351

## SÍNDROME DE EVANS SECUNDÁRIA À LINFOMA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

L.C. Faria, R.A.M. Soares, M.D. Magalhães, I.A.G. Oliveira, G.C.C. Hinojosa

*Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil*

**Introdução:** O linfoma de Hodgkin (LH) é uma neoplasia linfoproliferativa que se origina dos linfócitos B do centro germinativo. Apresenta incidência bimodal e manifestações linfonodais cervicais, axilares e torácicas e acometimento mediastinal em 2/3 dos casos e, mais raramente, de áreas extralinfonodais. A síndrome de Evans (SE) é uma doença rara e de prevalência desconhecida, definida pela combinação de anemia hemolítica auto-imune (AHAI) e trombocitopenia imune (PTI). Na metade dos casos a etiologia é primária, quando não há nenhuma doença associada, mas também pode ocorrer secundária à doenças subjacentes, como distúrbios autoimunes, imunodeficiências, infecções, pós transplante de células-tronco hematopoiéticas e neoplasias, especialmente doenças linfoproliferativas. **Objetivo:** Relatar um caso de SE secundária à LH, justificado pela escassez de relatos na literatura devido à raridade da síndrome e desta associação. **Material e métodos:** Coleta de dados de prontuário clínico e revisão bibliográfica. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 30 anos, com diagnóstico de LH em 2014, em remissão, procurou atendimento médico em junho de 2020 devido astenia. Ao exame físico apresentava palidez cutâneo-mucosa. Exames laboratoriais evidenciaram anemia (hemoglobina 6,0) com teste da antiglobulina direta positivo 3+, evoluindo posteriormente com plaquetopenia (3.000 plaquetas), sendo então constatado SE. O paciente apresentava história prévia de LH clássico, subtipo esclerose nodular (CD15+ e CD 30+), tratado na ocasião com o esquema ABVD seguido de BEACOPP e esplenectomia de causa não esclarecida. Diante de bicitopenia intensa, optado por pulsoterapia com metilprednisolona e manutenção com prednisona, com melhora parcial dos parâmetros hematimétricos, sendo necessário o uso de imunoglobulina posteriormente. Foi constatado linfonodomegalia cervical e retroperitoneal em tomografia, com formação de conglomerados linfonodonais de até 2 cm. PET CT evidenciou linfonodo cervical hipermetabólico medindo 1,4 cm com aumento discreto do catabolismo glicolítico difuso em todo esqueleto axial e apendicular. À biópsia de linfonodo cervical e medula óssea, sugerido LH pela presença de células de Reed-Sternberg, confirmado por imunohistoquímica. **Discussão:** A associação de linfomas com desordens autoimunes tem sido relatada há tempos, porém seus mecanismos ainda não estão claros devido à raridade do fenômeno. A SE é um distúrbio autoimune caracterizado por desregulação imune e se apresenta com sinais e sintomas de AHAI e PTI. É importante ressaltar que a SE primária é um diagnóstico de exclusão. Nenhum teste isolado pode confirmar o diagnóstico, devendo este basear-se na avaliação clínica-laboratorial e após a exclusão de causas secundárias. O tratamento inicial para SE primária consiste em corticoterapia. Em pacientes com SE secundária, o tratamento é direcionado para a doença de base. A associação de SE com LH é infrequente, sendo mais relatado associações de SE com linfoma não Hodgkin e leucemia linfocítica crônica. **Conclusão:** O diagnóstico de doenças linfoproliferativas deve ser considerado em todo paciente apresentando SE. O seguimento dos casos de SE também é de extrema importância, visto que esta condição pode preceder o surgimento de linfoma em meses a anos.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.353

LINFOMA NÃO-HODGKIN

352

## A IMPORTÂNCIA DO RASTREAMENTO DE FAMILIARES DE PACIENTES COM LINFOMA DE CÉLULAS T DO ADULTO ASSOCIADO AO HTLV

N.M. Bernardes, G.C.C. Hinojosa, I.A.G. Oliveira, M.D. Magalhães, L.C. Faria, L.R. Oliveira, V.A. Silva

*Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil*

**Introdução:** A leucemia/linfoma de células T do adulto (ATL) consiste em doença linfoproliferativa de células T periféricas associada à infecção pelo vírus HTLV1. De curso clínico variável, pode se apresentar de forma assintomática até formas agressivas de curso fulminante. Os vírus HTLV1 e 2 se apresentam como pró-vírus, cujo genoma integra-se ao DNA de linfócitos do hospedeiro. Pode ser transmitido por via parenteral, sexual ou vertical. Neste trabalho é descrito resultados do rastreio da infecção pelo HTLV1 entre familiares de caso índice. **Relato de caso:** Mulher, 42 anos, admitida por tosse seca, febre, perda ponderal, astenia e dor retrorbitária com 40 dias de duração. No exame físico apresentava palidez; tomografia de tórax evidenciou opacidades parenquimatosas bilaterais e linfonodomegalias mediastinais e hilares. Tomografias de abdome e pelve foram normais. Pesquisas de micobactérias em lavado broncoalveolar e por biópsia transbrônquica foram negativas. Leucocitose (36,2 x $10^6$/$mm^3$) às custas de linfócitos maduros e atípicos (21,3 x $10^6$/$mm^3$, alguns com morfologia de “flower cells”) motivou suspeita de ATL. Pesquisa para HTLV1 por quimioluminescência foi reagente (título 71 - VR<1). Imunofenotipagem de sangue periférico documentou processo linfoproliferativo crônico T (37,5% de linfócitos T anômalos CD45+, CD3+ fraco, CD7-, CD2+, CD4+, CD5+, CD38+ heterogêneo). Biópsia de medula óssea revelou-se hipercelular por infiltração difusa por pequenos linfócitos. Estudos citogenéticos não foram realizados. Demais achados incluíram hipercalcemia (13,3 mg/dL), disfunção renal (ureia sérica 50 mg/dL e creatinina sérica 2 mg/dL) e elevação de desidrogenase láctica sérica (339 U/L). Forma aguda leucêmica da ATL foi considerada e terapia baseada em zidovudina e interferon-alfa foi instituída com melhora temporária do estado clínico. Paciente evoluiu com morte por pancreatite aguda não-biliar e septicemia após nove meses do início do tratamento. Mediante diagnóstico, prole e cônjuge de caso índice foram convocados para estudo por sorologia