

Conclusão: Nesse contexto, observa-se que há grande benefício na realização de eventos externos a Liga Acadêmica, no sentido de permitir engajamento, integração, e como forma de estabelecer novos contatos e expandir a visão de entidade acadêmica. Percebe-se que o evento desenvolvido cumpriu com seu objetivo ao compor uma ação extensionista.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.848>

RELATO DE CASO: DOENÇA DE GAUCHER

BMS Machado^a, A Coy-Canguçu^a, BG Fray^a,
CH Yoshida^a, CCF Pereira^a, CT Menezes^a,
DL Freitas^a, GCCF Marti^a, JTR Fuzato^b,
A Lamônica^a

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

^b Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Doença de Gaucher (DG) resulta de uma mutação rara, de padrão autossômico recessivo, do gene que codifica a enzima beta-glicosidase ácida (GBA), levando a uma alteração funcional ou conformacional da mesma. A deficiência de GBA impede a correta degradação do glicolípido glicocerebrosídeo, que, em excesso, passa a se acumular no interior de macrófagos do sistema reticuloendotelial. Os macrófagos ricos em glicocerebrosídeo são denominados “células de Gaucher”. Sua deposição no fígado e no baço provoca hepatoesplenomegalia e dor abdominal. Quando concentrados na medula óssea, causam anemia ou pancitopenia, fraqueza, osteopenia e lesões ósseas, podendo levar a fraturas patológicas. O quadro clínico desempenha um importante papel na suspeição da DG, cuja confirmação se baseia na constatação de uma atividade diminuída de GBA (< 1.14 mcmol/L/h) e, em alguns casos, de um aumento de quitotriosidase (> 44 nmol/mL/h) em amostra de sangue periférico. **Materiais e métodos:** Trabalho realizado através da análise de prontuário do Hemocentro Unicamp. **Relato de caso:** YAR, 19 anos, masculino, é encaminhado ao Ambulatório de Hematologia - UNICAMP por queixa de fraqueza, dor óssea generalizada e anemia detectada em consulta externa. Refere que, há 4 anos, apresentou aumento do volume abdominal, seguido de emagrecimento de 4 quilos em um período de 2 meses. Em fevereiro de 2021, foi internado em outro serviço por queixa de dor abdominal e submetido à ultrassonografia de abdome, que evidenciou um aumento difuso do volume hepático (lobo direito: 190mm) e esplênico (228 × 99 × 140mm). Diante da história clínica do paciente e dos achados ao exame de imagem, a hipótese diagnóstica de DG foi aventada. No momento da consulta, o paciente encontrava-se em bom estado geral, lúcido, orientado em tempo e espaço e hipocorado (++/+++). Ao exame físico, constatou-se baço palpável a 9cm do rebordo costal. O hemograma trazido à consulta apresentava: hemoglobina 10.7 g/dL; hematócrito 34.2%; volume corpuscular médio 73fL; hemoglobina corpuscular média 24.7 pg; leucócitos 2,160/μL; linfócitos 840μL; neutrófilos 1,080 μL; e plaquetas 85,000/μL. Para a confirmação de DG, solicitou-se a dosagem da atividade de GBA e quitotriosidase em amostra

de sangue periférico, que revelou os seguintes valores: GBA 0.13 mcmol/L/h e quitotriosidase 807 nmol/mL/h. Assim, foi estabelecido o diagnóstico de DG. **Discussão e conclusões:** O caso descrito retrata um quadro clínico típico e uma conduta médica adequada frente à investigação de DG. Além disso, evidencia como o processo de suspeição da doença é longo, visto que sua confirmação ocorreu 4 anos após o início do primeiro sintoma. O diagnóstico precoce é fundamental para evitar complicações relacionadas à doença não tratada, como atraso no crescimento e na puberdade, osteonecrose, fraturas ósseas e aumento do risco de desenvolvimento de neoplasias hematológicas. No entanto, a DG é uma patologia subdiagnosticada devido à sua baixa incidência (1:40,000), sua sintomatologia pouco específica e ao desconhecimento, por parte tanto da população geral como de profissionais da saúde, em relação à doença em questão. Por isso, é fundamental que os sintomas clássicos e os métodos diagnósticos da DG sejam amplamente divulgados, a fim de possibilitar o diagnóstico precoce de casos suspeitos e reduzir as complicações associadas à doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.849>

SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS FOLICULARES: RELATO DE CASO

JF Fernandes^a, CA Martins^a, MVSP Cirilo^a,
LC Marques^b, JPR Cavalcante^b, LCO Bariani^b,
AMTC Silva^a, C Bariani^b, EMMB Bariani^b

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Hospital Araújo Jorge (HAJ), Goiânia, GO, Brasil

M.S., masculino, 47 anos, apresentava queixa de tumoração cervical, o mesmo ao exame apresentava volumoso conglomerado linfonodal de aproximadamente 10 cm de extensão, que acometia os inúmeros níveis linfonodais: submandibular, jugulo-carotídeos superiores, jugulo-carotídeos médios e jugulo-omo-hioido. Foi realizado esvaziamento cervical radical à direita o resultado do estudo imuno-histoquímico foi de sarcoma de células dendríticas foliculares. O diagnóstico corresponde a um linfonodo com neoplasia constituída por células atípicas, com núcleo vesiculoso e citoplasma eosinofílico, com positividade para CD21, CD23 e, em raras células, para CD15. O sarcoma de células dendríticas foliculares (SCDF) é uma neoplasia linfoide maligna rara que apresenta diferenciação para células foliculares dendríticas, essas células, se saudáveis, desempenham um papel essencial na apresentação de antígenos às células B e na regulação das reações nos centros germinativos. Acomete especialmente linfonodos, mas também pode ocorrer em sítios extranodais. O SCDF é uma lesão que ocorre principalmente em adultos e se apresenta como linfadenopatia cervical indolor de crescimento lento e sem sintomas sistêmicos associados. Tal neoplasia maligna tem como preferências os seguintes sítios extranodais: palato mole, tonsilas, baço, trato gastrointestinal e partes moles. O diagnóstico de SCDF é estabelecido com base nos achados morfológicos e imuno-histoquímicos. Além disso, a apresentação clínica dos pacientes é altamente

variável visto que a doença pode envolver locais nodais e extranodais em todo o corpo de maneira heterogênea. As células neoplásicas têm imunofenotipo idêntico ao das células dendríticas foliculares normais, sendo os receptores CD21, CD23 e/ou CD35 os marcadores mais específicos. Microscopicamente, esta neoplasia é composta por células fusiformes ou ovais dispostos num arranjo estoriforme ou em remoinho. As células tumorais têm abundante citoplasma eosinofílico, em parte fibrilar, e ocasionalmente, principalmente em tumores recorrentes, observa-se acentuado pleomorfismo nuclear. O paciente relatado será encaminhado para início de terapia quimioterápica. O tratamento ideal ainda não está bem definido, mas a abordagem combinada entre a cirurgia, quimioterapia e/ou radioterapia, se tornou uma modalidade comumente utilizada. O regime CHOP ou ICE também tem sido empregado e, recentemente, a gencitabina e docetaxel revelaram resultados promissores no tratamento da SCDF. Devido aos dados limitados sobre citogenética não há comprovação de agentes com eficácia confirmada, no entanto, há alguns potenciais alvos que devem ser estudados para um melhor entendimento da neoplasia, como o receptor do fator de crescimento epidérmico, alterações de função em NFkBIA e CDKN2A e ganhos de número de cópias no cromossomo 9p24.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.850>

SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO

MVSP Cirilo^a, CA Martins^a, JF Fernandes^a,
LC Marques^b, JPR Cavalcante^b, EMMB Bariani^b,
LCO Bariani^b, C Bariani^b, AMTC Silva^a

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC-Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Hospital Araújo Jorge (HAJ), Goiânia, GO, Brasil

A.A.O., 31 anos, sexo feminino, profissional da saúde, previamente hígida, recentemente diagnosticada com distúrbio plasmocitário (Mieloma Múltiplo IgG/Kappa) retorna ao ambulatório de hematologia relatando ter interrompido o segundo ciclo da quimioterapia com CTD (Ciclofosfamida, Talidomida e Dexametasona) devido a piora clínica. A paciente relata astenia difusa e dor em região esternal, sem demais queixas. Ao exame físico, apresentou-se hipocorada (1+/4+), hepatomegalia e esplenomegalia, 7 cm e 4 cm respectivamente, sem linfonodomegalias, presença de lesões hiperpigmentadas em face e membros. Solicitados exames complementares que avaliaram alterações sistêmicas, espirometria sugestiva de distúrbio ventilatório restritivo, ecocardiograma revelou insuficiência mitral discreta associada a pequeno derrame pericárdico e eletroneuromiografia evidenciou desnervação motora axonal do nervo fibular bilateralmente nos miótomos L4-L5 de caráter crônico, com sinais de desnervação em atividade. Exames laboratoriais com alterações no TSH: 8.17, T4l: 14.8, testosterona: 7, vitamina D: 11, hemoglobina: 10.4, PTH: 238 e cálcio iônico: 1.03. A quimioterapia com CTD foi liberada novamente e foi levantada a suspeita de Síndrome de POEMS. Esta é uma síndrome paraneoplásica rara decorrente de uma neoplasia de células

plasmáticas subjacentes. O acrônimo POEMS corresponde à polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, proteína M e alterações cutâneas, que são características importantes da síndrome, mas não são as únicas, pois também é marcada pelo papiledema, sobrecarga de volume extravascular, lesões ósseas escleróticas, trombocitose/eritrocitose (PEST), níveis elevados do fator de crescimento endotelial vascular, predisposição para trombose e testes de função pulmonar. Para o diagnóstico, é obrigatório a presença de um distúrbio de células plasmáticas monoclonais e de neuropatia periférica, além de um critério principal e um critério secundário. Apesar da apresentação clínica típica da síndrome estar relacionada com a neuropatia periférica, alguns pacientes podem desenvolvê-la somente após determinado tempo. A paciente do caso, embora não tenha relato sinais e sintomas típicos de neuropatia, apresentou alterações identificadas pela eletro-neuromiografia. A escolha do tratamento é dependente da extensão da doença na medula óssea e na gravidade dos demais sintomas, podendo ser utilizado radioterapia, quimioterapia e outros métodos, apresentando bom prognóstico. A análise dos dados revela que a paciente apresenta, notadamente, os critérios obrigatórios para diagnóstico da Síndrome de POEMS, assim como critérios secundários. Para conclusão da hipótese diagnóstica foram solicitados novos exames para confirmação dos critérios primários. A estratificação de risco e definição do tratamento são fundamentais para promover alívio dos sintomas e melhor qualidade de vida da paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.851>

SÍNDROME DE SÉZARY: RELATO DE CASO

GC Destro^a, GF Bortolan^a, LS Carvalho^a,
TD Barutti^a, VC Lopes^a, VHI Guidini^a,
SVS Rodrigues^b, A Lamônica^c

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

^b Universidade Estadual do Maranhão (UEMA), Caxias, MA, Brasil

^c Departamento de Hematologia, Hospital Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de Sézary (SS) é um linfoma cutâneo de células T, que pode cursar com acometimento de Sistema Nervoso Central (SNC) em 11% a 14% dos casos. **Objetivo:** Relatar um caso de SS com infiltração em SNC e apresentar sua evolução, desfecho e relevância. **Materiais e métodos:** Coleta de dados clínico-laboratoriais via prontuário eletrônico em 28/06/2021. **Relato de caso:** MAAS, 49 anos, feminino, buscou atendimento médico por apresentar lesões em pele. Relatou tratamento das lesões com anti-histamínicos e corticosteroides há três anos, com melhora parcial. Há dois anos, teve piora progressiva do prurido com aparecimento de eritemas difusos e acometimento de face. Foi internada para a investigação com paralisia facial e hiperemia cutânea difusa. Realizados coleta de líquido, biópsia de pele e hemograma completo. No esfregaço de sangue periférico notou-se linfócitos atípicos em “flower cell”. O diagnóstico foi

