

tratamento de citorredução com hidroxiuréia. **Discussão:** A TE é uma neoplasia mieloproliferativa crônica (MPN) caracterizada pela proliferação clonal de megacariócitos na medula óssea, resultando em uma produção excessiva de plaquetas no sangue periférico. Sua incidência é de 2,5 casos/ 100.000 habitantes por ano e é uma causa rara de AVCI. Segundo revisão sistemática e meta-análise, a recorrência de AVCI ocorre principalmente quando a etiologia é aterosclerose de grandes vasos ou cardioembolia; sendo que tabagismo, hipertensão, diabetes mellitus, fibrilação atrial, ataque isquêmico transitório prévio e AVCI grave anterior foram fatores de risco independentes para recorrência. Em relação aos fatores descritos anteriormente, este paciente apresentou AVCI previamente. Clinicamente, os pacientes com TE podem ser assintomáticos ou apresentar sintomas decorrentes de complicações trombóticas e hemorrágicas. Até metade dos casos são descobertos acidentalmente, quando a trombocitose é identificada em um hemograma realizado por outros motivos. Diagnosticar TE envolve a exclusão de outras causas de trombocitose secundária e é feito com base em critérios diagnósticos da Organização Mundial de Saúde, que incluem plaquetose persistente, mutações genéticas, características histológicas da medula óssea e a ausência de outras neoplasias mieloproliferativas ou causas reacionais. O tratamento tem o objetivo de minimizar o risco de complicações trombóticas e hemorrágicas. **Conclusão:** Este relato de caso descreve um diagnóstico de TE após episódios recorrentes de AVCI e um IAM em paciente com plaquetose acima de 1000 mil/mm³. Nota-se a importância da investigação clínica de plaquetose em pacientes com eventos trombóticos, uma vez que a identificação precoce de DMN e o manejo adequado são cruciais para prevenir novas complicações trombóticas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.845>

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA ASSOCIADA A LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO EM FASE INICIAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

CCCE Silva, GLP Silva, LFD Couto, PB Maia, AR Silva, AC Ferreira, ERS Ferreira, MCS Oliveira, VCP Carvalho, JBJ Neto

Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

Introdução: A associação entre leucemia e lúpus eritematoso sistêmico (LES) é incomum e complexa. Quando ocorre, é frequentemente secundária ao tratamento imunossupressor, sendo raro nos primeiros meses de diagnóstico e tratamento do LES. A fisiopatologia comum às duas doenças pode envolver resposta imune alterada e o próprio efeito dos imunossupressores nas células neoplásicas. Além disso, sintomas como artralgia e rash, leucopenia e trombocitopenia, podem se sobrepor, dificultando ainda mais o diagnóstico diferencial. O diagnóstico definitivo exige abordagem multimodal com hematoscopia, mielograma, biópsia de medula óssea (MO), imunofenotipagem e análise molecular para distinguir

leucemias secundárias da evolução do LES. O tratamento deve combinar terapias antileucêmicas e de controle do LES, usando quimioterapia, corticoterapia, imunoterapia e, em casos de Cromossomo Filadélfia positivo, terapias-alvo como Imatinibe, para otimizar a sobrevida e minimizar complicações. **Objetivos:** Relatar o caso de um paciente com diagnóstico precoce de leucemia mieloide crônica associada ao LES. **Apresentação do caso:** Paciente masculino, 23 anos, sem comorbidades, apresentou febre intermitente (39°C), esplenomegalia maciça, anemia, trombocitopenia, sudorese noturna e astenia. Após 1 mês, evoluiu com derrame pericárdico, artralgia, uveíte bilateral, miosite inflamatória (creatina quinase de 3500 U/L) e perda ponderal de 20kg neste período. A biópsia de MO revelou hiperproliferação das diferentes linhagens, com padrão policlonal e imunofenotipagem sem evidências de neoplasia. Solicitado painel com autoanticorpos que evidenciou FAN pontilhado fino (1:320) e anti-DNA positivo, preenchendo critérios diagnósticos para LES, sendo iniciado tratamento com prednisona e hidroxiquina. Após 8 meses, houve surgimento de placas eritematosas descamativas e leucocitose com desvio escalonado. A dosagem de BCR-ABL positiva levou ao diagnóstico de leucemia mieloide crônica. Iniciou Imatinibe (400 mg/dia), com importante melhora clínica. No momento, segue esse tratamento em regime ambulatorial. **Discussão:** A leucemia associada ao LES é rara e frequentemente relacionada a imunossupressores, como azatioprina e ciclofosfamida, leucopenias e síndromes mielodisplásicas. No caso relatado, a sobreposição de sintomas e a biópsia inicial da MO dificultaram a detecção precoce da malignidade. Foi a persistência da esplenomegalia e a piora progressiva da leucocitose com desvio escalonado que motivaram a dosagem do BCR-ABL. O tratamento com Imatinibe promoveu melhora clínica e remissão dos sintomas cardinais. **Conclusão:** O caso descrito acima destaca a complexidade do diagnóstico e manejo da leucemia associada ao LES, reforçando a necessidade de vigilância clínica e rastreio adequado quando suspeitado. A interseção entre as doenças é incomum e de difícil detecção precoce pela sobreposição de sintomas. O surgimento de novos sinais e sintomas foi o gatilho para os métodos genéticos, os quais por sua vez foram fundamentais para o diagnóstico e a instituição de tratamento apropriado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.846>

DESAFIOS NA CONCLUSÃO DIAGNÓSTICA DE DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: RELATO DE CASO

AC Meireles, WK Pereira, PM Resende, BFC Galvão, RS Kojima, LF Honorato, JD Rocha, N Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença de Erdheim-Chester (DEC) é uma histiocitose rara caracterizada por infiltrado de histiócitos xantomatosos em múltiplos órgãos, frequentemente associada a mutações no gene BRAF V600E. Sua apresentação clínica é