

(-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