

# SÍNDROME MIELOFIBROSE PROLIFERATIVA SECUNDÁRIA A TROMBOCITEMIA ESSENCIAL- RELATO DE CASO

1º Congresso Estadual de Biotecnologia e Medicina no Acre, 1ª edição, de 17/11/2022 a 19/11/2022

ISBN dos Anais: 978-65-5465-013-7

LOMONACO; Leonardo Assad<sup>1</sup>, SOARES; Débora Torres Neri<sup>2</sup>, FIGUEIREDO.; Rogéria Rodrigues de<sup>3</sup>, FREITAS; Renata Caxito<sup>4</sup>, SOUZA; Fabiana Costa de<sup>5</sup>

## RESUMO

**Introdução:** A trombocitemia essencial é considerada uma desordem mieloproliferativa com cromossomo Philadelphia negativo que pode provocar fenômenos trombóticos ou hemorrágicos. O diagnóstico desta neoplasia é confirmado pelo exame de imunofenotipagem que evidencia a mutação no gene Janus Quinase- Jak 2 (BITENCOURT *et al*, 2010). Essa alteração genética locorregional no éxon 14 do gene Jak 2 resulta na formação da proteína V617F. Esta proteína é produto dessa mutação genética que sofreu substituição da guanina por timina no éxon 14, contribuindo para a formação da proteína que sofreu substituição da valina por fenilalanina na posição 617 da proteína (MONTE-MÓR BCR *et al*, 2008). Uma das consequências dessa patologia é a evolução para a Síndrome mielofibrose proliferativa. A Síndrome mielofibrose proliferativa (SMP) é um tipo de neoplasia rara que afeta as células tronco originadas na medula óssea, sendo classificada como SMP primária, de causa idiopática ou SMP secundária a doenças pré-estabelecidas como trombocitemia essencial, policitemia vera. Geralmente o diagnóstico ocorre de forma acidental com sintomas inespecíficos como será relatado no caso proposto. **Objetivo:** Relatar um caso sobre trombocitemia essencial e sua evolução para síndrome mielofibrose proliferativa. **Metodologia:** Este trabalho se baseia na descrição de um relato de caso averiguado nas informações coletadas no prontuário do paciente, D.R.J.M, 57 anos no período em que este se manteve internado na Fundação Hospitalar do Estado do Acre (20/10/2022 - 28/10/2022). **Revisão de literatura:** Fundamentado no aporte teórico das bases de dados de pesquisa científica na área de ciência e saúde: Pubmed, Scielo e Lilacs. **Resultados:** Com base nos aspectos relacionados acerca do paciente, foi dado seguimento do tratamento medicamentoso com manutenção dos imunossupressores (micofenolato, tacrolimus), antiviral (entecavir), antibioticoterapia para tratamento da causa da internação (ascite e celulite), e adicionado a hidroxiureia para acompanhamento da síndrome mielofibrose proliferativa secundária a trombocitemia essencial. **Conclusão:** Este caso clínico propõe discussão sobre síndrome mielofibrose proliferativa secundária a trombocitemia essencial, o paciente em questão apresentava leucocitose, plaquetopenia e anemia. Os sintomas inespecíficos dificultaram o diagnóstico, contudo a abordagem direcionada dos hematologistas da unidade foi o diferencial para conclusão do diagnóstico, bem como a instituição de tratamento efetivo.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome mielofibrose proliferativa, Distúrbios mieloproliferativos, Trombocitemia essencial

<sup>1</sup> Universidade Federal do Acre-UFAC, leolomonaco74@gmail.com

<sup>2</sup> Universidade Federal do Acre-UFAC, debora.soares@sou.ufac.br

<sup>3</sup> Universidade Federal do Acre-UFAC, rogeria.figueiredo@sou.ufac.br

<sup>4</sup> Universidade Federal do Acre-UFAC, tatafreitas10@gmail.com

<sup>5</sup> Universidade Federal do Acre-UFAC, fabianarff3@gmail.com