



QUESTÃO 1

a) GVHD-TA e refratariedade plaquetária

b) GVHD- TA: linfócitos T viáveis do componente transfundido são capazes de enxertar, proliferar e atacar tecidos que expressam antígenos HLA no hospedeiro (receptor de transfusão) como estranhos. O ataque imunológico é mediado pelas células T do doador da transfusão, seja por meio da destruição direta das células hospedeiras ou por meio de citocinas inflamatórias que ativam outras células imunes, incluindo células natural killer (NK), macrófagos e outros linfócitos.

Refratariedade plaquetária: a causa mais comum são anticorpos contra antígenos HLA classe 1 desenvolvidos devido à exposição prévia a antígenos HLA através de gravidez ou transfusões de sangue levando a destruição precoce das plaquetas. De forma bem menos frequente, os anticorpos também podem ser voltados contra Antígenos Plaquetários Humanos (HPA).

QUESTÃO 2

a) quimioterapia de salvamento (pode ser qualquer esquema, DHAP, ICE, etc) e TCTH autólogo

b) recidiva menor 1 ano, sintomas B, doença extranodal e PET CT pré TCTH autólogo Deauville IV ou V

QUESTÃO 3

a) LMMC subtipo proliferativo estágio 2 (mais de 13 000 leucocitos e mais de 5% blastos. Se não responder o subtipo e estágio tudo bem); confirmar com biópsia de medula óssea, citogenética, imunofenotipagem medula óssea, BCR ABL, marcadores moleculares como TET2 (58%), SRSF2 (46%), ASXL1 (40%), RUNX1 (15%), NRAS (11%), CBL (10%). Não precisa descrever todos os marcadores moleculares

b) A paciente tem LMMC estágio 2 pela WHO. Opção terapêutica é o TCTH alogênico.

O hipometilante pode ser considerado como ponte pré transplante alogênico, mas não há consenso. Pode ser utilizado tb caso haja demora no transplante alogênico

QUESTÃO 4

- a) Diagnóstico: hemocromatose secundária; exames para confirmação: Ferro sérico, Tbc, saturação de transferrina e RNM hepática com derivação T2.
- b) flebotomia a cada 2 ou 3 semanas, conforme tolerância

QUESTÃO 5

- a) Este paciente tem indicação de receber tratamento com hidroxiureia pela presença de anemia sintomática (Hb=7,0g/dL com sintomas de tontura e lipotimia) e com sobrecarga cardíaca (aumento de câmaras e dilatação de VE). Também deveria receber enalapril (ou qualquer iECA) devido à presença de microalbuminúria.
- b) As principais indicações para o uso de hidroxiureia são: crises algicas de repetição (3 ou mais crises por ano), síndrome torácica aguda ou outro evento vaso-oclusivo grave e anemia hemolítica intensa sintomática. A medicação deve ser iniciada na dose de 15mg/kg/d – no caso deste paciente seria 10 comprimidos por semana (1 comprimido por dia 4 dias por semana e 2 comprimidos por dia 3 dias). Deve ser feito o monitoramento com hemograma e reticulócitos a cada 15 dias para avaliar toxicidade hematológica – se não houver toxicidade pode ser aumentada a dose em 5mg/kg/d a cada 12 semanas até alcançar a dose máxima tolerada ou a dose máxima de 35mg/kg/d. Após alcançar a dose estável o hemograma pode ser feito a cada 3-6 meses. Toxicidade hematológica: neutrófilos < $2,0 \times 10^9/L$, plaquetas < $80 \times 10^9/L$, reticulócitos < $80 \times 10^9/L$ ou Hb < 4,5g/dL. Checar também função hepática e renal mensalmente durante os primeiros 4 meses de uso da medicação. Monitorar hemoglobina fetal a cada três meses.