

variada e pode envolver os sistemas esquelético, cardiovascular, renal e nervoso central. A Leucemia Mielomonocítica Crônica (LMMC) é uma neoplasia mieloide crônica caracterizada por monocitose persistente e displasia das linhagens hematopoéticas. A coexistência dessas duas doenças é rara e apresenta desafios significativos no diagnóstico e manejo terapêutico. **Relato de caso:** Homem de 78 anos, diagnóstico prévio de leucemia mieloide crônica (LMC) em uso de imatinib, em resposta hematológica completa e MR3. Em 2022, tomografia computadorizada (TC) mostrou densificação da gordura perirrenal bilateral, sem sintomas associados. O paciente foi internado devido a um quadro de vertigem periférica e uma nova TC revelou aumento da densificação da gordura perirrenal. Exames laboratoriais mostraram leucócitos de $21.610/\text{mm}^3$, neutrófilos de $17.800/\text{mm}^3$, monócitos de $3.040/\text{mm}^3$ e linfócitos de $750/\text{mm}^3$. PET-CT indicou discreto aumento da atividade glicolítica em densificação da gordura pararenal (SUVmax 3,5). Pouco tempo após, foi internado novamente por piora da função renal e congestão sistêmica, com melhora após corticoide e diurético terapia. A imunofenotipagem do sangue periférico identificou 92,9% de células da linhagem granulocítica/monocítica, sendo 16,3% de células monocíticas maduras. A monocitose foi constituída por monócitos maduros sem aberrâncias imunofenotípicas, sendo 23,6% de monócitos clássicos e 76,4% de monócitos intermediários. O anatomicopatológico da gordura perirrenal revelou tecido fibroadiposo com infiltrado histiocitário e imuno-histoquímica positiva para CD68, CD4 e CD163, negativa para CD1a e S100, com expressão de BRAF fraca e focal. Análise molecular por NGS da gordura perirrenal revelou BRAF V600E 3,8%, JAK2 V617F 7,2% e TET2 P1885fs, confirmando o diagnóstico de Erdheim Chester. Por outro lado, a avaliação medular mostrou hiperplasia granulocítica, normomaturativa, sem alterações na série monocítica. A imunofenotipagem revelou alterações associadas à displasia e monocitose. A monocitose foi constituída por 1,8% de monoblastos, 4,8% de promonócitos e 1,4% de monócitos maduros, com curva maturativa dentro da normalidade, não considerado relacionado à leucemia mieloide crônica. Portanto, foi concluído o diagnóstico de LMMC e DEC, sendo iniciado Vemurafenib. **Discussão:** A associação entre DEC e neoplasias mieloides, como LMMC, é documentada na literatura, em descrição de 189 casos, com associação em 50% da casuística. DEC é uma histiocitose rara que se manifesta com envolvimento multi-sistêmico, frequentemente associada a mutações no gene BRAF V600E. A coexistência dessas condições pode complicar o manejo clínico e requer abordagens terapêuticas específicas e individualizadas. Neste caso, a presença das mutações BRAF V600E, JAK2 V617F e TET2 destaca a complexidade da doença e necessidade de intervenção terapêutica direcionada, como Vemurafenib, um inibidor de BRAF, que tem mostrado eficácia no controle da DEC. **Conclusão:** O diagnóstico e tratamento simultâneo de LMMC e DEC apresentam desafios clínicos significativos. A identificação de manifestações atípicas e associação com mutações genéticas específicas são fundamentais para uma intervenção eficaz.

RELATO DE CASO: LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA APRESENTANDO-SE COM CRISE BLÁSTICA MIELOIDE E SARCOMA GRANULOCÍTICO EM PELE

PHA Silva, EC Nunes, AP Azambuja, G Cechetti, R Romano, J Fachin, IS Barbosa, I Menezes, GRO Medeiros, VAM Funke

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de apresentação atípica da LMC no qual o paciente abriu o diagnóstico com sarcoma granulocítico.

Relato de caso: D.F.F, masculino, 58 anos, sem comorbidades prévias conhecidas, apresentou nódulos em face em ombros em janeiro de 2024. Procurou atendimento médico e recebeu diagnóstico de lipomas com plano de exérese. Evolui com dispneia progressiva aos esforços, astenia, anorexia, perda de aproximadamente 8 kg de peso em 2 meses e febre noturna. Percebeu aumento dos nódulos e alteração no hemograma, que motivou o paciente a procurar atendimento em uma Unidade de Pronto Atendimento 24 horas. Regulado para hospital quaternário de referência e foi internado para investigação. Hemograma de admissão: Hb 5,2 g/dL VG 15,4% VCM 102, Leucócitos $36.150/\text{uL}$ (17% blastos, 7% basófilos, 2% promielócitos, 5% de mielócitos, 2% metamielócito, 35% bastonetes, 19% segmentados, 63% neutrófilos, 11% linfócitos, 2% monócitos) $50.000/\text{uL}$ plaquetas. Logo optou-se por realizar estudo de medula óssea, demonstrando mielograma com medula óssea hiperplásica, apresentando hiperplasia mieloide e basofilia, com displasia intensa e 23% de blastos / células imaturas mieloides. Pela imunofenotipagem da medula óssea: 19% de blastos de linhagem mieloide e 28,8% de basófilos com alteração displásica intensa da linhagem neutrofílica. O cariótipo do paciente demonstrou translocação (9;22) e a presença do BCR/ABL foi confirmada por meio do exame molecular com positividade do transcripto p210. Paciente diagnosticado com crise blástica de Leucemia Mieloide crônica por presença de sarcoma granulocítico, confirmada em imunofenotipagem de biópsia de lesão com 77,3% de blastos mieloides. Decidido então por submeter paciente a esquema de indução com protocolo 7+3 associado a inibidor de tirosina quinase, conseguindo remissão hematológica. Optado então por manutenção com imatinibe. Desde então, paciente submetido a TMO alogênico com DRM negativa e doador aparentado compatível, atualmente em acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** O sarcoma granulocítico, também conhecido com sarcoma mieloide ou cloroma, é uma neoplasia rara extramedular de células mieloides imaturas, geralmente associado a Leucemia Mieloide Aguda, porém também é encontrada na Leucemia Mieloide Crônica, Síndrome Mieloproliferativa, Síndrome Mielodisplásica. Acomete pacientes entre 45 a 55 anos, sem predileção de sexo. Pode ser encontrado em qualquer local do corpo. Os locais mais afetados são linfonodos, sistema nervoso central, pele e tecidos moles e podem mimetizar a apresentação de doenças linfoproliferativas. **Conclusão:** Apresentamos um caso de Leucemia Mieloide Crônica na qual o paciente obteve o diagnóstico a partir do surgimento de um sarcoma granulocítico foi submetido a quimioterapia e TMO alogênico com sucesso.