

private hospitals in Brazil. The lack of accessibility to basic laboratory tests for prognostic factors and adequate therapies probably explains the worse outcome of patients treated in public institutions. Prognostic testing rates were poor in both contexts and most high-risk patients received chemoimmunotherapy first-line.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.171>

171

DOENÇA DE CASTLEMAN ASSOCIADA À POEMS: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

G.V.C. Freire^a, G.C. Muzzi^a, M.R. Costa^a, I.O. Dias^a, M.A. Carneiro^a, F.S.D. Santos^a, V.C.D. Moro^b

^a Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Contexto: O diagnóstico de doença de Castleman permanece um desafio na prática clínica, devido necessidade de análises histopatológicas e imunoistoquímicas de qualidade. Poucos estudos abordaram a sua associação com síndrome de POEMS, sendo necessários exames complementares e terapêutica específica. **Relato de caso:** Paciente masculino, 64 anos, evoluindo desde julho de 2019 com perda de peso importante (estimado em 10 kg), astenia, lesões hiperpigmentadas em pele, ascite e linfonodos palpáveis em cadeia cervical. Realizado tomografias em janeiro de 2020, com evidência de linfadenomegalia difusa (cadeias mediastinal, axilar, supraclavicular, retroperitoneal, ilíaca e inguinais bilateralmente) de natureza a esclarecer, associada a esplenomegalia. Comorbidades: hipertensão arterial e hipotireoidismo, em uso de olmesartana e levotiroxina. Relato de lesão em parótida esquerda e linfonodomegalia cervical desde 2016, sem propedêutica adicional. Realizada biópsia de linfonodo axilar em fevereiro de 2020, com achados de proliferação linfóide atípica, por vezes com lesão de padrão hialino-vascular, proliferação vascular, frequentes plasmócitos interfoliculares e ausência de malignidade na presente amostra; Tais achados levantam a possibilidade de doença de Castleman, principalmente variante plasmocitária. O estudo imunoistoquímico da peça apresentou atrofia de centros germinativos com hialinização da arteríola centro-folicular e aspecto em “casca de cebola” da zona do manto, além de disposição habitual dos linfócitos B (CD20+) e T (CD5+ e CD3+). Negatividade para bcl2 e HHV 8, sendo os achados consistentes com doença de Castleman variante hialino-vascular. Outros exames complementares: eletroforese de proteínas com pico monoclonal em região de gamaglobulina, imunofixação sérica com padrão monoclonal IgG/lambda, líquido ascítico negativo para neoplasia, ecocardiograma com função sistólica preservada, hipertrofia de VE e hipertensão arterial pulmonar importante (67 mmHg), sorologia para HIV negativa, anti-TPO positivo, ultrassom de abdome com esplenomegalia e sinais de hipertensão portal e eletroneuromiografia de membros superiores com síndrome do túnel do carpo moderada, sensitiva motora, mielínica primária. Diante dos achados de neuropatia periférica, esplenomegalia,

endocrinopatia, desordem plasmocitária monoclonal e lesões de pele, é provável o diagnóstico de síndrome de POEMS associada à doença de Castleman, sendo assim, iniciado o tratamento com quimioterapia ambulatorial (CTD – ciclofosfamida, talidomida e dexametasona). **Conclusão:** O quadro descrito elucida a necessidade de diversos exames complementares para diagnosticar essas duas doenças, ainda que apresente quadro clínico sugestivo. Em concordância com os relatos de caso da literatura, em apenas 15% dos casos a síndrome de POEMS está associada ao Castleman. A ocorrência de hipertensão arterial pulmonar como complicação respiratória da síndrome também é pouco frequente. A propedêutica adicional é de extrema importância após o diagnóstico histopatológico de Castleman, pois a terapia utilizada varia de acordo com o seu subtipo, sendo neste caso, a quimioterapia determinante para o desfecho favorável do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.172>

172

DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER, HISTIOCITOSE DE CÉLULAS NÃO-LANGERHANS RARA: RELATO DE CASO

D.B. Lamaison, R.S. Ferrelli, T.C.M. Ribeiro, T.Y. Barbata, A.S. Ribeiro, E.T. Calvache, L.L.A. Silva, T.B. Soares, C.S. Weber, A.A. Paz

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

Paciente, 73 anos, masculino, com diagnóstico prévio de pan-hipopituitarismo secundário a síndrome da sela vazia diagnosticado há 15 anos. Estava em uso de suplementação hormonal - desmopressina nasal, levotiroxina e prednisona, desde então. Iniciou com dor lombar bilateral e em membros inferiores, além de episódios de hipotensão e cansaço progressivo. Indicada internação para prosseguir investigação. Solicitado tomografia de abdome com presença de espessamento tecidual com densidade de partes moles e aspecto em manto envolvendo rins, vasos renais, ureteres proximais e aorta de forma razoavelmente simétrica, determinando mínimo aumento da distensibilidade de cálices de grupos renais superiores, não acompanhado de linfonodomegalias. Apresentava, também, mínima lâmina de derrame pericárdico ao ecocardiograma, bem como espessamento cortical tibial bilateral ao inventário ósseo. Optou-se então por biópsia renal guiada por ecografia, com presença de fibrose colagênica associada a diversas células de aspecto histiocitóide, xantomatosos, em tecido perirrenal, imunohistoquímica com CD68 (kp-1) +, fator XIIIa +, anti-CD34 +, CD1a -. Desta forma, unindo clínica aos achados histopatológico, conclui-se diagnóstico de Doença de Erdheim-Chester - histiocitose de células não-Langerhans. Optado, então, tratamento com interferon-alfa e paciente segue em acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** A doença de Erdheim-Chester é uma rara histiocitose de células não-Langerhans, que se manifesta com lesões escleróticas em ossos tubulares longos simétricos, podendo evoluir com infiltração histiocitária de tecidos extra-ósseos. Tem incidência desconhecida e menos de mil casos foram relatados na literatura, sendo mais comum em homens com