

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

de tirosina quinase (TKIs). Pacientes submetidos à cirurgia bariátrica podem apresentar variações nos níveis plasmáticos desses fármacos, com risco de resposta subótima. Evidências recentes também apontam piores desfechos em indivíduos com LMC e histórico de cirurgia bariátrica. Este relato descreve um paciente submetido a cirurgia bariátrica com falha terapêutica após múltiplos TKIs. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 37 anos, diagnosticado com leucemia mieloide crônica (LMC) em fase crônica em 2006, cariótipo mostrando a t(9;22) em 100% das metáfases. Histórico de obesidade, submetido à cirurgia bariátrica (grampo + anel) em 1998, com retirada do anel e cirurgia (by pass intestinal - técnica Capella) em 2004. Iniciou Hidroxiureia em 2005, seguida por Imatinibe 400 mg/dia, aumentado para 600 mg/dia por resposta subótima. Em 2008, com falha de resposta citogenética (95% de metáfases Ph1+) levou à troca para Nilotinibe, sem resposta citogenética. Na ocasião foi detectada a mutação do ABL M244V. Em 2009, iniciou Dasatinibe 140 mg/dia, com resposta hematológica, mas sem resposta citogenética. Em junho de 2014 teve perda de RH, sendo mantida a dose de dasatinibe de 140 mg/dia. Foi avaliado quanto à elegibilidade para transplante de células-tronco hematopoiéticas alogênico, sendo este contraindicado pela equipe por razões sociais e pelo fato da cirurgia comprometer a absorção da ciclosporina. Foi tratado com IFN e citarabina em dezembro de 2015 por um mês, suspenso por intolerância. Reintroduzido imatinibe 600 mg, com resposta hematológica por poucos meses. Em setembro de 2017 reiniciou uso de nilotinibe 400 mg duas vezes ao dia, obtendo RHC, com nova perda de resposta em dezembro de 2020. Foi submetido a ressecção intestinal por câncer de cólon em junho de 2020. Foi tratado com hidroxiureia e em junho de 2022 apresentou quadro de pancitopenia e internação por neutropenia febril, sendo diagnosticado evolução para crise blástica mieloide. O paciente faleceu em decorrência de choque séptico após quimioterapia de indução para LMA. Mantinha a presença da mutação M244V na evolução para CB. **Conclusão:** No presente caso, a absorção comprometida pela cirurgia bariátrica pode estar relacionada à resistência aos múltiplos TKI. No entanto, não tínhamos disponível o monitoramento de nível sérico para comprovar essa hipótese. Dados na literatura relatam casos de pacientes com LMC pós cirurgia bariátrica com concentrações subterapêuticas de TKIs, alguns com desfechos terapêuticos inferiores. Apesar do uso sequencial de múltiplos TKIs, a presença de alterações anatômicas decorrentes da cirurgia bariátrica e o desenvolvimento de resistência associada à mutação ABL M244V contribuíram para a falha terapêutica. Essa mutação em geral é sensível ao nilotinibe, dasatinibe, bosutinibe e ponatinibe e está localizada no lobo N da quinase. Tem sido associada a resistência clínica ao asciminibe, por estabilizar a conformação ativa da quinase, interferindo na ação do asciminibe. Na época, não havia disponibilidade de TKIs de terceira geração. O caso destaca a importância do monitoramento do tratamento e da conduta individualizada em pacientes com LMC submetidos à cirurgia bariátrica. O caso destaca a importância do monitoramento do tratamento e da conduta individualizada em pacientes com LMC submetidos à cirurgia bariátrica.

ID - 3014

LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA EM CRISE BLÁSTICA COM INVASÃO DO SNC: UM RELATO DE CASO

PE Amorim^a, VGB Gomes^b, MG Diôgo^a,
LS Agostinho^a, SBC Fontele^a, VGfd Gouveia^a,
AFd Medeiros^c, JWL Júnior^c

^a Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA), Mossoró, RN, Brasil

^b Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró, RN, Brasil

^c Liga Mossoroense de Estudos e Combate ao Câncer (LMECC), Mossoró, RN, Brasil

Introdução: A leucemia mieloide crônica (LMC) é uma neoplasia mieloproliferativa de curso clínico geralmente indolente. No entanto, em casos raros pode evoluir para crise blástica (CB), uma fase agressiva da LMC, caracterizada pelo aumento de blastos no sangue periférico, na medula óssea ou em sítios extramedulares. Essa forma costuma estar associada a sintomas constitucionais, agravamento da anemia, trombocitopenia e esplenomegalia. O objetivo deste relato é descrever o caso de uma paciente com CB com infiltração do sistema nervoso central e osteomedular, além de apresentar o manejo terapêutico utilizado. **Descrição do caso:** Trata-se de mulher de 48 anos com diagnóstico de LMC, que iniciou tratamento com imatinibe, obtendo remissão hematológica. Apesar disso, a citomorfologia subsequente indicou transformação da doença ao apresentar leucometria de 14.700/mm³, 32% de células blásticas expresando, dentre alguns marcadores, CD34+/CD33+ (20%), CD34+/CD11b (20%) e CD34+/CD36+ (20%), confirmando a presença de doença mieloproliferativa transformada (LMC em CB). Além disso, a paciente evoluiu com lombalgia intensa que foi investigada por tomografia computadorizada (TC) de coluna, apresentando oito lesões hipodensas sem halo esclerótico em corpos vertebrais, correspondendo a lesões líticas relacionadas ao quadro de base da paciente. Para confirmação, foi realizada biópsia de medula, apresentando infiltração difusa por neoplasia. Posteriormente, a paciente apresentou déficits focais, incluindo cegueira e hipoacusia, decorrentes da infiltração do sistema nervoso central. Em função disso, foram administrados diversos protocolos de poliquimioterapia para recuperação da paciente, como 7+3 (citarabina e uma antraciclina), MEC (mitoxantrona, etoposídeo e citarabina) e FLAG (fludarabina, L-asparaginase, citarabina e fator estimulador de colônias de granulócitos). Em função de não haver na literatura protocolos específicos para leucemia mieloide aguda (LMA) em sistema nervoso central, o manejo foi realizado adaptando protocolos já existentes de LMA, associando MEC e metotrexato em altas doses devido sua já sabida eficácia terapêutica em doenças do SNC e sistêmicas. Em paralelo, a paciente manteve o tratamento da LMC, contudo, apresentou refratariedade ao dasatinibe e reação alérgica grave ao nilotinibe, prejudicando a continuidade do uso dessas medicações. Atualmente, a paciente está em uso de ponatinibe, fármaco indicado para mutações refratárias a outros antineoplásicos. **Conclusão:** O presente trabalho debate a raridade e a