

SEVERE AND TRANSIENT EOSINOPHILIA RELATED TO COVID-19 INFECTION IN AN INFANT

MB Teixeira, JPC Araújo, LR Oliveira, PCB Valize, FC Batista, TL Pereira, SS Assunção, RM Etchebehere, ACO Meneses

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, Brazil

Objectives: To present a rare case of massive and transient eosinophilia during COVID-19 infection in an infant and a brief review of literature data. **Materials and methods:** Review of medical records of clinical data and laboratory information related to the case presented. **Results:** A female infant, 14 months old, was referred due to suspected acute myeloid leukemia (AML) based on leukocytosis ($71,530/\text{mm}^3$) and severe eosinophilia ($46,494/\text{mm}^3$). The patient was admitted due to persistent lethargy, irritability, and fever that had started two weeks prior to admission. COVID-19 infection was confirmed through a rapid antigen test performed 12 days earlier. The patient was stable with no evidence of respiratory infection. Laboratory tests showed leukocytosis with severe eosinophilia ($55,035/\text{mm}^3$). Serial stool samples tested negative for eggs, cysts, and larvae. Stool culture did not reveal growth of enteropathogenic bacteria. Blood cultures for bacteria and fungi did not show growth of infectious agents. Infections caused by human immunodeficiency virus, hepatitis B and C viruses, cytomegalovirus, Epstein-Barr virus, rubella virus, and toxoplasmosis were excluded. Chest and abdominal computed tomography scans were normal. Empirical treatment with ceftriaxone, clarithromycin, mebendazole, and metronidazole was administered, but there was no reduction in eosinophil count. Bone marrow (BM) aspirate and biopsy were performed, revealing hypercellular BM with marked eosinophil infiltration and no excess of blasts or mast cells. Flow cytometry immunophenotyping of the BM did not show excess blasts (0.4 %) and confirmed massive (55.4 %) eosinophil infiltration CD13+, CD11b+, CD33+, CD2-, CD25-, CD34-. Hematological karyotype analysis was normal. Molecular studies using real-time polymerase chain reaction to investigate the V617F mutation in the JAK-2 gene, BCR-ABL p190 and p210 rearrangements, and FIP1L1-PDGFRa rearrangement were negative. The patient gradually improved in the following days, with a gradual reduction and normalization of the absolute eosinophil count (AEC), and was discharged after 13 days of hospitalization. Considering the absence of a specific test to confirm the hypotheses, by exclusion, the hypothesis of severe eosinophilia related to COVID-19 infection was considered, with no evidence of persistent organ damage or hypereosinophilic syndrome (HES). The patient remains asymptomatic and without abnormalities in follow-up laboratory tests. **Discussion:** The management of a patient with eosinophilia requires the identification of causes such as infections (predominantly parasitic), atopy, medication exposure, autoimmune diseases, and cancers (chronic myeloproliferative disorders, chronic eosinophilic leukemia, AML, and lymphomas). However, the association of severe eosinophilia with viral infections, especially COVID-19 infection, is uncommon. Rare case reports describe an increase in AEC in patients

with HES and COVID-19 infection or a decrease in AEC during the convalescence of the infection. **Conclusions:** Efforts should be made to better characterize the described association, including a more detailed understanding of the occurrence of eosinophilia during COVID-19 infection and its physiopathology and clinical significance.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.294>

UM CASO DE DOENÇA DE KIKUCHI-FUJIMOTO EM GESTANTE

LCM Faial

Faculdade Metropolitana São Carlos (FAMESC), Bom Jesus do Itabapoana, RJ, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de doença de Kikuchi-Fujimoto em gestante. O estudo justifica-se pela raridade da doença e por representar um importante diagnóstico diferencial com doenças linfoproliferativas. **Material e Método:** Os dados foram extraídos do prontuário da paciente e documentação fotográfica do laudo histopatológico da enfermidade. **Resultados:** RDR, 30 anos, cabelereira e taxista, natural de Itaperuna, reside em Boa Ventura, distrito de Itaperuna. Relata aparecimento de linfonomegalia cervical direita em dezembro de 2018. Dois meses após, foi diagnosticada com gestação gemelar. Devido ao aumento progressivo da massa linfonodal associada a febre e sudorese noturna, em uso de anti-térmico, foi realizado a biópsia da lesão em fevereiro de 2019. Após o procedimento, a paciente desferveceu, cessou a sudorese noturna e envolveu o tamanho linfonodal espontaneamente. O diagnóstico histopatológico da lesão foi sugestivo de linfadenite necrozante não supurativa, doença de Kikuchi-Fujimoto e linfadenite lúpica. Os marcadores lúpicos encontravam-se negativos. A paciente evoluiu com regressão da massa linfonodal, parto cesariana gemelar na trigésima sexta semana gestacional. Em consulta de seguimento anual, a paciente encontrava-se assintomática, com involução dos sinais e sintomas sistêmicos associados a marcadores lúpicos negativos. **Discussão:** A doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF) também nomeada como linfadenite histiocítica necrotizante é uma enfermidade rara, benigna e auto-limitada, acomete predominantemente em mulheres com menor de 40 anos, conforme o caso acima descrito. Caracteriza-se por uma linfadenopatia dolorosa predominantemente em região cervical e supraclavicular, associada a febre e leucopenia. De etiologia desconhecida, considera-se haver uma resposta hiperimune ou auto-imune a diversos agentes antigênicos como o vírus da imunodeficiência humana (HIV), herpesvírus tipo 6 e 8, vírus Epstein Barr, Yersinia, Toxoplasma. O diagnóstico é realizado pela biópsia do linfonodo revelando a linfadenite histiocítica necrotizante, conforme foi demonstrado no presente caso. O exame faz-se necessário para realizar o diagnóstico diferencial com doenças linfoproliferativas, infecciosas, auto-ímmunes e hematofagocíticas. A doença pode preceder e/ou cursar com o diagnóstico de doença auto-imune, como tireoidite, polimiosite, hepatite auto-imune, esclerodermia, doença de Still, doença mista do tecido conjuntivo, principalmente o lúpus eritematoso sistêmico (LES).

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”. Selecionados 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 sensorio-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>

LINFHISTIOCITOSE 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