

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

(-67T>C) na região promotora eritróide GATA-box do gene da quimiocina receptora de antígeno Duffy (DARC), que impede a expressão do alelo FY*B nas hemácias. Este é o principal fator que levam as pessoas afrodescendentes a apresentarem o fenótipo Fy(a-b-). **Relato de caso:** Paciente feminina, 23 anos, branca, previamente hígida, fazia uso apenas de ansiolítico (fluoxetina). Procurou assistência por astenia há 01 ano, com neutropenia $< 1,5 \times 10^9/L$ nos exames laboratoriais desde março de 2022, sem anemia ou plaquetopenia, porém associado a episódios isolados de febre sem outros comemorativos, sem horários específicos e sem intervalos específicos. Nega perda de peso ou sudorese noturna. Função tireoideana normal e painel de provas auto-ímmunes negativo. Biópsia de medula óssea normal, incluindo imunofenotipagem e citogenética com cariótipo 46,XX. Apresentava lesão heterogênea, ovalada, de até 2,8cm, em tela subcutânea região perineal esquerda, para vulvar, sendo realizada biópsia incisional, com imunofenotipagem sem evidência de células clonais e anatomo-patológico e imunohistoquímica concluindo apenas proliferação linfóide reacional. Optado pela fenotipagem do sistema Duffy, resultando como Duffy-null Fy(a-b-). **Conclusão:** o fenótipo Fy(a-b-) tem grande impacto na prática clínica e pode representar um marcador pouco invasivo e de baixo custo quando comparado a outros métodos investigativos, bem como eficaz para neutropenia benigna. Estes pacientes são extensamente investigados, principalmente se não possuem alguma raça auto-declarada como de maior prevalência para o genótipo Duffy-null, já que a ausência da expressão de antígenos Duffy na membrana eritroide, que são destruidores de interleucinas, pode afetar a marginação de neutrófilos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.299>

O USO DE CITARABINA NO TRATAMENTO DE HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS COM ACOMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL E DIABETES INSIPIDUS CENTRAL: RELATO DE CASO

IDM Gonçalves^a, GO Borges^a, RMS Soares^b,
CC Sartorio^b, FS Oliveira^a, LER Chaer^a,
MDS Montenegro^a, FSB Ferreira^b, FD Xavier^b

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

^b Hospital DF Star, Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Relatar caso de resposta parcial a tratamento com citarabina em paciente com histiocitose de células de Langerhans (HCL), com acometimento do sistema nervoso central e diabetes insipidus. **Material e métodos:** Revisão de prontuário de paciente e revisão da literatura nas bases de dados PubMed, GoogleScholar, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Embase, utilizando os descritores: “Langerhans cell histiocytosis”, “cytarabine”, “myeloid neoplasia”. Selecionados artigos na língua inglesa. **Resultados:** Paciente masculino, 28 anos, apresentou quadro de lesões cutâneas em couro cabeludo, cefaleia além de poliúria e polidipsia em maio de 2022, sem sintomas B, foi avaliado por endocrinologista e foi diagnosticado com Diabetes Insipidus Central (DI) - tratada com desmopressina.

Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de Crânio que evidenciou lesão em sela turca sugestivas de histiocitose. Foi avaliado também por dermatologista que confirmou diagnóstico de Histiocitose de Células de Langerhans em biópsia realizada em couro cabeludo. Exames de estadiamento como Tomografia Computadorizada de Tórax com achado de múltiplos cistos pulmonares confirmou o acometimento multissistêmico da doença e foi encaminhado para seguimento com Hematologia. Não foi detectada mutação V600E no gene BRAF. Assim, foi iniciado tratamento com Citarabina 150 mg/m² por 5 dias a cada 28 dias por inicialmente 12 ciclos. Atualmente já foi submetido a 7 ciclos - reavaliação ínterim pós C4 apresentando resposta parcial - houve melhora das lesões cutâneas e redução dos cistos pulmonares. Como intercorrências relacionadas ao tratamento, apresentou hiperemia ocular relacionada à citarabina, melhorado com uso de colírio lubrificante. **Discussão:** A Citarabina foi escolhida como terapia para a HCL do paciente pelo fato da quimioterapia padrão (Vimblastina, Prednisona e Mercaptopurina) não possuir alta eficácia em doenças de alto risco. Além disso, a citarabina mostrou, em estudos retrospectivos, ser mais eficaz e menos tóxica em adultos quando comparada à Vimblastina e Prednisona. Tal medicamento também já foi utilizado com sucesso em casos de HCL “de novo”, levando a remissões clínicas significativas. Sua toxicidade principal é relacionada à neutropenia, com poucas complicações graves. É importante ressaltar que pacientes com lesões em sistema nervoso central (SNC) ou lesões de risco para SNC podem ser tratados com doses altas de citarabina para melhor controle da doença. A associação entre HCL, acometimento do SNC e do eixo hipotálamo-pituitário-adrenal é conhecida, e apresenta como manifestação mais comum a diabetes insipidus central, afetando cerca de 20% dos pacientes. Neste caso, o tratamento com citarabina proporcionou uma resposta parcial com melhora dos sintomas cutâneos e pulmonares, além da diabetes insipidus central. **Conclusão:** Este relato de caso demonstra a complexidade da Histiocitose de Células de Langerhans, mostrando a importância da interação entre hematologistas, endocrinologistas e demais especialidades no diagnóstico e manejo desta doença. A citarabina mostrou ser uma opção terapêutica eficaz e com menor toxicidade com relação a outros quimioterápicos. Estudos adicionais são necessários para aprimorar o tratamento desta rara doença e proporcionar resultados ainda melhores aos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.300>

NEW DRUGS FOR EMERGING ANTIMICROBIAL RESISTANCE: SUSCEPTIBILITY PERFORMANCE OF CEFTAZIDIME-AVIBACTAM AND CEFTOLOZANE-TAZOBACTAM IN GRAM-NEGATIVE STRAINS FROM HEMATOLOGICAL PATIENTS

M Garnica^{a,b}, VO Costa^a, WF Costa^a,
ALP Ferreira^c, GF Carmo^c, J Ramos^{b,c}, L Boff^a,
A Maiolino^a, RC Picão^a

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, Brazil