

fundamental para garantir condutas mais seguras e eficazes na prática clínica.

Referência:

Bacova B, Maco M, Geislerova L, Zubata I, Kozak T, Novak J, et al. Immune thrombocytopenia in a patient with essential thrombocythemia after SARS-CoV-2 infection: a case report. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2024 Oct-Dec;46(4):469–72. doi:10.1016/j.htct.2022.03.001. PMID:35494621; PMCID: PMC9042800.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104465>

ID - 440

TROMBOCITOSE ESSENCIAL ASSOCIADA À SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDE COM TROMBOSE DE VEIA PORTA: RELATO DE CASO

A Rodrigues de Paula, C Correia Gorini, E Marques Gonçalves, F Freitas Andrade, I Stumpf Marques, L Mello De Andrade

Faculdade de Medicina de Petrópolis, Petrópolis, RJ, Brasil

Introdução: A trombose de veia porta é considerada uma trombose de sítio atípico, com múltiplas etiologias possíveis, incluindo trombofilias hereditárias ou adquiridas, neoplasias, doença hepática e/ou cirrose, lesões inflamatórias locais e/ou lesão do sistema portal. Diante desse tipo de trombose devemos investigar trombofilias, sendo essas divididas em hereditárias e adquiridas. Especificamente para o caso apresentado, sinaliza-se maior enfoque nas adquiridas como Síndrome Anticorpo Fosfolípide (SAF) e Síndrome Mieloproliferativas (SMP), como a Trombocitemia Essencial (TE). A Síndrome Anticorpo Fosfolípide é uma doença autoimune, mais prevalente no sexo feminino e seu diagnóstico é clínico-laboratorial. Manifesta-se em formas: primária, secundária e catastrófica. Para realização do diagnóstico é necessário pelo menos um critério clínico e o achado laboratorial, que deve ser positivo em duas coletas com intervalo de pelo menos 12 semanas e no máximo cinco anos antes do aparecimento das manifestações clínicas. As Síndromes Mieloproliferativas, são doenças hematopoéticas, que se originam por proliferação clonal de um progenitor hematopoiético pluripotencial, exacerbando a hematopoiese com aumento de uma ou mais linhagens mieloides. Entre as formas BCR-ABL1 negativas, destacam-se a Policitemia Vera, a Trombocitemia Essencial e a Mielofibrose Primária, todas com anomalia na via JAK-STAT, geralmente causada por mutações dos genes janus kinase 2 - JAK2 V617F, gene do receptor da trombopoietina – leucemia mieloproliferativa - MPL ou gene da calreticulina - CALR, excludentes entre si. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 74 anos, hipertenso, apresentando ascite progressiva há 5 anos, associada a perda ponderal, dispneia e edema de membros inferiores. Realizadas múltiplas paracenteses de alívio, sem sinais clínicos ou laboratoriais de cirrose. Internado por esplenomegalia e trombocitose persistente, onde foi descoberta trombose de veia porta. Confirmada mutação JAK2 V617F e anticorpos anticardiolipina IgM e beta-2 glicoproteína

1 IgM reagentes em duas dosagens. Aspirado de medula óssea sugeriu TE. Paciente diagnosticado com duas condições trombogênicas: TE e SAF. A associação entre neoplasia mieloproliferativa crônica e síndrome autoimune representou desafio diagnóstico e terapêutico. Instituído tratamento com anticoagulação. Entretanto, o paciente apresentou diversas complicações clínicas, com várias reinternações e evoluiu a óbito. **Conclusão:** A coexistência de TE com SAF é rara e potencializa o risco de eventos trombóticos, como evidenciado neste caso. A frequência da coincidência de JAK2 V617F e SAF em trombose venosa profunda é pouco descrita e estimada em 2-3% nas populações submetidas a pesquisa de trombofilia. A trombose de veia porta como manifestação inicial deve levantar suspeita de estados trombofílicos. O diagnóstico precoce e a instituição de terapêutica combinada são cruciais para prevenir complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104466>

ID - 520

WIDESPREAD PLATELET IMMUNOMETABOLIC REPROGRAMMING CONTRIBUTES TO A THROMBOINFLAMMATORY SIGNATURE IN PHILADELPHIA-NEGATIVE MYELOPROLIFERATIVE NEOPLASMS

VL Bassan^a, PC Paolini^a, LMG Ramos^a, FR Moraes^a, L Ambrosio^a, RFM Felício^b, JSF Alves^a, AM Leopoldino^a, LGA Gardinassi^c, LH Faccioli^a, PVB Palma^d, LL Figueiredo-Pontes^e, FA Castro^a

^a Department of Clinical Analysis, Toxicology and Food Sciences, Faculdade de Ciências Farmacêuticas de Ribeirão Preto (FCFRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil

^b Birth Defects Epidemiology Laboratory, Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Rio de Janeiro, Brazil

^c Department of Maternal and Child Nursing and Public Health, Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto (EERP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil

^d Blood Center Foundation of Ribeirão Preto, University Hospital of Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil

^e Department of Clinical Images, Hematology and Clinical Oncology, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil

Introduction: Philadelphia-negative myeloproliferative neoplasms (MPN), including polycythemia vera (PV), essential thrombocythemia (ET), and primary myelofibrosis (MF), are hematological malignancies driven by gain-of-function mutations in the JAK2, CALR, and MPL genes. Chronic inflammation significantly contributes to MPN pathogenesis and cardiovascular disorders such as thrombosis, stroke, and bleeding, which remain the main cause of patients' morbidity

and mortality. Although thrombocytosis is a common feature of MPN, platelet count alone does not fully explain or predict thrombotic burden in MPN. Several evidence suggest that altered surface markers expression and metabolic reprogramming may exert a more impactful role in MPN-associated thromboinflammation. Therefore, we hypothesized that immunophenotypic, transcriptomic, and metabolic alterations in platelets may contribute to a thromboinflammatory state in MPN. **Objectives:** To characterize platelet immunophenotype, gene signature, and bioactive lipids profile in patients with PV, ET, and MF. **Material and methods:** Peripheral blood was collected from PV (n=25), ET (n=15), MF (n=20) patients, and controls (n=25). Platelet-rich plasma (PRP) was isolated and supplemented with prostaglandin E1 to prevent autonomous activation. Platelet activation markers (CD41, CD62P, CD36, CD63, CD154) were analyzed by flow cytometry at baseline and after stimulation with 0.5 μ M calcium ionophore (A23187) or 50 U/mL thrombin, and control platelets were incubated with 10% MPN plasma to assess inflammatory activation. Gene Set Enrichment Analysis (GSEA) was applied to a public dataset (GSE26049) to assess platelet transcriptome. For metabolomics, purified platelets were stimulated with A23187 for eicosanoids detection or left at baseline for sphingolipids quantification, then submitted to high-resolution liquid chromatography–mass spectrometry (HRLC-MS). **Results:** MPN platelets showed increased CD62P, CD36, CD63, CD154 and reduced CD41 expression at baseline, indicating a pre-activated state. Thrombin responses were reduced in MPN platelets, and exposure to MPN plasma increased platelet activation. GSEA revealed downregulation of genes involved in cytoskeletal regulation, integrin signaling, and vesicular trafficking (eg.: ZYX, FLNA, ACTN4, GNAI2, HGS, PFN1). The downregulated genes were more prominent in MF and less in PV. In eicosanoid analysis, PV platelets showed increased levels of prostaglandins and oxidized lipids (PGE₁, 15-HETE); ET presented moderate increase in 12-HHTRe and PGF₂ α ; and MF presented dysregulation in TXB₂, long-chain fatty acids, polyamines, and amino acid–related metabolites. Sphingolipid analysis revealed reduced glucosylceramides (GlcCer C18:0, C24:1) and ceramide-1-phosphate (Cer1P) in PV; increased dihydroceramides (DHCer C18:0) and reduced long-chain sphingomyelins (SM C24:1, C22:1) in MF, and moderate alterations in long-chain sphingomyelins (SM C24:0) in ET. **Discussion and conclusion:** Platelets are intrinsically activated, transcriptionally altered, and metabolically dysregulated in MPN, fueling a sustained thromboinflammatory state in PV, ET, and MF. This profile persists despite the standard treatments and suggests that immunometabolic alterations in platelets directly contribute to the paradox of thrombosis and bleeding in MPN. Altogether, these observations reveal that platelets can offer new potential therapeutic targets to effectively treat MPN-associated thromboinflammatory complications. **Funding:** The study was financed by FAPESP (2022/13366-2) and CNPq.

LEUCEMIAS AGUDAS

ID - 1409

NEOPLASIAS SINCRÔNICAS: PRIMEIRA DESCRIÇÃO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA ASSOCIADA A ANGIOSSARCOMA HEPÁTICO

JLA Luz Souza, BG Marcon, MM Bandeira, ACP Veronez, BS de Oliveira, ACR Ribeiro, LB Brito, JS de Almeida, TC Bortolheiro, DE Fujimoto

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfoblástica aguda (LLA) é uma neoplasia hematológica caracterizada pela proliferação clonal de precursores linfóides imaturos na medula óssea, sangue periférico e, eventualmente, em sítios extramedulares. Apresenta incidência de 1 a 5 casos por 100.000 habitantes, com distribuição bimodal — pico na infância e em adultos acima dos 60 anos. Aproximadamente 70–80% dos casos têm imunofenótipo precursor B e 20–25% linfóide T. Alterações citogenéticas, como a t(9;22)/BCR-ABL1 e rearranjos de KMT2A, impactam no prognóstico e direcionam a terapêutica, em conjunto com a avaliação da doença residual mínima (DRM). O angiossarcoma hepático, responsável por apenas 2% dos tumores malignos do fígado, é uma neoplasia endotelial rara e agressiva, com sobrevida mediana de aproximadamente seis meses. A ressecção cirúrgica é a única opção com impacto comprovado em sobrevida, enquanto a quimioterapia tem papel paliativo e o transplante hepático é contraindicado pela alta taxa de recidiva. Tumores sincrônicos, definidos como duas neoplasias diagnosticadas em intervalo inferior a seis meses, são raros, especialmente quando envolvem simultaneamente tumores sólidos e neoplasias hematológicas. Neste relato descrevemos um caso de LLA B comum sincrônica ao angiossarcoma hepático, associação não descrita previamente na literatura. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 20 anos, previamente hígido, diagnosticado em 2023 com angiossarcoma hepático e submetido à hepatectomia segmentar. Em maio de 2025 apresentou recidiva local, sendo iniciado tratamento com paclitaxel. Após três ciclos, evoluiu com fadiga, pancitopenia e presença de blastos em sangue periférico. O diagnóstico de LLA B comum foi confirmado por imunofenotipagem (CD19+, CD10+, TdT+, ausência de marcadores T e mieloides). Com função hepática preservada, foi iniciado protocolo GMALL, mantido até o momento, com suspensão temporária da quimioterapia para o angiossarcoma. **Conclusão:** A coexistência de LLA e angiossarcoma hepático não foi descrita previamente. Embora a associação de tumores sólidos e hematológicos seja relatada, as neoplasias mais comuns nesse contexto são leucemia linfocítica crônica, leucemia mieloide crônica e mieloma múltiplo. A presença de LLA como tumor sincrônico é rara e