

dente de Natal/RN, com diagnóstico de mastocitose maculosa disseminada- urticária pigmentosa- confirmado pelo exame histo-patológico e iniciada por lesões cutâneas desde os 10 meses de vida. Ao exame físico, apresentava várias pápulas e placas eritemato-acastanhadas com presença do sinal de Darier, distribuídas pelo pescoço e tronco. Ademais, paciente não mostrou qualquer evidência de comprometimento sistêmico nas avaliações laboratoriais hematológicas e não referiu intervenções. Em fevereiro de 2020 paciente vai ao serviço de hematologia, sem regressão do quadro cutâneo, permanecendo com lesões papulosas, e com exame laboratorial suspeito de anemia, sendo necessário, portanto, neste momento uma investigação sistêmica. Com isso, foi solicitado o mielograma e biópsia de medula óssea que mostrou infiltrado denso multifocal de mastócitos (>15 mastócito/agregado) comprometendo cerca de 40% da medula e predomínio de mastócito de padrão fusocelular (>25%) compatíveis com uma mastocitose sistêmica. **Discussão:** A urticária pigmentosa é uma forma localizada da mastocitose, restrita ao tecido cutâneo, de bom prognóstico e com regressão espontânea. É diagnosticada pela visualização das lesões cutâneas típicas e pelo exame histológico. Sabe-se que o tipo de evolução da doença está diretamente relacionado com a estratégia terapêutica adotada, portanto, devido a carência de sintomas, e por ser autolimitante é subestimada e não tratada, tendo como consequência o agravamento para a sua forma sistêmica. Este, que tem sua apresentação além de somente um envolvimento cutâneo, podendo atingir outros órgãos, sendo, portanto, uma patologia de clinica variável, no qual a sintomatologia vai depender do órgão onde teve infiltração de mastócitos. Além disso, vale a preocupação para o risco aumentado do aparecimento de neoplasia hematopoéticas em pacientes com infiltração de mastócitos na medula óssea, como o nosso caso, por isso a intervenção medicamentosa com o Midostaurina e medidas complementares como anti-histamínicos, corticosteroides e/ou quimioterapia se faz necessário em caráter de urgência. **Conclusão:** Este é um relato de caso de um paciente com mastocitose cutânea, diagnosticada aos 10 meses de vida, que evoluiu para uma mastocitose sistêmica, sem regressão das lesões cutâneas e com infiltração de mastócitos na medula óssea, condição muito rara, e de mau prognóstico. Portanto, observa-se que o planejamento terapêutico instituído precocemente influenciam diretamente na evolução do paciente. Entretanto, se agravamento para forma sistêmica é necessário uma intervenção mais severa e de caráter de urgência devido elevado risco de manifestações raras que a mastocitose sistêmica pode apresentar como no nosso caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.220>

220

RELATO DE CASO: DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA CRÔNICA ASSOCIADA A FEBRE PERSISTENTE

E.A.S. Carvalho^a, M.B. Nunes^a, E.D.C. Viana^b,
P.N.R.J. Faria^a, J.M.T.P.D. Nascimento^a

^a Hospital Luxemburgo, Instituto Mario Penna,
Belo Horizonte, MG, Brasil

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

Trata-se de EAF, 40 anos, sexo masculino, natural de Alagoas, garimpeiro, sem comorbidades conhecidas ou uso de medicações. Em dezembro de 2019 iniciou com hiporexia, perda ponderal, febre diária e hepatoesplenomegalia, com piora progressiva. Encaminhada para serviço de hematologia devido leucocitose importante com desvio escalonado, plaquetose (1.200.000) e anemia, com primeira consulta realizada em abril/2020. Devido piora importante do quadro consuptivo, febre diária e piora da dispnéia basal, paciente foi encaminhado para internação. Restante da propedêutica complementar revelou elevação das enzimas canaliculares, bilirrubina total de 3 às custas de bilirrubina direta, hiperferitinemia, IST 30%, sorologias para HBC, HCV, HIV, HTLV e VDRL negativas, mielograma (G/E 14:1; com série granulocítica hipergranular, série megacariocítica displásica, compatível com doença mieloproliferativa), cariótipo coletado com problemas na amostra, tendo que ser coletado novamente. O paciente foi piorando o padrão ventilatório e o estado geral progressivamente, a ponto de ficar restrito ao leito, mantendo vários picos de febre alta diário, com hemoculturas persistentemente negativas, iniciado tratamento antimicrobiano empírico. Devido à pandemia e piora ventilatória foi aventada hipótese de COVID-19, sendo então isolado, TC de tórax com derrame pleural moderado à direita, espessamento de septos interlobulares difusamente, vidro fosco difuso, coletado swab de nasofaringe para SARS-COV-2, com resultado negativo. Hemocultura de 24/06/2020 revelou *S.aureus* sensível a oxacilina, sendo então direcionado tratamento e realizado ecocardiograma com suspeita de endocardite, que veio sem alterações. Paciente então revelou que há aproximadamente 2 meses passou semana pescando em mata com o irmão, que após evento teve quadro de icterícia febril e foi diagnosticado com febre maculosa. Devido ao relato, e sem diagnóstico, foram coletadas sorologias para febre hemorrágica e programada videotoracoscopia a fim de biópsia pleural e estudo do derrame, associado levofloxacino 750 mg. Na semana seguinte, entretanto, saiu resultado do Cariótipo: 46, XY t(9:22) [20], iniciado imatinib 400 mg, sendo cancelado o procedimento. Desde a introdução do imatinib paciente melhorou estado geral, não recorreu com febre, porem persistia com quadro respiratório. Foi optado então por toracocentese de alívio, realizado ADA, BAAR, cultura os quais foram negativos. Após toracocentese padrão ventilatório melhorou substancialmente, paciente sem necessidade de oxigenioterapia suplementar, já com resposta hematológica após 14 dias de imatinib, hemoculturas negativas, sendo então suspensos antibióticos 14 dias após primeira cultura negativa. Evoluiu com massa cervical inferior direita de 4cm, inexistente



tente anteriormente. Solicitado biópsia excisional da lesão, a qual consistia em conglomerados linfonodais aumentados. Análise laboratorial com BAAR positivo 3+/4+, aguarda cultura e estudo histopatológico. Comunicado suspeita para infectologia que iniciará tratamento para micobacteriose após identificação, equipe de hematologia orientada a aumentar dose de imatinib em 50% devido a possibilidade de redução de ação devido a interação medicamentosa com rifampicina.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.221>

221

SÍNDROME DRESS INDUZIDA POR IMATINIBE EM PACIENTE COM LEUCEMIA MIELOIDE CRÔNICA: RELATO DE CASO



M.P.R.D. Bezerra^a, R.T. Silva^a, E.G.A. Cortez^a, G.L.Q. Felix^a, R.V.D. Amorim^a, K.K.M. Negromonte^a, B.K. Gushiken^a, L.C.S. Junior^b, F.A.A. Silva^b, R.D.A. Soares^b

^a Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^b Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Relato do caso: Paciente, 24 anos, sexo feminino, previamente hígida, foi diagnosticada com leucemia mieloide crônica (LMC) após investigação de hepatoesplenomegalia e leucocitose. Foi iniciado tratamento com Imatinibe e após 1 dia desenvolveu quadro clínico de “rash” eritematoso maculopapular pruriginoso em face, tórax, dorso, membros superiores e abdome, fadiga, dores em membros inferiores e queda do estado geral. Além disso, apresentava febre, náuseas, vômitos e adenomegalias dolorosas em região cervical e retroauricular, sendo admitida em Hospital Universitário. Na internação, apresentou as seguintes alterações laboratoriais: TGO 718, TGP 608, GGT 508, LDH 4.795, FA 606, BT 4.2, BI 1.22, BD 3.07, sendo levantada a hipótese de hepatite medicamentosa e reação de hipersensibilidade cutânea ao Imatinibe. Sorologias para hepatites, HIV, CMV e sífilis foram negativas. Iniciou-se corticoterapia e foi descontinuado o inibidor de tirosina quinase (ITK). A paciente evoluiu com melhora parcial, recebendo alta para acompanhamento ambulatorial. Após 33 dias da suspensão da droga foi constatada melhora clínica significativa, sendo feita a reintrodução ambulatorial da medicação. Após 4 dias, evoluiu com náuseas, mialgia, febre, e novo quadro cutâneo mais grave que o anterior, com prurido intenso, exantema e descamação, caracterizando eritrodermia generalizada. Os exames laboratoriais evidenciaram as seguintes alterações: TGO 181, TGP 116, GGT 186, FA 517, BT 6,31, BD 4,08, BI 2,23. Após avaliação da dermatologia, o quadro foi considerado compatível com síndrome DRESS (Reação a drogas com eosinofilia e sintomas sistêmicos). Houve nova suspensão da droga e iniciou-se corticoterapia em altas doses aliada a suporte hemodinâmico, tratamento de infecções secundárias, hidratantes corporais e antialérgicos para melhora do prurido. Evoluiu com resolução das manifestações cutâneas e laboratoriais, sendo encaminhada para seguimento ambulatorial. Pelo risco de reação cruzada,

optou-se por não realizar tentativa de reintrodução de outros ITK e a paciente foi encaminhada para transplante de medula óssea. Apresentou HLA compatível com irmão e no momento encontra-se em curso do transplante de células tronco hematopoiéticas, sem novas alterações cutâneas ou hepáticas descritas anteriormente. **Discussão:** O tratamento da LMC com ITK geralmente é bem tolerado e o risco de efeitos adversos graves é baixo. Em relação ao desenvolvimento de hepatite medicamentosa pelo imatinibe, a literatura aponta como fatores de risco a preexistência de hepatite B, outras doenças hepáticas e uso conjunto de inibidores de bomba de prótons. A síndrome DRESS é uma reação de hipersensibilidade grave induzida por drogas que causa erupções cutâneas, febre e outras manifestações como linfadenopatia, eosinofilia e acometimento de vários órgãos, como o fígado. Este relato apresenta um caso de hepatotoxicidade e reação cutânea induzida por imatinibe com posterior desenvolvimento de farmacodermia ameaçadora a vida após reintrodução medicamentosa. Mesmo sem possuir os fatores de risco descritos na literatura para desenvolvimento de hepatite medicamentosa, a paciente apresentou acometimento hepático. A farmacodermia descrita é incomum na terapia com imatinibe, porém, devido a sua gravidade, é importante atentar às suas possíveis manifestações no início do tratamento. Ao identificar a síndrome, a terapia de escolha é a suspensão da droga desencadeadora aliada a corticoterapia, como realizado no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.222>

222

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA POR LEUCEMIA EOSINOFÍLICA CRÔNICA: RELATO DE CASO



L. Guedes, M.G. Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Os eosinófilos são células com 8 a 15 μm de diâmetro, com núcleo geralmente bilobado e grânulos intracitoplasmáticos. São originados a partir de células precursoras da medula óssea após estímulo de citocinas como a IL-3, IL-5 e o GM-CSF. Estas citocinas são liberadas por linfócitos T da medula óssea após estímulo apropriado, mas podem também ser liberadas por linfócitos CD4+ e CD8+ do sangue periférico assim como por tecidos inflamados. Com a ativação, o eosinófilo se torna célula multifuncional complexa, pois tanto atua na inflamação com funções citotóxicas ligadas à sua capacidade de liberar mediadores inflamatórios, como tem ação regulatória da resposta inflamatória tissular por meio da secreção de citocinas e interação direta entre as moléculas de membrana com outros tipos celulares. O número absoluto de células no sangue é de 100 a 500/mm³. Valores acima de 500 definem eosinofilia e sua gravidade é classificada em leve (até 1500/mm³ células, moderada (1.500–5.000/mm³), e grave (>5.000/mm³). A hipereosinofilia (HE) é definida como contagem de eosinófilos maior que 1.500/mm³ e/ou com confirmação patológica de tecido hipereosinofílico. Já a Síndrome hipereosinofílica