

plaquetopenia grave ($7.000/\text{mm}^3$), sem realização de hemograma nas primeiras semanas do quadro Escore PLASMIC de 6 (alto risco), com DHL de 1281 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Apresentou incremento plaquetário com pulsoterapia e plasmaférese, com melhora de sintomas neurológicos, com recorrência de plaquetopenia grave na segunda semana do tratamento, com necessidade de imunossupressão adicional (vincristina, ciclosporina, rituximabe) e esplenectomia, com alta hospitalar após 96 sessões de plasmaférese. Caso 2: Mulher, 25 anos, sem comorbidades, internação hospitalar em abril/21 por equimoses difusas, cefaleia retro-orbitária, astenia, diarreia e vômito, com plaquetopenia grave ($15.000/\text{mm}^3$) e PLASMIC de 6, DHL de 1902 UI/L e > 5 esquizócitos/campo. Aguardou transferência por 6 dias e após a primeira plasmaférese, houve incremento plaquetário ($51.000/\text{mm}^3$), porém apresentou crises convulsivas sucessivas e evolução para coma, com instabilidade hemodinâmica por taquicardia ventricular, com choque refratário após cardioversão, e óbito no terceiro dia de metilprednisolona e sem realizar a segunda plasmaférese. Caso 3: Homem, 45 anos, sem comorbidades, internação em janeiro/22 com parestesias em hemiface esquerda, fadiga e sangramento gengival, com observação de 9.000 plaquetas/ mm^3 , DHL de 1.684 UI/L , > 5 esquizócitos/campo e PLASMIC de 7. Iniciada pulsoterapia e plasmaférese, com incremento plaquetário na primeira semana, sem alteração neurológica adicional, com redução da contagem plaquetária na segunda semana, aumento de corticoterapia e aplicação de rituximabe, e alta hospitalar após 14 sessões de plasmaférese. Nenhum dos pacientes teve acesso à dosagem de ADAMTS13 ao diagnóstico ou no seguimento. Não se observou recidiva até o momento. **Discussão:** O atraso para diagnóstico e tratamento de PTT parece ter influenciado negativamente nos casos 1 e 2, com óbito precoce no caso 2 e necessidade de sucessivas linhas de imunossupressão no caso 1. Dosagem de ADAMTS13 e acesso precoce a rituximabe poderiam ter beneficiado os pacientes. Casos 1 e 3 fizeram rituximabe semanal em dose baixa (100 mg), em uso excepcional a partir de sobras de pacientes com linfoma, o que reflete a dificuldade de manejo com as opções disponíveis no SUS. **Conclusão:** Maior conscientização sobre PTT e demais microangiopatias trombóticas, com melhor acesso a métodos de diagnóstico e tratamento são urgentes para atendimento dessa população no SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1703>

SÍNDROME TAFRO: UM RELATO DE CASO

AS Emiliano, CBA Dantas, GP Pretti, GG Pereira, JES Filho, JP Oliveira, JSC Papi, KDB Vasconcelos, MLR Barboza, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVAS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de diagnóstico de síndrome TAFRO. **Materiais e métodos:** Paciente feminina, 27 anos, internada em janeiro/2021 devido à quadro de epigastralgia associada a plenitude pós-prandial e distensão abdominal, sendo diagnosticada com colelitíase por meio de USG

abdominal e posteriormente submetida à colecistectomia em agosto/2021. Paciente evoluiu com febre e sudorese noturna, associada a episódios de hiporexia, vômitos e diarreia, além de apresentar ascite, edema de membros inferiores e menorragia. Paciente retornou ao PS com anemia significativa, plaquetopenia e disfunção renal. Foram realizadas transfusões de múltiplos hemocomponentes e 10 sessões de hemodiálise. Exames de imagem evidenciaram hepatoesplenomegalia, anasarca e linfonodomegalia. Com base no quadro clínico, levantou-se a hipótese de Síndrome TAFRO. **Resultados:** Realizada biópsia de linfonodo axilar, cujo anatomopatológico resultou em hiperplasia sinusal e substituição gordurosa do parênquima. A biópsia da medula óssea evidenciou uma medula hiperclular, às custas de hiperplasia das séries eritrócítica e megacariocítica. A imunohistoquímica do linfonodo axilar resultou em doença de Castleman, variante hialino vascular, HHV8 negativo. Houve melhora na anemia, na plaquetopenia e na disfunção renal após tratamento com pulsoterapia de Metilprednisolona e posterior manutenção com Prednisolona 1mg/kg até desmame progressivo. **Discussão:** A doença de Castleman é uma doença linfoproliferativa benigna rara comumente associada a infecção pelo HIV e/ou HHV-8 e pode se apresentar na forma unicêntrica e multicêntrica. Quando se apresenta com HIV e HHV-8 negativos determina a variante idiopática, que pode se manifestar na forma de síndrome TAFRO (trombocitopenia (T), anasarca (A), febre (F), mielofibrose (R), organomegalia (O)). Sua patogênese é influenciada por múltiplos mecanismos moleculares de inflamação, principalmente, pela interleucina-6 (IL-6) que, quando aumentada, promove alteração do estado geral (astenia, anorexia e perda ponderal), febre, adenomegalias, disfunção renal, anemia hemolítica, trombocitose e hipergamaglobulinemia policlonal. No entanto, na Síndrome TAFRO verifica-se a ausência de alguns sintomas associados à IL-6, como a trombocitose e a hipergamaglobulinemia policlonal. O diagnóstico é feito inicialmente pela exclusão de doenças que possam causar os mesmos sintomas e confirmado a partir da combinação da clínica e dos achados histopatológicos. **Conclusão:** Este relato evidencia um caso raro de síndrome TAFRO em uma paciente jovem sintomática, confirmado com a imunohistoquímica do linfonodo axilar. A combinação de investigação clínica, laboratorial, imagens e biópsias foram necessárias para o diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1704>

SOBREVIDA E RESPOSTA AO TRATAMENTO DE MIELOMA MÚLTIPLO REFRAATÓRIO OU RECIDIVADO APÓS TRATAMENTO DE PRIMEIRA LINHA - ANÁLISE RETROSPECTIVA EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DO SUS

LO Alves^a, G Meurer^a, P Fortkamp^a, VH Kaesemodel^a, AG Correia^a, DB Schulz^b, RG Koeber^b, RPS Silva^b, MP Lacerda^b, GR Gasta^b

^a Universidade da Região de Joinville (UNIVILLE), Joinville, SC, Brasil