

HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS MULTISSISTÊMICA: UM RELATO DE CASO

T Callai, EW Corrêa, F Dortzbacher, V Predebon,
CK Weber, AA Hofmann, CE Wiggers,
ET Calvache, DH Catelli, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto
Alegre, RS, Brasil

Objetivo: A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é causada pela expansão das células clonais com expressão de CD1a +/CD207 +, com ampla possibilidade de manifestações clínicas, afetando todas as idades. Relatamos um caso de HCL em uma paciente jovem que apresentou quadro inicial de trismo e sintomas constitucionais. **Material e métodos:** Trata-se do relato de um caso de Histiocitose de células de Langerhans (HCL) com acometimento pulmonar e de região mandibular atendido em um paciente atendido em Hospital terciário no sul do Brasil. **Relato de caso:** Paciente feminina, 25 anos, branca, encaminhada ao nosso serviço para investigação de quadro sistêmico. Paciente com história de trismo há 1 ano, além de febrículas no final da tarde, sudorese noturna, perda de 50 kg em 1 ano, massa em região mandibular e anemia a esclarecer. Paciente foi submetida a ressonância magnética de face, que evidenciou lesão infiltrativa em nasofaringe com imagem sugestiva de doença granulomatosa ou histiocitose, além de tomografia pulmonar e abdominal que evidenciaram consolidações pulmonares com halo em vidro fosco, linfonodomegalia mediastinal e abdominal. Foram realizados diversos exames laboratoriais, que demonstraram anemia normocítica e normocrômica, além de aumento de marcadores de inflamação. Paciente foi submetida a fibrobroncoscopia cuja biópsia perioperatória foi negativa para neoplasia e imunofenotipagem do lavado broncoalveolar, que evidenciou 52% de células histiocíticas CD1a +. Também foi realizada biópsia de medula óssea, sem alterações. Frente ao diagnóstico presuntivo de histiocitose, foi iniciado corticoterapia com metilprednisolona até resultados definitivos de biópsia pulmonar e de lesão mandibular. Paciente evoluiu com redução de marcadores de inflamação, ganho de peso, mantendo-se afebril, sem novos episódios de sudorese noturna, recebendo alta com manutenção de acompanhamento via ambulatorial. **Discussão:** A Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma neoplasia hematopoiética rara, de causa desconhecida. A alteração mais comum relacionada a HCL é a mutação somática do BRAF V600E, seguida por mutações MAP2K1A. A apresentação clínica da HCL é extremamente variável, sendo mais frequentemente relacionada a dor ou fraturas ósseas, lesões papulosas, linfadenopatia, tumores palpáveis, diabetes insípido e exoftalmia. O diagnóstico requer uma análise histopatológica da lesão tecidual, porém, em casos de amostra tecidual inacessível ou insuficiente, um diagnóstico presuntivo pode ser realizado. O tratamento da LCH é adaptado ao risco: pacientes com lesões únicas podem responder bem ao tratamento local, enquanto pacientes com doença multissistêmica requerem terapia sistêmica. Apesar dos progressos no tratamento da LCH, as taxas de reativação da doença permanecem acima de 30%, e o tratamento padrão de segunda linha ainda não foi estabelecido. **Conclusão:** A HCL é uma doença rara, sendo o exame histopatológico de

suma importância para definição diagnóstica. O prognóstico está relacionado com a idade de início e a quantidade de órgãos afetados. A combinação de quimioterapia para lesões multissistêmicas e cirurgia ou radioterapia para lesões unifocais são possibilidades terapêuticas. A paciente relatada apresentou boa resposta clínica ao tratamento baseado em corticoterapia e segue em acompanhamento para demais terapias a serem implementadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.115>

FREQUENCY OF BACTEREMIA CAUSED BY EXTENDED SPECTRUM BETALACTAMASE (ESBL)-PRODUCING ENTEROBACTERIA IN FEBRILE NEUTROPENIC PATIENTS WITH A PREVIOUS EPISODE OF ESBL BACTEREMIA

M Guaraná^{a,b}, F Santana^a, M Nucci^a,
SA Nouér^a

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brazil

^b Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro
(UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

Objective: Bacteremia caused by ESBL-producing enterobacteria may require treatment with a carbapenem. We evaluated the frequency of bacteremia caused ESBL during febrile neutropenia (FN) in patients with a bacteremia by ESBL documented in a previous episode of FN. **Methods:** In this retrospective study we identified all patients with bacteremia by ESBL-producing enterobacteria during an episode of FN and looked at microbiologic documentation infection in subsequent episodes of FN. **Results:** From 2001 to 2020 we recorded 1624 episodes of FN occurring in 1045 patients, with 64 episodes of FN with ESBL bacteremia occurring in 40 patients. Fourteen patients had at least another episode of FN after the documentation of ESBL bacteremia (median of 1 episode per patient, range 1 – 8). Four of the 14 patients (28.6%) had ESBL bacteremia in a subsequent episode of FN. The agents of bacteremia were *Escherichia coli* in 2 patients, and *Enterobacter cloacae* and *Klebsiella pneumoniae* (1 each). The time from the first to the second bacteremia by ESBL was 2 months, 7 months, 9 months and 10 months, respectively. One patient had an episode of FN without bacteremia between the two episodes with ESBL. Two patients received meropenem as empiric antibiotic therapy in the second episode and survived. Two patients received cefepime. One switched to piperacillin-tazobactam and survived. The other developed ESBL bacteremia on day 6 of cefepime, switched to meropenem but died on day 10 of meropenem. **Conclusions:** Considering that the initiation of inappropriate empiric antibiotic therapy in FN results in poor outcome, and given the high frequency of recurrence (28.6%) of ESBL (and 1 in 4 deaths), patients who develop a subsequent episode of FN should receive empiric antibiotic therapy with activity against the ESBL identified in the previous episode of FN.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.116>