

quilos em 6 meses. Na admissão hospitalar apresentava os seguintes exames: anemia com hemoglobina 5,4 g/dL, hemácias de 1,45 milhão/mm³, plaquetopenia (87.000/mm³), presença de esplenomegalia importante, roleaux eritrocitário, esplenomegalia e linfonomegalia abdominal. Solicitada avaliação com hematologista por paciente referir repetidas anemias ao longo da vida e histórico de transfusões de repetição. Seguem os resultados da investigação com especialista: Mielograma apresentou células linfóides de tamanho pequeno e aspecto maduro, algumas apresentando aspecto plasmocitoide. Imunofenotipagem de sangue periférico com CD20/CD38, CD38, CD200, CD19/CD200 positivo fraco; CD19, CD45, CD45/CD22, KAPPA, CD20: positivo de alta intensidade; KAPPA cito- plasmático e CD43 positivo. Dosagem de Imunoglobulinas: IgM 10.100 mg/dL, IgG 242 mg/dL e IgA 91,5 mg/dL. Pico monoclonal IgM/Lambda na imunofixação sérica. Exame de Coombs direto negativo. Como terapêutica, iniciou-se Ciclofosfamida associado a Rituximabe. O paciente evoluiu ao óbito devido ao Covid-19 durante a internação. **Discussão:** A MW é uma neoplasia rara, sendo que o paciente deste relato enquadra-se na idade média do diagnóstico de MW, que ocorre em torno dos 60 anos, maioria do sexo masculino. Grande parte dos pacientes apresenta sintomas como fadiga, fraqueza e sangramento (principalmente epistaxe). Outras manifestações como perda de peso, distúrbios visuais e fenômeno de Raynaud são menos comuns. Ao exame físico, encontra-se rotineiramente hepatoesplenomegalia e linfadenopatia. Proteinúria de Bence Jones está presente em um quarto de todos os pacientes com MW, devido a uma lesão predominantemente glomerular com depósitos de IgM e material amiloide. A função plaquetária está prejudicada pelo revestimento de plaquetas com IgM, e alguns pacientes podem apresentar defeitos da cascata de coagulação. Os níveis de IgM são marcadamente aumentados, e a crioglobulina pode ser detectada em alguns pacientes. O tratamento deve ser individualizado de acordo com as manifestações clínicas de cada paciente e seu curso clínico é variável. Causas de morte relacionam-se geralmente a hiperviscosidade, anemia, hemorragia, trombose e infecções, sendo que neste caso a infecção por Covid-19 atuou como fator definidor. **Conclusão:** É oportuno o relato de um caso de MW devido a raridade de seu diagnóstico e importância de estabelecer diagnóstico diferencial com doenças de maior prevalência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.196>

MANIFESTAÇÕES DE TAFRO EM PACIENTE COM DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA POSITIVA PARA HERPES VIRUS HUMANO TIPO 8

AB Godoi, EC Munhoz, B Veroneze, G Campos, MEB Abreu, MM Kozonoe, JSH Farias, NCR Guerrero, AA Lobato, JFC Camargo

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Doença de Castleman ou hiperplasia linfóide angiofolicular é uma doença linfoproliferativa, não maligna e relativamente

rara. Possui duas variantes: Unicêntrica (DCU) e Multicêntrica (DCM). A DCU manifesta-se em idade mais precoce (em média aos 33 anos), com predominância da variante hialino-vascular e localização preferencial na região da cabeça/pescoço e retro-peritônio. Cerca de 90% dos doentes são assintomáticos e o tratamento de primeira linha consiste na excisão curativa da lesão. Em contra-partida, sua forma multicêntrica envolve um grupo de entidades linfoproliferativas policlonais secundárias a um aumento na secreção de interleucinas, principalmente IL-6. Pode se apresentar de forma idiopática, estar relacionada ao Herpes virus humano (HHV-8) ou a Síndrome POEMS. Quando associada ao HHV-8, manifesta-se clinicamente com sintomas constitucionais (febre, sudorese noturna, perda ponderal), sintomas respiratórios, linfonodomegalias e esplenomegalia. Laboratorialmente pode ter anemia, trombocitopenia, hipoalbuminemia e hipergamaglobulinemia, com aumento de PCR. Apesar da extensa diversidade de manifestações tanto clínico como histopatológicas, há um consenso no “international working group” de que sua forma idiopática (sem HHV8) pode ainda ser subdividida conforme o fenótipo, com ou sem TAFRO - trombocitopenia (T), anasarca (A), febre (F), mielofibrose (R), organomegalia (O). No presente caso, porém, relata-se um paciente com DCM e HHV8 positivo com manifestações que mimetizaram TAFRO. Trata-se de paciente de 28 anos, branco, masculino, HIV positivo com carga viral indetectável e diagnóstico prévio de Sarcoma de Kaposi já tratado. Um ano antes do diagnóstico de DCM, iniciou quadro intermitente de febre, astenia, sintomas respiratórios, gastrointestinais e pancitopenia. Possuía esplenomegalia e linfonodopatias difusas e após biópsia recebeu diagnóstico de Doença de Castleman. O anatomopatológico mostrou-se compatível com variante intermediária entre espectros hialino vascular e plasmacítica. Teve pesquisa de HHV8 positiva na peça e no PCR sérico. Seis meses após este diagnóstico, doença entrou novamente em atividade e foi tratada com corticoterapia e etoposídeo, com resposta mínima. Trocada quimioterapia por esquema alternativo (contendo ciclofosfamida, talidomida e prednisona), cursou com remissões e recaídas, inclusive com recidiva do Sarcoma de Kaposi. Passados 3 anos do diagnóstico de Castleman, paciente manifestou anasarca, ascite, fibrose em biópsia da medula óssea, além de sintomas constitucionais, progressão de linfonomegalia, esplenomegalia e excesso de IL-6. Assim paciente contemplou todos os cinco critérios maiores do diagnóstico de TAFRO. Na indisponibilidade de rituximabe e anticorpo monoclonal anti-IL-6, optou-se por pulsoterapia com corticoide e CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona). Após o primeiro ciclo complicou com hematotoxicidade, sepse urinária por KPC e infecção por SARS-CoV-2. Recebeu suporte clínico, com melhora lenta, discreta e momentânea, evoluindo com pancitopenia grave, icterícia. Agregou múltiplas disfunções e foi a óbito, exemplificando como realmente essa entidade rara, ainda pouco compreendida e de difícil diagnóstico se comporta de maneira extremamente agressiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.197>

