

41,1%), evoluindo para uso de Nilotinibe e Ponatinibe. Durante a COVID-19, apresentou elevação de proteína C reativa (9,45 mg/dL), ferritina (694 ng/mL) e D-dímero (741 ng/dL), mas teve evolução clínica favorável. O paciente 2 (29 anos, Philadelphia+) apresentou leucocitose de 207.600/mm³ com desvio à esquerda e blastos (22.800/mm³), além de trombocitose e anemia. Demonstrou refratariedade precoce ao Imatinibe e Nilotinibe. Durante a COVID-19, apresentou proteína C reativa de 12,97 mg/dL, ferritina de 2.737 ng/mL e D-dímero de 3.088 ng/dL, evoluindo com sepse e falência múltipla de órgãos. O paciente 3 (69 anos, Philadelphia-) iniciou com leucocitose de 63.600/mm³, anemia e plaquetopenia. Apresentou resposta inicial ao Imatinibe, mas evoluiu para fase blástica. Durante a COVID-19, apresentou proteína C reativa de 5,11 mg/dL, ferritina de 460 ng/mL e D-dímero de 2.243 ng/dL. Após melhora clínica, teve recaída e veio a óbito por tuberculose e leucemia mieloide crônica fase blástica. **Conclusão:** Observou-se que pacientes com leucemia mieloide crônica controlada apresentaram melhor prognóstico frente à COVID-19, enquanto a ausência de resposta molecular e hematológica foi associada a maior morbimortalidade. Este relato reforça a importância do monitoramento molecular e da personalização terapêutica, além de evidenciar a necessidade de ampliação do acesso a exames e terapias avançadas no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104429>

ID - 3279

LESÃO PARAVAGINAL COMO MANIFESTAÇÃO ATÍPICA DE HISTIOCITOSE SISTÊMICA: RELATO DE CASO

J Gonçalves de Pina, I Escarlata Hannes,
R Moreira Leite Neres, ML Santos Suassuna,
N Ferreira Lousek, F Dias Xavier

Hospital Universitário de Brasília (HUB),
Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A doença de Erdheim-Chester (ECD) é uma patologia rara, que faz parte do grupo das Histiocitoses de células não-Langerhans, e se caracteriza por mutações ativadoras da via MAPK, especialmente do gene da BRAFV600E. Ocorre preferencialmente em adultos por volta de 50-60 anos, com predomínio no sexo masculino (3:1). Geralmente trata-se de doença multissistêmica, muito variada. Diabetes Insipidus pode ser o sinal mais precoce de apresentação, podendo preceder em anos o seu diagnóstico, apesar de não ser um sinal específico. Uma manifestação clínica característica de Erdheim-Chester é a osteosclerose da região distal de ossos longos, presente em 80-95% dos pacientes e manifesta por dor óssea. Outras apresentações comuns são coarctação da aorta; pseudotumor de átrio direito; fibrose retroperitoneal e hidronefrose bilateral; infiltração gordurosa perirrenal, formando os chamados “hairy kidneys”; e xantelasmas palpebrais ou periorbitários. O diagnóstico é baseado em achados radiológicos característicos e uma histologia compatível, com presença de células espumosas, cercadas por fibrose ou xantogranulomatoses, além de células de Touton. A imunohistoquímica revela histiócitos com marcação característica:

CD68+, CD163+, FXIIIa+ e CD1a -. O tratamento é indicado na maioria dos casos e atualmente se baseia em terapia alvo, com o uso de inibidores do BRAF, como Vemurafenib ou Dabrafenib. Caso esse tratamento esteja indisponível, recomenda-se o uso de IFN-alfa\PEG-IFN-alfa ou Cladribina. O uso de corticosteroides sistêmicos, tratamento cirúrgico e radioterapia podem ser utilizados para controle sintomático. **Descrição do caso:** Trata-se de paciente feminina, branca, 73 anos, tabagista, sem outras comorbidades, que iniciou quadro de dor em hipogástrio em cólicas, desequilíbrio em membros inferiores durante deambulação e linfonodomegalia discreta (2 cm) em região submandibular, sem outros sintomas sistêmicos associados. Realizou ressonância nuclear com lesão expansiva em região paravaginal próxima ao colo uterino medindo 35 x 31 x 30 mm e biópsia via colposcopia consistente com proliferação histiocitária de células do tipo não-langerhans CD68 positivas e CD1a e S-100 negativas com pesquisa de mutação BRAF negativa. Em PET-CT apresentou apenas a lesão hipermetabólica parauterina/paravaginal e linfonodos hipermetabólicos ilíacos comuns à direita, sem evidência de acometimento em sistema nervoso central ou outras áreas. Iniciou tratamento em novembro de 2024 com metotrexato 20 mg/m2/semana devido à indisponibilidade de IFN- Alfa no Brasil, contudo apresentou progressão de doença com aumento da lesão paravaginal para 38 x 28 x 21 mm e com surgimento de nova lesão em região próxima a parede lateral direita do colo do útero de 40 x 26 x 34mm após 4 meses do tratamento, sendo optado por segunda linha com protocolo LCH-A1 (vinblastina e mercaptopurina) em março de 2025. No momento, após 5 meses, apresenta redução de 66% da lesão em paravaginal e de 85% da lesão próxima a parede lateral do colo de útero, mantendo-se assintomática. **Conclusão:** O caso evidencia a relevância do raciocínio diagnóstico diante de apresentações clínicas atípicas, caracterizadas por lesões em topografia paravaginal e parauterina — localizações pouco usuais — e ressalta a necessidade de considerar, no diagnóstico diferencial, doenças sistêmicas raras, como a histiocitose sistêmica.

Referência:

Haroche J, Cohen-Aubart F, Amoura Z. Erdheim-Chester disease. *Blood*. 2020;135(16):1311–18. doi:10.1182/blood.2019002766.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104430>

ID - 1332

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA COM FALHA TERAPÊUTICA E CIRURGIA BARIÁTRICA: RELATO DE CASO

LC Martins^a, AP Cinto^a, IMO da Cruz^a,
G Duarte^b, G Duffles^b, I Toni^b, G Furlin^b,
C de Souza^b, K Pagnano^{a,b}

^a Pontifícia Universidade Católica de Campinas
(PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A resposta terapêutica à leucemia mieloide crônica (LMC) depende da absorção adequada dos inibidores