

insuficiência respiratória aguda, sendo necessário intubação orotraqueal e internação em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Com os achados sugestivos no estudo radiográfico e a gravidade do quadro, foi iniciado protocolo CHOP empírico de urgência. Todavia, devido à grande carga tumoral, paciente apresentou síndrome de lise tumoral com necessidade de terapia dialítica. Em seguida, apresentou melhora clínica, confirmando-se também o diagnóstico de Linfoma Linfoblástico-T estágio IV por acometimento medular. Após alguns meses com esquema CHOEP X, apresentou sepse de foco pulmonar associado à neutropenia febril. Em fevereiro/2023 iniciou com paralisia facial periférica, havendo líquido com células tumorais, compatível com recidiva. Mudou-se para o esquema EPOCH e foi encaminhado ao serviço de transplante de medula óssea (TMO). **Discussão:** A apresentação do LBL se dá através de linfadenopatias supraclaviculares e axilares em 50% e massa mediastinal em 50-75% dos casos. Comumente, essa massa é volumosa, associada a complicações como derrame pleural, síndrome da veia cava superior e obstrução traqueal. Manifestação extranodal é menos frequente e o envolvimento abdominal é raro. Mais de 80% dos pacientes apresentam, ao diagnóstico, doença em estágio III ou IV e quase 50% possuem sintomas B. O tempo de evolução da doença é bastante variável, podendo ocorrer de forma aguda ou insidiosa, tendo, dentre as variáveis que influenciam no prognóstico, o sexo e a idade. Ao longo da doença, 60% dos pacientes passarão a ter acometimento da MO. Ademais, o envolvimento do SNC é frequentemente observado (10% das crianças com LBL-T), especialmente em pacientes com MO positiva. No que tange à sobrevida após recidiva, o prognóstico torna-se bastante reservado, com média de 6,5% em 5 anos. **Conclusão:** A apresentação de sintomas B, linfadenopatias e massa mediastinal é bastante sugestiva de linfoma. Apesar de raro, faz-se fundamental o diagnóstico do subtipo linfoblástico, visto que o acometimento de SNC e complicações mediastinais influenciam diretamente no sucesso terapêutico, especialmente, a recidiva, tendo em vista que acaba tornando o prognóstico bastante desafiador. Assim, é possível constatar que a recidiva é uma causa mais comum de morte do que a própria falha em atingir a remissão completa da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.710>

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA EM PACIENTE VIVENDO COM HIV

VMR Souza, GMC Silva, GG Cunha, VOC Rocha, ACR Marques, MLRO Almeida, LR Soares, LPDS Rocha, OCCG Baiocchi, YV Pinheiro

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso diagnóstico de Doença de Castleman Multicêntrica (DCM) em paciente vivendo com o vírus da imunodeficiência humana (HIV), com diagnóstico diferencial entre a forma associada ao

Herpesvirus 8 (HHV-8) e a forma idiopática relacionada à síndrome TAFRO. **Relato de caso:** RCS, 73 anos, portador de HIV com diagnóstico há 4 anos, em uso regular de Terapia Antirretroviral (TARV), com último CD4+ de 405 em 2021, e Carga Viral indetectável em 2022. Ao diagnóstico, apresentava quadro de Sarcoma de Kaposi, que na ocasião foi tratado com início da TARV e quimioterapia com Doxorubicina. Foi admitido em serviço de Hematologia com quadro de 1 mês de fadiga, associado a perda ponderal, febre intermitente, icterícia, tosse não produtiva e lesões arroxeadas pela pele. Ao exame físico, linfonodomegalia axilar esquerda de cerca de 2,5cm, além de esplenomegalia importante, a 6cm do rebordo costal esquerdo, e ascite leve. À admissão apresentava anemia importante (hemoglobina de 5,2 g/dL, normocrômica e normocítica), associado a plaquetopenia de 23.000, disfunção renal (creatinina de 3,5) e alteração de provas de função hepática (Bilirrubina direta 2,1, Albumina 1,8, RNI 1,57). Em tomografias de tórax e abdome, foram visualizadas múltiplas linfonodomegalias mediastinais e axilares, medindo no máximo 3cm, além de esplenomegalia homogênea. Realizada biópsia de linfonodo axilar por core biopsy, com identificação de infiltrado de células com imunofenótipo B e T com células maiores plasmocitoides. Mielograma e biópsia de medula óssea evidenciaram hiperplasia linfoplasmocitária, contendo cerca de 20% de plasmócitos não clonais. Não foi possível a testagem para o HHV-8 na imunohistoquímica por indisponibilidade no momento da avaliação. Realizada biópsia de lesão cutânea com confirmação de novas lesões por sarcoma de Kaposi. **Discussão:** A DCM constitui um grupo heterogêneo de doenças linfoproliferativas raras, que compartilham algumas características histopatológicas. Frequentemente se apresentam após a 6ª década de vida, com incidência anual estimada nos Estados Unidos de 16 casos/milhão de habitantes. Sua apresentação clínica é composta por citopenias (anemia e/ou plaquetopenia), febre recorrente, organomegalia, linfonodomegalias de pequeno volume, podendo apresentar disfunção renal e hepática. A DCM associada a síndrome TAFRO marcadamente apresenta trombocitopenia, anasarca, febre, fibrose reticulínica na biópsia linfonodal e organomegalia. Já a DCM associada ao HHV-8, subtipo apresentado por virtualmente todos os pacientes com HIV, é marcada pela associação com sarcoma de Kaposi e biópsia linfonodal com infiltrado plasmocitário, além dos demais sintomas comuns aos outros subtipos de DCM. Dada a sobreposição de sintomas, muitas vezes o diagnóstico diferencial é difícil, sendo necessária a avaliação conjunta de hematologista e patologista experientes para o diagnóstico, confirmado pela união de achados clínicos, laboratoriais e de histopatologia. No caso em questão, dada a prevalência no paciente HIV+, o diagnóstico foi concluído como DCM associada ao HHV-8. **Conclusão:** O caso em questão demonstra a dificuldade existente no diagnóstico diferencial da DCM, tendo em vista que os sinais e sintomas são muitas vezes compartilhados entre os diferentes subtipos da doença, sem considerar ainda a raridade da patologia em discussão. Por isso, é preciso um alto índice de suspeição para o diagnóstico preciso da DCM e seus subtipos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.711>