para níveis que requerem tratamento. Devido à natureza heterogênea da doença, as abordagens terapêuticas convencionais podem falhar, por isso, surge a necessidade da utilização de drogas alternativas. Entre elas, estão os agonistas dos receptores da eritropoetina. De acordo com a literatura revisada, esses medicamentos são indicados para pacientes gravemente afetados e refratários ao tratamento clássico (incluindo a esplenectomia). Além disso, podem ser utilizados como forma de retardar a esplenectomia ou de aumentar o número de plaquetas antes de procedimentos cirúrgicos em trombocitopênicos graves. Apesar de os análogos de trombopoetina de primeira geração terem causado reações imunes adversas, os de segunda geração, como o eltrombopag e o romiplostim têm despontado como excelentes alternativas para aumento e manutenção da produção plaquetária. Em termos de segurança, ambos são bem tolerados e os efeitos colaterais são leves, sendo cefaleia o mais comum. Apesar disso, a incidência de eventos vasculares foi descrita como maior quando comparada ao tratamento clássico da PTI. Entre as complicações mais graves, estão a fibrose de medula óssea e doenças hematológicas malignas, que ainda não têm taxa definida. **Conclusão:** Estudos mostraram que os novos análogos do receptor de trombopoietina (romiplostim, eltrombopag e avatrombopag) são uma nova opção terapêutica, com boa eficácia, tolerância e segurança. Outros estudos estão sendo realizados utilizando essas drogas para avaliar os seus efeitos a longo prazo e em outras doenças.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1715>

ANTICOAGULAÇÃO NA GRAVIDEZ: UMA REVISÃO LITERÁRIA

LPR Rebouças^a, FBD Filho^a, CAD Oliveira^a, JPP Torquato^a, DMP Lima^a, GC Paiva^a, GVR Albuquerque^a, GRMD Nascimento^a, JGR Lima^b, FB Duarte^c

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE, Brasil

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

Introdução: A gravidez está relacionada com o aumento de fatores pró-coagulantes devido às mudanças hemodinâmicas ocorridas nesse período, onde grávidas têm cinco vezes mais chances de desenvolver complicações coagulativas comparado a mulheres não grávidas. Desse modo, evidencia-se a importância de condutas anticoagulantes no período da gravidez, a fim de minimizar riscos de problemas trombóticos que podem levar à morte fetal e materna. **Métodos:** Os dados obtidos foram encontrados através de uma revisão literária, feita a partir do PubMed e Embase, tendo como critério de inclusão artigos publicados de 2019 a 2023. Os seguintes termos de pesquisa foram usados: Pregnancy AND; Anticoagulation, Anticoagulants, Anticoagulants safety, Anticoagulants efficacy. **Resultados:** A maioria das pacientes com tromboembolismo venoso (TEV) apresentam sintomas, como dor e inchaço mais predominantes, porém podem também evoluir com eritema e menor sensibilidade nas extremidades. Ademais, destacam-se problemas associados à trombofilia, tais como a deficiência de proteína C e S, visto que aumentam os riscos de TEV durante a gravidez, devido possuírem ações similares à anti-trombina, a qual inativa os fatores de coagulação. Além disso, as recomendações são prescritas de acordo com o risco da paciente, levando em consideração a presença de episódios de TEV, história familiar, terapia anticoagulante de longa duração e risco para trombofilia. Nesse sentido, podem ser usadas de profilaxia ou terapêutica a heparina de baixo peso molecular (HBPM) ou a heparina não-fractionada (HNF), os quais não ultrapassam a placenta, especificamente a HBPM não tendo complicações como trombocitopenia e osteoporose, além de possuir maior biodisponibilidade. Já na dose intermediária usa-se apenas a HBPM. Não é recomendado uso farmacológico de tromboprofilaxia durante o trabalho de parto ou indução dele, sendo necessário interrompê-lo ele entre 12 a 24 horas antes na HBPM e sendo a HNF preferível no último trimestre da gestação pois é menos biodisponível, entretanto pode-se utilizar o sulfato de protamina para reverter o efeito das heparinas em casos de cirurgias de emergência, sendo inativada até 100 unidades delas com 1 mg de sulfato de protamina, porém, continua-se sendo necessário a tromboprofilaxia após o parto por um período relativo às 6 primeiras semanas, podendo ir até a 12, muito devido aos casos de TEV serem diagnosticados após o parto em 40 a 60% deles. Avaliou-se a eficácia e segurança do uso de enoxaparina através de eventos trombóticos, sangramentos, perda da gestação, trombocitopenia, malformações congênitas, reações alérgicas e morte materna, sendo na grande maioria segura e com a enoxaparina junto a aspirina apresentando melhor eficácia. **Conclusão:** Conclui-se que, a profilaxia é extremamente eficaz nos casos que foi necessária, tendo diversas posologias a depender do caso. Além disso, também vale ressaltar a relação quando exacerbada podendo levar a sangramentos, perda da gravidez, alergias e até morte. Destacando, assim, a importância de identificar as pacientes que apresentem riscos para TEV, estratificá-las e realizar essa precaução dos efeitos trombóticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1716>