

-- CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS --

Neutropenia isolada sem anemia ou trombocitopenia concomitante é um problema clínico comumente visto por médicos da atenção primária e hematologistas. As etiologias da neutropenia variam desde a supressão transitória por doenças virais autolimitadas até síndromes congênicas previamente não detectadas e doenças sistêmicas graves. Com referência à neutropenia, julgue os itens a seguir.

- 51 A neutropenia ocorre como parte do espectro de uma série de síndromes congênicas, incluindo síndrome de Shwachman-Diamond, anemia de Fanconi, disqueratose congênita, síndrome de Chediak-Higashi.
- 52 A neutropenia constitucional ou étnica é caracterizada por neutropenia crônica leve, geralmente com contagem de neutrófilos maior que $1.000/\text{mm}^3$ em paciente com histórico de infecções recorrentes.
- 53 A neutropenia cíclica é uma doença congênita rara caracterizada por episódios de neutropenia autolimitada que ocorrem a cada duas a cinco semanas. Os ciclos são de duração variável e alguns pacientes podem desenvolver infecções ou úlceras orais durante seu nadir de neutrófilos.
- 54 A neutropenia pós-infecciosa, que é mais comumente observada em idosos após infecções bacterianas, pode ser causada por quase qualquer infecção, embora seja mais comumente observada após infecção por pneumococo, mononucleose, listeriose.

Uma mulher com vinte e quatro anos de idade procurou atendimento médico devido a fadiga crônica, dispneia e palpitações havia dois meses. Exames laboratoriais: Hb 9,1 g/dL (VR = 11 a 14); HT = 28,0% (VR = 33 a 45); VCM = 110 fL (VR = 80 a 99), presença de neutrófilos hipersegmentados e plaquetas = $92 \times 10^9/\text{L}$ (VR = 140 a 450×10^9). Antecedente: cirurgia bariátrica com técnica de *bypass* gástrico em Y de Roux havia dez anos, sem uso regular de vitaminas.

Com relação a esse caso clínico e às anemias, julgue os itens seguintes.

- 55 A paciente em apreço apresenta quadro sugestivo de anemia macrocítica secundária por deficiência de vitamina B¹².
- 56 A deficiência de ácido fólico, especialmente no período da gravidez, está fortemente correlacionada com o aumento dos defeitos do tubo neural (DTNs).
- 57 A cobalamina está presente na proteína vegetal e é absorvida no duodeno-jejuno. A cobalamina é liberada no duodeno e se liga ao fator intrínseco liberado das células parietais gástricas.
- 58 Conforme a dosagem sérica de vitamina B¹², cobalamina sérica <200 pg/mL (<148 pmol/L) é diagnóstico de deficiência de cobalamina, enquanto níveis acima de 300 são considerados normais. Os níveis na faixa de 200 pg/mL a 300 pg/mL são limítrofes e, nesse caso, a deficiência de cobalamina é possível.

Os principais componentes do eritron humano são a medula eritroide, que é responsável pela produção de glóbulos vermelhos (eritropoiese), e os glóbulos vermelhos circulantes, que transportam oxigênio dos pulmões para os tecidos corporais. Com base na fisiologia hematopoética dos eritrócitos, julgue os itens subsequentes.

- 59 A perda de sangue associada a cirurgia é o principal determinante da anemia perioperatória, em que os níveis de hepcidina estão baixos e os de ferritina elevados, a Epo sérica está baixa e os reticulócitos estão baixos.
- 60 Na doença renal crônica, a diminuição da produção de Epo representa um fator importante na patogênese da anemia e a administração de Epo humana recombinante pode aumentar o nível de hemoglobina nesses pacientes.
- 61 Na anemia causada por inflamação ou doença crônica, a superprodução de citocinas inflamatórias leva à produção de Epo aumentada, com ferritina sérica baixa e reticulocitose.
- 62 A anemia é comum em pacientes com malignidade e sua patogênese é tipicamente multifatorial: inflamação, perda sanguínea, infiltração medular, microangiopatia e síndrome desabsortiva.

O desenvolvimento de deficiência de ferro é consequência de uma interação de três fatores de risco distintos: aumento das necessidades de hospedeiro, fornecimento limitado e aumento da perda de sangue. Com relação à deficiência de ferro, julgue os itens a seguir.

- 63 A doença celíaca é uma causa de refratariedade à terapia oral com ferro.
- 64 A gastrite atrófica autoimune associada a refratariedade ao ferro oral geralmente apresenta-se com diarreia desabsortiva.
- 65 A infecção pelo *Helicobacter pylori* é mencionada em vários estudos como uma causa de refratariedade ao tratamento com ferro oral.
- 66 A refratariedade ao tratamento com ferro oral foi definida como um incremento de hemoglobina de <1 g/dL após 4 a 6 semanas de terapia com uma dose diária de pelo menos 100 mg de ferro elementar.
- 67 Em geral, uma resposta eritropoética à terapia com ferro deve ser observada dentro de 4 a 6 semanas da terapia de reposição de ferro. Espera-se que os níveis de Hb aumentem $\pm 0,1$ g/dL por dia após o início da terapia com ferro.

Tendo em vista que as alterações da contagem leucocitária são descritas em termos consolidados na literatura hematológica, sendo de suma importância o reconhecimento morfológico nos exames hematológicos, julgue os itens seguintes, relativos a alterações leucocitárias.

- 68 A reação leucemoide é descrita como leucocitose intensa (geralmente acima de $30-50.000/\text{mm}^3$), com desvio à esquerda geralmente relacionado a infecção. São características que diferenciam reação leucemoide da leucemia: presença de granulações tóxicas, vacuolização citoplasmática e predominância de células maduras.
- 69 A reação leucoeritroblástica, que é descrita como leucocitose com desvio à esquerda e eritrócitos imaturos no sangue periférico (eritroblastos), ocorre nas situações em que há infiltração medular por outro tecido, como fibrose e câncer metastático.
- 70 O desvio escalonado para a esquerda é descrito como a presença de formas imaturas da linhagem granulocítica com ordem maturativa: bastonetes, metamielócitos e mielócitos.
- 71 A eosinofilia de origem secundária por infestação parasitária caracteriza-se morfológicamente por eosinófilos hipogranulados devido a liberação por linfócito Th2 de interleucina 3.
- 72 A presença de plasmócitos circulantes no sangue periférico constitui achado prevalente em coinfectados por HIV.

A respeito da biologia e fisiologia das células progenitoras hematopoéticas (CPHs), julgue os próximos itens.

- 73** Os mecanismos regulatórios de *homing* e adesão das CPHs com osteoclastos e células endoteliais sinusoides são regulados pela expressão gênica de FOXP3 e STAT-2.
- 74** As CPHs no nicho da medula óssea se encontram predominantemente em estado quiescente, estágio G0 do ciclo celular.

Uma mulher com vinte anos de idade, previamente hígida, foi internada devido a fadiga, tosse seca e febre de 38 °C, com evolução de três semanas. No exame físico, constatou-se esplenomegalia. Os exames complementares apresentaram: pancitopenia, com contagem absoluta de neutrófilos: 726×10^6 (VR = 1.500 a 4.000), ferritina sérica = 10.000 µg/L (VR = 10 a 200), transaminases elevadas e infiltrados pulmonares difusos na tomografia computadorizada de tórax. A biópsia da medula óssea revelou uma medula hiperplásica, com hematopoese de trilinearidade em maturação preservada, estoques de ferro ausentes e hemofagocitose intensa, sem presença de leishmaniose. A citometria de fluxo da medula óssea não mostrou populações clonais. A investigação infecciosa extensiva, incluindo a carga viral do vírus Epstein-Barr (EBV), a carga viral do citomegalovírus (CMV) e uma broncoscopia com biópsias, não revelou nenhuma fonte de infecção.

Com relação a esse caso clínico e ao seu diagnóstico, julgue os itens que se seguem. Nesse sentido, considere que a sigla SHF, sempre que empregada, refere-se a síndrome hemofagocítica.

- 75** A paciente apresenta um quadro sugestivo de SHF.
- 76** As manifestações clínicas e laboratoriais da SHF são produzidas por um sistema imunológico hiperativo, mas ineficaz. As razões para essa desregulação imunológica variam e a síndrome é categorizada como primária (familiar) ou secundária (adquirida).
- 77** O tratamento da SHF consiste em controlar o sistema imunológico hiperativo. Para tal, os agentes alquilantes são considerados como primeira linha de tratamento em todos os casos.
- 78** Quando a SHF surge em associação com doença reumatológica, é denominada síndrome de ativação macrofágica (SAM). A SAM é mais comumente observada em associação com doença de Still na idade adulta, artrite idiopática juvenil sistêmica e lúpus eritematoso sistêmico.

Um homem com vinte anos de idade, previamente saudável, chegou ao pronto-socorro com diátese hemorrágica e cansaço. Ele estava afebril e com sinais vitais estáveis. Sua contagem de leucócitos (WBC) era de $53 \times 10^9/L$ (VR = 3.400 a 12.000/L), com 80% de blastos compatíveis com promieloblastos, nível de hemoglobina de 9,2 g/dL (VR = 12-15 g/dL) e contagem de plaquetas de $6 \times 10^9/L$ (VR = 130.000 a 450.000/L). Suspeitou-se do diagnóstico de leucemia promielocítica aguda (LMA-M3) e os testes de coagulação apresentaram fibrinogênio sérico 40 mg/dL (VR: 200 a 430). O tratamento com ácido all transretinoico (ATRA) e o suporte de hemoderivados com plasma fresco congelado, crioprecipitado e transfusões de plaquetas foram iniciados imediatamente.

Com referência a esse quadro clínico e à LMA-M3 e suas alterações moleculares, julgue os itens que se seguem.

- 79** O paciente em questão deve ser submetido ao monitoramento do PML-RARA durante o período indução, consolidação e no final da intensificação. Após o término da intensificação, o paciente deve ser conduzido ao transplante autólogo.

- 80** Os pacientes portadores de LMA-M3 podem apresentar mutações genéticas como FLT3, WT1.
- 81** Manifestações clínicas da síndrome de diferenciação ou ATRA são contraindicações para a continuidade do uso do ácido all transretinoico (ATRA), tornando mandatório o início do uso de trióxido de arsênio como terapia de indução.
- 82** A LMA-M3 com t (11; 17) (q23; q21.1) geralmente é refratária à terapia com retinoides, ao contrário da grande maioria dos casos de LMA-M3 com a presença da translocação (15; 17).

Uma mulher com cinquenta e dois anos de idade, previamente hígida, relatou cansaço e mal-estar progressivos. A imunoelctroforese de proteínas séricas mostrou imunoglobulina G (IgG)/lambda paraproteína de 5,22 g/dL, hemoglobina de 8,3 g/dL (VR = 12 a 15), com função renal e cálcio normais; sua albumina era de 3,0 g/dL (VR = 3,5 a 4,5), β2-microglobulina era de 3,8 mg/L (VR = 1,2 a 2,4) e LDH = 389 mg/dL (VR = 130 a 280). O exame do esqueleto revelou lesões líticas no úmero direito. A biópsia de medula óssea identificou uma plasmocitose de 80%, com restrição para cadeia leve λ. O painel citogenético foi 46XX e FISH negativo para 17p, t(4:14), del13, del1q.

A respeito desse caso clínico e da interpretação de exames hematológicos, julgue os itens que se seguem.

- 83** A paciente em apreço possui diagnóstico de mieloma múltiplo (MM) secretor sintomático, com uma classificação prognóstica compatível com R-ISS = 2 e ISS = 2.
- 84** A referida paciente possui uma gamopatia monoclonal de significado indeterminado.
- 85** A eletroforese de proteínas séricas é um exame com boa acurácia na identificação de proteínas de cadeia leve.
- 86** A paciente em questão possui uma síndrome de POEMS.

Acerca da síndrome de imunodeficiência adquirida (AIDS) e às doenças hematológicas a ela associadas, julgue os itens seguintes.

- 87** As entidades linfoproliferativas que ocorrem com maior frequência no contexto da infecção por HIV incluem: derrame primário, plasmablastico, linfomas periféricos de células T e doença de Castleman.
- 88** O linfoma primário do SNC (PCNSL) ocorre em indivíduos infectados com HIV com contagens de linfócitos CD4 + inferiores a $50/mm^3$. Em sua maioria, os PCNSLs são caracterizados como linfomas difusos de grandes células B e tendem a ser multifocais no cérebro.
- 89** O uso do rituximabe é contraindicado nos protocolos de tratamento de pacientes HIV devido ao elevado risco de falha da terapia com antirretrovirais (HAART).
- 90** O linfoma de Hodgkin associado ao HIV (HIV-HL), embora não seja incluído na definição de AIDS, apresenta uma predominância de dois subtipos desfavoráveis: esclerose nodular e predomínio linfocítico nodular.

Um homem com vinte e sete anos de idade apresentou o diagnóstico de leucemia mielóide crônica (LMC) em fase crônica, Sokal de baixo risco e ELTS baixo risco, tendo iniciado imatinibe 400 mg diariamente. Ele atingiu resposta de acordo com as diretrizes do EuropeanLeukemiaNet/2020. RM3.0 (resposta molecular) transcrição BCR-ABL1 $\leq 0,1\%$ IS foi alcançada em 12 meses, associada a resposta citogenética completa aos 6 meses, hematológica aos 2 meses e sem evidência de intolerância ao tratamento. No entanto, no mês 15, o PCR mostrou um aumento log de transcrição (1,97), sem suspensão da medicação ou uso de medicamentos concomitantes. Foi solicitada repetição em 30 dias, e o valor havia aumentado novamente (2,27%).

Com relação a esse caso clínico e à leucemia mielóide crônica, julgue os itens subsequentes.

- 91** A LMC atípica é caracterizada por ausência da expressão do BCR-ABL e presença da translocação (11;17).
- 92** O referido paciente deve suspender imediatamente o uso de imatinibe e ser submetido a terapia de segunda linha com inibidores de tirosinoquinase (TKI) de terceira geração, como ponatinibe, para prevenir a progressão para fase acelerada e crise blástica.
- 93** O paciente em questão deve ser orientado a trocar o inibidor por um de segunda geração (dasatinibe ou nilotinibe). Em seguida, deve-se fazer pesquisa de doadores familiares e programar de transplante alogênico como consolidação após se atingir RM4.5.
- 94** A maioria dos pacientes com LMC demonstra a translocação t(9; 22) (q34; q11.2) que resulta no cromossomo Ph. Alguns casos raros apresentam translocações variantes, como t(9; 14; 22) ou translocações crípticas de 9q34 e 22q11.2 que requerem a análise de FISH para identificar o gene de fusão BCR-ABL1 ou RT-PCR para identificar o mRNA de fusão BCR-ABL1.
- 95** Anormalidades citogenéticas adicionais como trissomia 8, trissomia 19, duplicação do cromossomo Ph e isocromossomo 17q (levando à perda do gene P53 em 17p) se desenvolvem em mais de 80% dos pacientes nas fases de crise blástica e acelerada.
- 96** A pesquisa das mutações do gene ABL é útil na identificação de resistências aos TKI. As mutações Y253F e F359V são resistentes a imatinibe e nilotinibe, mas são sensíveis a dasatinibe, bosutinibe e ponatinibe.

Uma paciente com dezoito anos de idade, previamente hígida, procurou atendimento médico relatando que, havia aproximadamente uma semana, notou surgimento de petéquias, equimoses aos pequenos traumas, principalmente nos membros inferiores, e gengivorragia. Ela tem histórico de fluxo menstrual de aproximadamente 8 dias, com moderado volume desde a menarca – aos 13 anos –, sem outros sangramentos significativos, e não soube informar se já teve plaquetopenia. Não houve outros relatos significativos em sua história pessoal e ela não faz uso regular de qualquer medicação. O pai dela relatou que sua irmã (tia da paciente) já tratou anemia com reposição de ferro, mas não sabia de mais detalhes. A paciente é filha única. Os pais são hígidos, não usam medicações, nunca realizaram cirurgias e negam histórico de sangramentos.

Hemograma:

Hb: 12,3 g/dL; Ht: 36,7%; VCM: 85,6 fl; HCM: 29,9 pg; CHCM: 35,0 g/dL RDW: 13,8%

Leucócitos: 6.000/mm³ (Segmentados: 63%)

Eosinófilos: 1%; Basófilos: 1%; Linfócitos: 27%; Monócitos: 8%)

Plaquetas: 7.000/mm³; VPM: não foi possível calcular.

A citomorfologia do esfregaço do sangue periférico demonstrou macroplaquetas, sem alterações nas outras séries.

Sorologias para hepatites B e C e para HIV negativas.

Acerca desse caso clínico e de aspectos a ele pertinentes, julgue os itens a seguir. Nesse sentido, considere que a sigla PTI, sempre que empregada, refere-se a púrpura trombocitopênica imune.

- 97** No caso considerado, o diagnóstico de PTI baseia-se na exclusão de outras causas de trombocitopenia. Na ausência de outras alterações hematológicas, não haverá necessidade de avaliação de medula óssea para confirmação diagnóstica.
- 98** Adicionalmente ao caso em apreço, considere que a paciente tenha histórico de menorragia e que, mesmo após normalização da contagem de plaquetas com o tratamento com corticoide, ela manteve aumento do fluxo menstrual. Nessa situação, após exclusão de causas ginecológicas, haverá indicação de investigação de coagulopatias. Nesse sentido, para a investigação diagnóstica de doença de von Willebrand, deve-se avaliar a capacidade do fator de von Willebrand em se ligar às plaquetas. O exame laboratorial mais indicado para essa finalidade será o teste do cofator da ristocetina (VWF:RCo).
- 99** No caso em apreço, por tratar-se de mulher jovem, para a confirmação diagnóstica, é necessário realizar a pesquisa de anticoagulante lúpico, anticorpos anticardiolipina e fator antinuclear.
- 100** Com a hipótese diagnóstica de PTI aguda em paciente com 7.000 plaquetas/mm³, há indicação de tratamento de primeira linha com corticoide. O uso de prednisona 1,0 mg/kg/dia por 2 a 3 semanas, seguidas de desmame rápido é superior ao uso de dexametasona 40 mg/dia por 4 dias, com até 3 repetições.
- 101** Pacientes imunocompetentes com trombocitopenia imune secundária a infecção por citomegalovírus podem apresentar piora da trombocitopenia com o uso de corticoide.

Um homem com vinte e cinco anos de idade compareceu a consulta com queixa de uma semana de astenia, e equimoses espontâneas em tronco e membros. Ele referiu que, havia 2 dias, começou a apresentar febre (temperatura de até 39 °C), que aliviava com o uso de dipirona, mas voltava após algumas horas. Seu pai e seu irmão mais novo têm plaquetopenia de aproximadamente 130.000/mm³, sem etiologia definida. Seu avô paterno faleceu por leucemia aos 22 anos de idade. O paciente não soube informar se já teve plaquetopenia, não usa medicações regularmente e negou qualquer patologia prévia.

Hemograma:

Hb: 7,3 g/dL; Ht: 22,7%; VCM: 84 fl; HCM: 30 pg; CHCM: 33 g/dL; RDW: 14%

Leucócitos: 56.000/mm³; (Blastos: 82%; Segmentados: 2%; Linfócitos: 1%; Monócitos: 15%)

Plaquetas: 2.000/mm³.

Após a internação hospitalar, foi realizada avaliação de aspirado de medula óssea que apresentou os seguintes resultados:

Mielograma: hiperclular, com predomínio de blastos de tamanho intermediário a grande, com relação núcleo/citoplasmática intermediária, citoplasma basofílico, alguns com grânulos, núcleo com cromatina frouxa e nucléolos evidentes.

Imunofenotipagem: estudo imunofenotípico compatível com o diagnóstico de leucemia monoblástica aguda.

Com referência a esse caso clínico e a aspectos a ele correlatos, julgue os seguintes itens. Nesse sentido, considere que a sigla LMA, sempre que empregada, refere-se a leucemia mieloide aguda.

- 102** O diagnóstico de LMA pode ser confirmado mesmo com a contagem de blastos em medula óssea e(ou) sangue periférico menor que 20%, quando se identifica a presença de t(15;17), t(8;21), inv(16) ou t(16;16).
- 103** Segundo a classificação estabelecida pela European Leukemia Net, pacientes com presença de mutação FLT3-ITD são sempre considerados como de risco adverso.
- 104** Para o paciente do caso em apreço, há indicação de investigação de alterações germinativas que predispõem a leucemia. Caso seja identificada alguma mutação predisponente, poderá haver impacto na programação terapêutica e no prognóstico.
- 105** Todos os pacientes com diagnóstico de LMA devem ser submetidos a pesquisa de translocação BCR-ABL. Caso essa translocação seja identificada, deve-se associar um inibidor de tirosinaquinase ao protocolo quimioterápico.
- 106** Em adição ao caso em questão, considere que o paciente esteja hemodinamicamente estável, que não haja lesões de pele e que a tomografia computadorizada de tórax não demonstre infiltrado pulmonar. Nessa situação, por tratar-se de paciente com LMA apresentando febre, haverá indicação de antibioticoterapia empírica com cefalosporina com cobertura para pseudomonas, associada a vancomicina para cobertura de *S. aureus* resistente a meticilina.
- 107** No caso clínico considerado, por tratar-se de paciente imunossuprimido com plaquetas/mm³ <10.000, está indicada a transfusão de concentrado de plaquetas leucorreduzido (filtrado) e irradiado.

Um senhor com sessenta e sete anos de idade faz acompanhamento irregular com geriatra, devido a hipertensão e dislipidemia. Ele ficou por 2 anos sem acompanhamento porque estava com receio de exposição à covid-19. Na consulta atual, encontra-se assintomático. No exame físico, notou-se fígado palpável a 4 cm do rebordo costal direito e baço chegando à fossa ilíaca esquerda. Exames bioquímicos e lipidograma sem alterações significativas. Hemograma de uma semana antes da data da consulta está descrito a seguir:

Hb: 9,5 g/dL; Ht: 30%; VCM: 87 fl

Leucócitos: 33.000/mm³ (Blastos: 2%; Promielócitos: 6%; Mielócitos: 9%; Metamielócitos: 9%; Bastões: 10%; Segmentados: 54%; Basófilos: 3%; Eosinófilos: 1%; Linfócitos: 3%; Monócitos: 3%)

Plaquetas: 72.000/mm³.

Com referência a esse caso clínico e a aspectos diversos a ele pertinentes, julgue os itens a seguir.

- 108** Entre as hipóteses diagnósticas para o paciente em apreço, deve-se considerar mielofibrose primária. A confirmação diagnóstica dependerá do achado de alterações características em anatomopatológico de biópsia de medula óssea, além da pesquisa de mutações nos genes JAK2, MPL e CALR.
- 109** Atualmente, para pacientes com mielofibrose primária, os únicos tratamentos capazes de prolongar a sobrevida são o transplante alogênico de medula óssea e, em pacientes com mutação no gene JAK2, o uso de inibidores de JAK2.
- 110** Para pacientes com diagnóstico de leucemia mieloide crônica em fase crônica, há a possibilidade de suspensão do tratamento. Entre os critérios mínimos para se considerar essa possibilidade, o paciente deverá estar em remissão molecular profunda (MR⁴) há mais que quatro anos.
- 111** No caso em questão, uma possibilidade diagnóstica é a leucemia mieloide crônica. A confirmação desse diagnóstico dependerá de estudo citogenético e pesquisa da translocação BCR-ABL1. Se for confirmado esse diagnóstico, deve-se iniciar tratamento com inibidor de tirosinaquinase. A resposta a esse tratamento deverá ser avaliada a cada 3 meses com estudo citogenético e RT-PCR quantitativo para BCR-ABL1 em aspirado de medula óssea.

Uma mulher com trinta e quatro anos de idade, sem histórico médico progressivo relevante, procurou atendimento em serviço de emergência devido a quadro típico de nefrolitíase. Cortes superiores da tomografia de abdome realizada durante o atendimento demonstraram massa mediastinal. A paciente foi convocada pelo hospital para prosseguir investigação. Tomografia de tórax demonstrou massa de 13 cm em maior diâmetro no mediastino, além de linfonodo supraclavicular direito de 3 cm em maior diâmetro, o qual foi submetido a biópsia. Hemograma e exames bioquímicos estavam normais. A paciente nega febre, sudorese noturna ou perda de peso.

Acerca desse caso clínico e de aspectos correlatos, julgue os itens subsequentes.

- 112** Em caso de diagnóstico de linfoma de Hodgkin, não será necessário realizar biópsia de medula óssea para estadiamento, caso seja possível a realização de PET-TC.
- 113** Caso seja confirmado o diagnóstico de linfoma de Hodgkin, o estadiamento clínico seria IIA com doença desfavorável, e o tratamento inicial indicado seria com dois ciclos de ABVD. A definição do tratamento adicional dependerá do resultado do reestadiamento com PET-TC.

- 114** Em casos de linfoma de Hodgkin refratário ao primeiro tratamento ou recaído, o tratamento de escolha para a maior parte dos pacientes consiste em quimioterapia de altas doses seguida de transplante autólogo de medula óssea. O protocolo BEACOPP escalonado é uma das opções para redução de massa tumoral antes da realização do transplante alogênico.
- 115** Linfoma de células B primário de mediastino é uma das possibilidades diagnósticas para a referida paciente. Apesar de a consolidação com radioterapia mediastinal ter sido considerada inicialmente essencial para a terapia curativa, essa modalidade de tratamento pode ter efeitos adversos importantes, como neoplasias secundárias e doença isquêmica cardíaca. Estudos com o protocolo terapêutico R-DA-EPOCH demonstram que esta pode ser uma opção terapêutica que dispensa a consolidação com radioterapia.
- 116** Em casos de linfoma difuso de grandes células B, a expressão concomitante de c-MYC e BCL-2 é considerada fator independente de mau prognóstico.
- 117** Para linfoma difuso de grandes células B, o tratamento de primeira linha ainda é o R-HOP, independentemente da classificação de acordo com as células de origem e(ou) alterações moleculares.

Uma mulher com quarenta e sete anos de idade apresentou fratura de úmero após queda de bicicleta. Radiografia de diagnóstico demonstrou lesões líticas nesse úmero. A paciente relatou que atualmente não faz nenhum tratamento, mas que, havia aproximadamente dez anos, sofreu trombose venosa profunda na perna esquerda após viagem internacional de avião. Nessa época, ela fazia uso de anticoncepcional oral. Realizada investigação com hematologista, não se identificou trombofilia e a paciente usou anticoagulante oral por 6 meses. A paciente relatou também ter parado de usar anticoncepcional desde então e não apresentou novos eventos tromboembólicos.

Acerca desse caso clínico e de aspectos a ele pertinentes, julgue os itens a seguir.

- 118** Caso seja definido o diagnóstico de mieloma múltiplo para a referida paciente, deve-se realizar estudo citogenético de aspirado de medula óssea. Nesse caso, a identificação de deleção do 13q ou deleção do 17p será achado de mau prognóstico.
- 119** A pesquisa de anticoagulante lúpico faz parte da investigação de trombofilias. Segundo as diretrizes internacionais, esse teste consiste em pelo menos um exame de coagulação, que pode ser dRVVT, TTPa ou outros testes sensíveis ao anticoagulante lúpico. O(s) exame(s) escolhido(s) deve(m) conter três fases: triagem, teste da mistura e teste confirmatório.
- 120** No caso em questão, devido ao fato de a paciente apresentar lesões líticas em úmero, há indicação para investigação de mieloma. Segundo os critérios definidos pela Organização Mundial da Saúde, caso se identifiquem proteína monoclonal em sangue periférico e plasmócitos clonais em medula óssea, pode-se definir o diagnóstico de mieloma múltiplo independentemente da quantificação, já que a paciente tem lesão de órgão-alvo.

Espaço livre