

astenia, odinofagia, emagrecimento, lesões persistentes e surgimento em saco escrotal e hematoquezia prévia, fez teicoplanina, antiparasitário e prednisona. 11/12/2023, dor torácica, febre, sensação de dispneia. Tratando mucosite com laserterapia no IMIP, investigando as lesões de coloração marrom ungueais com dermatologista, lesões de coloração castanho no tronco e avermelhadas em lábios. 25/03/2024 relata que em 17/02/2024 S.V.S estava subfebril, sem infecção ativa, disfagia, mucosite em cavidade oral, tumoração em língua, extensas lesões em mãos e pés. Iniciado acompanhamento das lesões pela enfermagem. Biópsia de pele em 23/10/2023 indica dermatite de interface liquenóide. 27/03/2024, dermatite de interface liquenóide (reação de toxicidade) associada a acantólise focal (possível achado incidental). Iniciou pulsoterapia (metilprednisolona). 26/04/2024, biópsia de pele afasta pênfigo bolhoso paraneoplásico, farmacodermia e síndrome paraneoplásica. Dermatologia relata feridas em curva de melhora, orientando a manter prednisona. 16/04/2024 endoscopia digestiva alta, aponta pangastrite erosiva moderada, biópsias concluiu ceratite filamentosa. 20/06/2024, paciente comparece ao ambulatório com melhora significativa das lesões e cicatrização sem infecção. **Discussão:** Dermatite liquenóide de interface, caracterizada por uma reação inflamatória a distúrbios autoimunes, infecções ou substâncias externas ao qual envolve a clonagem de linfócitos T. O tratamento pode incluir medicamentos tópicos e orais dependendo da gravidade e causa subjacente. Março de 2024, instituído tratamento das feridas com coberturas especiais de PHMB e alginato de cálcio. Após biópsia, foi iniciado corticoide tópico, sem melhoras. Posteriormente iniciou o uso do Urgoclean AG, troca semanal. Evoluiu com tecido de granulação, sendo utilizado Urgo Tull, ao qual aumentou o exsudato, sendo necessário retornar para alginato de cálcio com PHMB. **Conclusão:** A autonomia do enfermeiro é essencial ao cuidado com lesão de pele. A cicatrização de feridas é um evento complexo, dinâmico que requer habilitação e conhecimento teórico capaz de acelerar o processo cicatricial, otimizando gastos. Ressalta-se ainda a importância de um profissional estabelecendo e atualizando protocolos, treinando equipes, objetivando uma assistência de qualidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.557>

SÍNDROME DE EVANS E MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: RELATO DE CASO

ABD Manduca, FF Camargo, ET Saito, JA Gomes,
LQ Marques, DSC Filho, FM Marques,
MDS Pastorini, DAG Eguez, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbin
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de Evans (SE) é uma condição rara caracterizada pela presença simultânea ou sequencial de duas ou mais citopenias autoimunes, frequentemente incluindo anemia hemolítica autoimune (AHAI) e púrpura trombocitopênica idiopática (PTI). Pode também envolver neutropenia autoimune. Pode ser primária ou secundária, inclusive a doenças

linfoproliferativas. A SE e a Macroglobulinemia de Waldenström (MW), uma neoplasia de células B caracterizada pela produção excessiva de imunoglobulina M (IgM), podem coexistir em um pequeno número de pacientes, complicando ainda mais a abordagem clínica. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente com SE associado a MW. **Relato de caso:** Mulher, 62 anos, com queixa de astenia e hiporexia há 1 mês, encaminhada devido anemia severa e plaquetopenia. Ao exame físico hipocorada e com hepatomegalia. Realizados exames à admissão que evidenciaram hemoglobina de 2,6 g/dL e plaquetas 73.000/uL. Provas de hemólise alteradas (reticulócito 10,9%, DHL 604 UI/L, Bilirrubina Indireta 1,6, Haptoglobina < 10, TAD Positivo, Eluato Positivo IgG indeterminado), sorologias normais, complemento consumido e FAN 1/80 padrão nuclear pontilhado. Realizado diagnóstico de SE, iniciado corticoide, com boa resposta. Durante investigação ambulatorial realizada Imunoeletoforese de proteínas séricas: IgG 1202 IgM 3818 IgA 25 - Presença de banda monoclonal IgM Kappa. Realizada Biopsia de Medula Óssea com infiltrado de linfócitos e plasmócitos. Imunofenotipagem compatível com Linfoma de células B pequenas. Marcadores positivos: CD20, CD138 (5% de plasmócitos), Kappa Focal, Lambda focal, Kappa > Lambda, MPO, Glicoforina A, Fator VIII, CD34, CD117: positivo (mastócitos). Concluindo o diagnóstico de MW. Iniciado tratamento com protocolo DRC e após 6 ciclos paciente encontra-se em VGPR (EFP sem componente monoclonal, IgM < 300, ausência de linfonodomegalias, redução de visceromegalias) com hemoglobina 13,2 g/dL e plaquetas 186.000/uL. **Discussão:** O diagnóstico de SE depende da exclusão de demais causas de anemia hemolítica e trombocitopenia, além da pesquisa de etiologias infecciosas, neoplásicas e doenças autoimunes. No caso relatado vimos que durante a investigação da SE foi realizado o diagnóstico de MW, a qual pela sua variedade de sintomas e sua sobreposição com outras condições, podem tornar o diagnóstico desafiador. A infiltração dos tecidos hematopoéticos leva a sintomas sistêmicos, como anemia e aumento de órgãos, enquanto a proteína monoclonal IgM no sangue contribui para hiperviscosidade e neuropatia. Identificar esses sintomas precocemente é crucial para o manejo e tratamento eficaz da MW. **Conclusão:** Este caso destaca a dificuldade em estabelecer um diagnóstico preciso devido à sobreposição dos sintomas e à diversidade dos padrões clínicos apresentados. A interação entre as patologias requer uma avaliação diagnóstica cuidadosa, incluindo a realização de exames especializados e a consideração de diagnósticos diferenciais. Além disso, o manejo terapêutico exige uma abordagem integrada e individualizada, que leve em conta tanto a necessidade de controlar a produção excessiva de IgM quanto a gestão da autoimunidade associada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.558>

RELATO DE CASO: DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA HHV8-POSITIVO COM LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA DE DIFÍCIL MANEJO EM PACIENTE COM HIV

WKP Barros, AC Meireles, PM Resende,
BFC Galvão, LFBH Junior, RS Kojima, JD Rocha,
N Hamerschlag, JM Kutner

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Doença de Castleman (DC) é um distúrbio linfoproliferativo raro classificado em unicêntrica (DCU) ou multicêntrica (DCM). Esta última pode ainda ser subdividida em: DCM HHV8-positivo, idiopática (DCMi) e associada ao POEMS, sendo o primeiro a forma mais comum de apresentação em pacientes com HIV. **Objetivo:** Descrever um caso de tratamento bem sucedido de DCM associada ao HHV8 complicada com HLH. **Relato de Caso:** Homem de 39 anos com HIV recém-diagnosticado (CD4 16) interna em 24/05/24 devido quadro de febre há cerca de um mês, queda do estado geral, dispneia progressiva, tosse seca e hipoxemia. Havia iniciado TARV cinco dias antes da internação. Ao exame físico, mostrava-se em MEG, descorado (2+/4+), taquipneico, com estertores crepitantes em bases, esplenomegalia (10 cm) e hepatomegalia (8 cm). Realizada TC de tórax que revelava múltiplas linfonodomegalias de até 2,5 cm e opacidades em vidro fosco esparsas. Na TC de abdome: esplenomegalia homogênea e linfonodomegalias intrabdominais de até 1,4 cm. Iniciado tratamento para pneumocistose e pneumonia com melhora clínica e alta em 05/06. No mesmo dia, laudo preliminar de biópsia de linfonodo compatível com DCM HHV8-positivo, sendo agendada realização de PET-CT e retorno precoce ambulatorial. Em 13/07, no entanto, o paciente é readmitido com febre, náusea e vômitos. Novos exames mostravam queda de Hb (6,4) e de plaquetas (54.000), elevação de DHL (503), triglicérides (695), IL-6 (187) e ferritina (14.637). Realizado mielograma que mostrou aumento da atividade macrofágica com figuras de hemofagocitose, chegando-se ao diagnóstico de HLH secundária (HLH-2004: 6/8 critérios). Iniciado tratamento no dia 17/06 com IGIV 0,4 mg/kg/dia e Dexametasona 10 mg/m² com posterior acréscimo de Etoposídeo e Rituximabe (RTX). Mesmo após início das duas últimas medicações, o paciente manteve piora clínica evoluindo com encefalopatia, disfunção hepática grave (BD 21,6), insuficiência renal com necessidade de diálise, aumento de PCR (392), DHL (1259) e IL6 (4.417). Tendo em vista a evolução dramática do quadro, optado por realizar Tocilizumabe 8 mg/kg. A partir de então, o paciente evolui com melhora clínica gradativa recebendo alta da UTI em 26/06. Realizada quarta dose de RTX em 10/07 e alta hospitalar em 12/07, mantendo tratamento com Etoposídeo e corticoide conforme protocolo HLH-2004. **Discussão:** Embora esteja bem estabelecido o papel de medicações anti-IL-6 (Siltuximabe) e anti-IL6R (Tocilizumabe) para DCMi, seu uso na DCM HHV8-positivo é desencorajado, tendo em vista que neste subtipo da doença haveria produção de IL-6 viral (vIL-6), que se liga ao gp80 do receptor de IL-6, alvo do Tocilizumab, representando o RTX a principal medicação nestes casos. **Conclusão:** Apresentamos um caso em que o Tocilizumabe parece ter sido fundamental no controle da hiperativação imunológica e estabilização do quadro clínico, ainda que seu uso não seja incentivado neste subgrupo da DC. Talvez a medicação tenha seu papel em casos refratários e guiado pelos níveis de IL-6.

ANÁLISE COMPARATIVA DA ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO, DISPONIBILIDADE DE MEDICAMENTOS E DESFECHOS ENTRE PACIENTES COM LLC TRATADOS EM DOIS HOSPITAIS NA MESMA REGIÃO EM CONTEXTOS DISTINTOS (PÚBLICO E PRIVADO)

TFN Araújo^a, LPDS Rocha^a, CF Oliveira^a, ML Puls^a, CD Liz^a, EL Rosa^{a,b}, PHA Moraes^{a,b}, RS Szor^a, VC Molla^{a,b}, C Arrais^{a,b}

^a Hospital Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

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

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é a leucemia mais comum em adultos no mundo ocidental, com média de idade ao diagnóstico de 70 anos, sendo mais prevalente em homens (2:1) e apresentando um risco 6 a 9 vezes maior em pacientes com histórico familiar positivo. Existe uma grande disparidade nas opções de tratamento entre os setores público e privado, sendo o manejo da LLC no setor público um desafio, especialmente em casos de recaída ou refratariedade. O Registro Brasileiro de LLC, criado em 2004, coleta dados não intervencionistas sobre epidemiologia, detalhes clínicos e tratamentos de pacientes de diversos centros brasileiros. **Objetivo:** Descrever as características clínicas, marcadores prognósticos e padrões de tratamento de pacientes acompanhados em um centro público de referência e um centro privado em São Paulo, e analisar diferenças de sobrevida global (SG) e tempo livre de tratamento entre os serviços. **Métodos:** Esta análise retrospectiva coletou dados de pacientes com diagnóstico de LLC entre janeiro de 2016 e janeiro de 2024 em um hospital público de referência e em um hospital privado em São Paulo, Brasil. **Resultados:** Foram analisados 342 pacientes com mediana de seguimento de 59 meses, sendo 170 do serviço público e 172 do serviço privado. A maioria dos pacientes era do sexo masculino (59%) e foi classificada como Binet A ao diagnóstico (64%). A média de idade foi de 62 anos (29-91). Do total, 177 pacientes (52%) realizaram FISH para del17p; 101 pacientes (29%) realizaram pesquisa de mutação do IgHV e 43 (13%) realizaram cariótipo. Os pacientes do setor público eram mais velhos (mediana 65 vs. 60 anos, $p < 0.0001$), apresentavam doença em estágio mais avançado (Binet C 20% vs. 6.5%, $p < 0.0001$) e linfocitose mais acentuada (mediana 23.300 vs. 9.513, $p < 0.0001$) ao diagnóstico. FISH para del17p foi menos frequente no setor público (49% vs. 55%, $p=0.33$) assim como a realização de cariótipo (3.5% vs. 24%, $p < 0.0001$), porém a análise do status mutacional IgHV foi mais frequente no setor público (39% vs. 20%, $p < 0.0001$). Do total de pacientes, 159 receberam tratamento, com mediana de tempo até o tratamento de 12 meses (0-149). Sessenta por cento dos casos receberam tratamento com antiCD20 e apenas 23% com Venetoclax ou IBTK. A sobrevida livre de tratamento em 5 anos foi significativamente menor nos hospitais públicos comparado aos privados (38% vs. 55%, respectivamente, $p=0.03$), permanecendo significativamente pior após correção para idade, Binet e beta2-microglobulina (hazard ratio - HR 2.90 / intervalo de confiança 95% - IC95% 1.49-5.65, $p < 0.0001$). A SG foi de 89% em 5 anos, sendo