

A literatura relata a DKF ocorre em 3 a 14% da população com LES, o que contrasta com o presente caso. A doença apresenta um curso autolimitado, com bom desfecho, regredindo em média seis meses após seu reconhecimento e não há um protocolo terapêutico definido, geralmente entra em remissão com uso de analgésicos e antiinflamatórios, em conformidade com o caso descrito. A gestação não alterou o curso clínico da doença, também não documentado pela literatura. **Conclusão:** Trata-se de um caso de doença de Kikuchi-Fujimoto. O reconhecimento dessa ocorrência incomum auxilia o diagnóstico diferencial preciso com doenças auto-imunes, linfoproliferativa, hematofagocítica e infecciosa que apresentam abordagens terapêuticas distintas, e assim corrobora para minimizar as possíveis comorbidades subjacentes e fortalecer um promissor prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.295>

AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA SÍNDROME DE CROW-FUKASE: UMA REVISÃO DA LITERATURA

JVM Cunha, RT Queiroz, TF Dios, GH Fernandes, GTM Morais

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução/Objetivos: Este trabalho visa estudar os parâmetros atuais de diagnóstico e tratamento para a síndrome de POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal gammopathy, Skin changes), uma doença plasmocítica monoclonal rara, marcada por polineuropatia e outras alterações, também conhecida como síndrome de Crow-Fukase ou de Takatsuki. **Material e métodos:** Realizada revisão da literatura nas bases de dados PubMed, Google Scholar, Scientific Electronic Library Online (SCiELO) e Embase, utilizando os descritores: “POEMS syndrome”, “Crow-Fukase syndrome”, “Takatsuki syndrome”, “diagnosis” e “treatment”. Seleccionados artigos na língua inglesa. **Resultados:** O diagnóstico clínico-laboratorial parte de dois critérios obrigatórios (gamopatia monoclonal e polineuropatia) acompanhados de um critério maior e um menor, sendo também encontrados lesões ósseas osteoescleróticas, doença de Castleman (hiperplasia angiofolicular linfoide), níveis aumentados de fator de crescimento endotelial vascular (VEGF) sérico, edema, papiledema, doença renal, pulmonar e tromboembólica. O tratamento é clone ou sintoma-alvo. A terapia clone-alvo depende se a apresentação da doença é local ou sistêmica. Quando local, a radioterapia (RT) associada à quimioterapia e aos corticosteroides são a primeira linha de tratamento, enquanto na sistêmica prevalece a quimioterapia e o transplante autólogo de células tronco hematopoiéticas (ASCT), com indução pré-ASCT via lenalidomida e dexametasona evitando melfalano durante a indução devido ao efeito mielossupressor. Além, na apresentação sistêmica, lenalidomida + dexametasona são usadas em pacientes com neuropatia basal, melhorando também a sobrecarga de fluidos e a organomegalia, com menor toxicidade associada. Combinação melfalano e dexametasona bastante positiva, enquanto Bortezomibe e inibidores de VEGF devam ser

evitados. O tratamento sintoma-alvo é amplo, com terapia ocupacional, neuroreabilitação e drogas analgésicas usados para neuropatia sensório-motora. Para alívio na sobrecarga de fluido extravascular, é usada ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona combinados. Endocrinopatia corrigida com reposição hormonal a curto prazo. Avaliação multissistêmica do tratamento ocorre por meio de 5 frentes de melhora: hematológica, dos níveis de VEGF, clínica, neurológica e radiológica. A dosagem de proteína M, que verifica a melhora hematológica, e a dosagem de VEGF são os principais exames laboratoriais solicitados para verificar a evolução do quadro, sendo repetidos de forma periódica a partir do início do tratamento, acompanhados de avaliação neurológica objetiva por questionários, como o Rasch-built overall disability scale para POEMS (POEMS-RODS). Além disso, avaliação clínica geral e análise radiológica são fundamentais para mensurar o progresso terapêutico. **Discussão:** A síndrome de POEMS possui amplo espectro de sintomas e necessita de diagnóstico diferencial preciso e precoce, devido a possibilidade de tratamentos errôneos levarem a prognósticos ruins e sequelas multissistêmicas graves. Ademais, o tratamento também envolve um algoritmo complexo o qual depende de dois fatores, alvo e forma de apresentação, cujo progresso pode ser avaliado precisamente mediante diversas análises. **Conclusão:** A síndrome de POEMS é uma doença rara, o que dificulta o seu diagnóstico frente a diagnósticos diferenciais, exigindo conhecimento adequado por parte do médico, e guiando o melhor tratamento e prognóstico possíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.296>

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA DESENCADEADA POR EPSTEIN-BARR EM PACIENTE HIV POSITIVO: RELATO DE CASO

ACS Santos, SSS Araújo, MGM Freitas, LB Anastácio

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A Linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma grave hiperinflamação devido à ativação excessiva de macrófagos e linfócitos T, levando a pancitopenia, coagulopatia e falência orgânica. Pode ser primária ou secundária a infecções, neoplasias e doenças autoimunes. O vírus Epstein-Barr (EBV) especialmente em pacientes HIV positivos, é um gatilho relevante. O diagnóstico e tratamento precoces, baseados em critérios clínicos, laboratoriais e histopatológicos, envolvem terapia imunossupressora, suporte transfusional e terapia celular. **Objetivo e método:** Relatamos um caso de LHH em paciente HIV positivo, desencadeado por EBV, discutindo desafios diagnósticos e terapêuticos. A análise se baseou em prontuário hospitalar. **Caso clínico:** Trata-se de paciente de 71 anos, portador do vírus HIV, que manifestou sintomas de febre e adinamia aproximadamente dois meses após realizar a transição do tratamento antirretroviral, passando de zidovudina + lamivudina + dolutegravir para ritonavir + dolutegravir + darunavir, devido à agravante condição renal. O paciente foi hospitalizado após apresentar pancitopenia e a seguir encaminhado ao serviço de hematologia. O

resultado positivo do teste PCR para o vírus Epstein-Barr foi observado. Com base no score H, que atingiu valor de 80, foi identificada significativa probabilidade de ocorrência da LHH. O protocolo de tratamento do HLH 94 foi adotado, incluindo o uso de dexametasona. Inicialmente, ocorreu melhora sintomática, porém, após um período de três semanas, o paciente apresentou acentuada queda plaquetária e notável redução nos níveis de fibrinogênio, o que levou ao aumento da dosagem de dexametasona e introdução de imunoglobulina. Diante da persistência dos sinais inflamatórios, etoposídeo foi incorporado ao tratamento. Durante a evolução do caso, foi diagnosticada a presença de trombose venosa profunda no membro inferior esquerdo do paciente. Devido à gravidade da plaquetopenia, o uso de anticoagulantes foi contraindicado. A situação clínica do paciente agravou-se, culminando em insuficiência respiratória aguda e, lamentavelmente, resultando em óbito. **Discussão:** O caso destaca a gravidade da Linfocitose Hemofagocítica em pacientes com HIV, desencadeada pelo EBV. É uma urgência hematológica que exige abordagem multidisciplinar. A relação relevante entre HIV e LHH decorre da confusão sintomática com outras condições, imitação de infecções/linfomas, favorecimento da LHH pelo HIV devido à imunossupressão e ativação imunológica crônica. A síndrome agrava o prognóstico em pacientes com HIV. O tratamento é desafiador, abrangendo controle do HIV, agentes infecciosos, terapia imunossupressora e suporte clínico. Este caso envolve particularidades como idade avançada, troca recente de antirretrovirais, TVP e resistência ao tratamento. Apresenta semelhanças com casos literários: febre persistente, pancitopenia, enzimas hepáticas elevadas, PCR EBV positivo e score H diagnóstico. Isso destaca a importância da suspeição clínica elevada para LHH em pacientes com HIV, considerando interações complexas. **Conclusão:** O caso evidencia a gravidade da LHH em pacientes HIV positivos, desencadeada pelo EBV que requer suspeita cuidadosa e abordagem multidisciplinar. A detecção precoce e tratamento agressivo são vitais para reduzir a mortalidade relacionada à LHH em pacientes com HIV. Em casos refratários ou recorrentes, o transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) pode ser uma opção terapêutica a considerar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.297>

DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER: UM RELATO DE DOIS CASOS EM HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS DO RIO DE JANEIRO

TS Lichotti^a, KG Frigotto^a, GLV Moraes^a, TPDF Nascimento^a, MGF Avila^a, MN Ferreira^a, JARE Silva^b, MC Magalhães^a, KPU Turon^b, VRGA Valviesse^{a,b}

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A doença de Erdheim-Chester (DEC) é uma histiocitose rara e não hereditária, caracterizada pela ausência de

marcadores de células de Langerhans, CD1a e grânulos de Birbeck nos seus histiócitos. Segundo a literatura, a DEC é mais prevalente em homens adultos, com idade média de 55 anos. Seus sintomas mais comuns são: dor óssea, diabetes insipidus, e alterações no sistema nervoso, cardiovascular e pulmonar. Seu diagnóstico baseia-se em achados radiológicos e anatomopatológicos. Pela raridade da doença, sua epidemiologia e o tratamento ainda são questões interrogadas na prática médica. Neste estudo, objetiva-se relatar dois casos desta condição rara. **Apresentação do caso:** O primeiro caso consistiu em paciente de 54 anos, sexo feminino, com acometimento do sistema nervoso central, cardiovascular e renal. Foi iniciada corticoterapia para melhora de sintomas neurológicos e solicitada a pesquisa da mutação BRAFV600E na biópsia da lesão renal e novos exames laboratoriais, para avaliar o início do tratamento com vemurafenib ou interferon alfa (IFN-). A paciente evoluiu a óbito por sepse de foco abdominal. O segundo caso consistiu em paciente de 80 anos, sexo masculino, com acometimento pulmonar e rash cutâneo no tronco, cuja biópsia revelou histiocitose de células de Langerhans. Também foi submetido a biópsia por broncoscopia de lesões pulmonares e os laudos de imunohistoquímica e anatomopatológico evidenciaram componente histiocítico CD68 e CD163 positivos e CD1a e CD207 negativos, sendo o aspecto morfológico sugestivo de DEC. No pós-operatório, o paciente apresentou infecção de provável foco pulmonar e faleceu. **Discussão:** Uma limitação deste estudo é que devido à morte precoce dos dois pacientes, não foi possível analisar as terapias oferecidas. Observou-se uma grande dificuldade diagnóstica em ambos os casos, parte explicada pela raridade da doença e a condição multissistêmica e inflamatória. São necessários exames de difícil acesso, principalmente na saúde pública, o que limita a descoberta da condição em fases iniciais e melhor prognóstico. **Conclusão:** Foram descritos dois casos de uma condição que possui menos de 100 casos relatados na literatura. São necessários mais estudos sobre a doença, pois devido à raridade da condição e aos poucos casos relatados, a epidemiologia da doença e seu tratamento ainda não são completamente esclarecidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.298>

NEUTROPENIA CRÔNICA ASSOCIADA AO FENÓTIPO FY (AB-) EM ADULTO - UM RELATO DE CASO

GL Costa, MEB Abreu, LF Becker, G Campos, B Veroneze

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Contagens de neutrófilos abaixo de $1,5 \times 10^9/L$ são consideradas inadequadas em pessoas de todos os grupos étnicos com mais de 1 ano de idade, ocasionalmente sem evidência de aumento da suscetibilidade a infecções ou qualquer outro efeito adverso. No entanto, aproximadamente 25% a 50% das pessoas de ascendência africana e alguns grupos étnicos do Oriente Médio apresentarão neutropenia étnica benigna, com contagens abaixo do limite citado. É bem conhecido que a população africana exibe o polimorfismo FY*B