

(hemoglobina 12,3 g/dL; cálcio iônico 1,2 mmol/L). Diante do quadro e dos aspectos clínicos e radiológicos comuns à Síndrome de Erdheim-Chester, foi indicada a realização da biópsia de fêmur esquerdo, cuja análise histopatológica revelou infiltrado histiocítico xantomatoso transpassando trabéculas ósseas e tecido conjuntivo, sendo conclusivo para o diagnóstico da síndrome suspeitada. Desse modo, foi iniciada a abordagem terapêutica com uso de interferon alfa peguilado. Desde o início do tratamento medicamentoso referido, o paciente segue estável, realizando acompanhamento frequente a nível ambulatorial. **Discussão:** Os sintomas da síndrome de Erdheim-Chester variam conforme o órgão afetado e de acordo com o grau de acometimento. Como destaca a literatura, a SEC tem tropismo por ossos longos, retroperitônio, sistema cardiovascular, sistema nervoso central e olhos. Nesse ínterim, destaca-se principalmente o comprometimento dos ossos longos, o qual é encontrado em até 95% dos pacientes e é marcado por ocorrência da dor, em especial nas pernas de maneira simétrica. Alterações no sistema cardiovascular também estão presentes em significativa parcela dos casos, sendo comum o envolvimento da aorta, que se dá normalmente de maneira assintomática. **Conclusão:** A SEC representa um raro e desafiador diagnóstico diferencial em pacientes com dor óssea, haja vista o conhecimento diminuto dessa patologia no contexto da prática médica. No entanto, apesar de diversidade do ponto de vista clínico, quando somados aos aspectos radiográficos seu reconhecimento é facilitado pelos achados patognomônicos nos exames de imagem. Destaca-se a imprescindibilidade de difundir esse tema em meio à comunidade científica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.231>

A SÍNDROME POEMS COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS POLINEUROPATIAS DESMIELINIZANTES

MEC Nogueira^a, LFS Almeida^a, LR Arêdes^b, MEDR Bergami^c

^a Universidade Nova Iguaçu (UNIG), Itaperuna, RJ, Brasil

^b Afya Faculdade de Ciências Médicas de Ipatinga, Ipatinga, MG, Brasil

^c Universidade Anhembi Morumbi (UAM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução/Objetivos: A Síndrome POEMS (SP) é um distúrbio multissistêmico e raro, caracterizado por polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, gamopatia monoclonal e alterações cutâneas. O achado neurológico que constitui critério obrigatório para essa síndrome é polineuropatia desmielinizante, e deve ser recordada quando apresentar caráter crônico ou ausência de resposta adequada ao tratamento. Objetiva-se, assim, alertar acerca do diagnóstico diferencial das polineuropatias inflamatórias desmielinizantes crônicas, sobretudo pensando na SP. **Relato de caso:** Paciente feminina, 40 anos, iniciou quadro de paraparesia arreflexa de membros inferiores, com queda do estado geral, em abril de 2020. Dentre os exames realizados, a coleta do líquor apresentou

dissociação albumino-citológica (proteína total 170 mg/dL, leucócitos – 4 células/mm³), sugerindo a Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Foi feito tratamento com imunoglobulina humana, com parcial resposta clínica. Após 3 meses, precisou de internação novamente. A eletroneuromiografia de membros superiores e inferiores demonstrou envolvimento sensitivo-motor, de caráter axonal e padrão simétrico, com comprometimento radicular cervical e lombar. Respondeu parcialmente ao tratamento com metilprednisolona em pulsoterapia. Dois anos após o início do quadro, relatou piora da paraparesia, enquanto tratava a polirradiculoneuropatia inflamatória crônica. Ao exame clínico, ressaltava-se paraparesia grave de membros inferiores, hiperpigmentação cutânea, hipertricose, amiotrofia nas mãos, astenia e lombalgia. Tomografia abdominal demonstrou hepatoesplenomegalia moderada, e pélvica, lesão lítica em osso ilíaco direito, a qual foi biopsiada, confirmando o plasmocitoma. Os exames laboratoriais apresentavam PTH 19,8 pg/mL, cortisol 13,3 mcg/dL, plaquetas 675.000 mm³, TSH 14,8 UI/mL, T4 livre 0,75 ng/dL, imunofixação com padrão monoclonal IgG/lambda, eletroforese sérica, com proteína monoclonal 1,04 g/dL, com presença de pico monoclonal em região de gamaglobulinas, dosagem de fator de VEGF1 5748 pg/mL, fechando os critérios diagnósticos para SP. Paciente iniciou esquema quimioterápico com ciclofosfamida, dexametasona e bortezomibe. Os últimos exames, realizados em 2024, demonstram ausência de proteína monoclonal a eletroforese, imunofixação sérica e urinária negativas, indicando boa resposta clínica aos medicamentos. **Discussão:** No que se refere aos critérios diagnósticos da síndrome de POEMS, destaca-se a polineuropatia, gamopatia monoclonal, hepatoesplenomegalia, endocrinopatia e lesões cutâneas, manifestações referidas na paciente estudada no presente relato. O diagnóstico, muitas vezes, é atrasado, devido a raridade da doença, e por ser confundida com polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica, por apresentarem manifestações clínicas semelhantes. Sob tal óptica, evidencia-se que esse errôneo julgamento clínico também foi observado no caso relatado, em que a paciente teve um diagnóstico inicial de SGB, e apenas após 2 anos, confirmou-se a SP. **Conclusão:** A SP é um importante diagnóstico diferencial das polineuropatias inflamatórias desmielinizantes crônicas, incluindo a SGB. A identificação precoce através da distinção entre ambas as patologias, os cuidados de suporte e o tratamento ativo contra células plasmáticas determinam uma resposta clínica favorável, resultando em melhor prognóstico para o paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.232>

LINFOMA CUTÂNEO EXTRANODAL DE CÉLULAS NK/T COMO SEGUNDA NEOPLASIA EM PACIENTE COM CARCINOMA ESPINO CELULAR DO COLO UTERINO PREVIO: RELATO DE CASO.

S Garcia, APM Hortêncio, E Pena, MC Pedro, Y Gonzaga

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O linfoma cutâneo extranodal de células NK/T (LCENKT) é um linfoma não-Hodgkin raro, e apresenta forte correlação com o vírus Epstein-Barr (EBV). Afeta geralmente a cavidade nasal, nasofaringe e pele. Este linfoma pode ser dividido em dois subconjuntos distintos: o não-nasal, que pode ser cutâneo primário; ou o nasal, que acomete a região nasofaríngea e pode ter disseminação secundária para a pele. O carcinoma espinocelular (CEC) de colo uterino é caracterizado pela replicação desordenada do epitélio de revestimento do órgão, comprometendo o tecido subjacente e podendo invadir estruturas e órgãos contíguos ou à distância. **Objetivo:** Relatar um caso incomum de LCENKT como segunda neoplasia em paciente com CEC do colo uterino. **Caso clínico:** Paciente de sexo feminino, com 45 anos, foi diagnosticada com CEC de colo uterino estágio IVA com fistula vesicovaginal em 2022. Realizou tratamento com quimioterapia associado a radioterapia (45Gy) e posteriormente tratamento complementar com braquiterapia (20Gy) com resposta parcial. Após 10 meses do tratamento de CEC, apresentou lesão hiperemiada em face anterior de perna direita, que após 5 meses de evolução, progrediu com grande extensão (27 cm) e necrose. Realizou biópsia de pele que evidenciou LCENKT com positividade para granzima B, CD3+, CD2+, CD7+, MUM1, hibridização “in situ” para EBV (EBER) positiva difusamente e expressão multifocal de CD30. Fez tomografia com emissão de pósitrons (PET-CT) com elevada captação apenas em lesão na perna direita e sem evidência de acometimento nasal. Quantificação por PCR (reação cadeia polimerase) multiplex para EBV negativo em sangue. Biópsia da medula óssea não realizada. O Índice Prognóstico do Linfoma Natural Killer (PINK-E) foi classificado como baixo risco, estágio Ann Arbor IEX. Optado por tratamento inicial com dexametasona e radioterapia dose de 45Gy em perna acometida apresentando resposta completa após tratamento, com objetivo de alcançar maior cicatrização da lesão. No momento aguardando iniciar quimioterapia protocolo VIDL. **Discussão:** O LCENKT é um linfoma raro, clinicamente agressivo e afeta principalmente indivíduos na sexta década de vida e é mais prevalente em homens. Cerca de 60% a 90% dos casos se originam do trato aerodigestivo e a pele é o segundo local mais comum, em cerca de 5% a 10% dos casos, o que corrobora a excepcionalidade do caso. As características clínicas são variáveis, mas as lesões cutâneas mais frequentemente observadas são placas e tumores eritematosos ou violáceos, que às vezes são ulcerados com tecido necrótico. Não há grandes estudos de coortes de LCENKT, porém na doença localizada nasal ou não-nasal a modalidade combinada (quimioterapia mais radioterapia) é a mais utilizada e que apresenta melhor resposta. De acordo com o Índice Prognóstico do Linfoma Natural Killer (PINK-E), a sobrevida global em 3 anos é de 81% nos pacientes em baixo risco porém o acometimento o não-nasal é um fator de pior prognóstico juntamente com idade, acometimento de linfonodo à distância e EBV por PCR positivo. **Conclusão:** Relatado um caso extremamente incomum de LCENKT com apresentação clínica rara, em sexo menos prevalente e que apresentou doença após 10 meses de tratamento de CEC de colo uterino. Apesar de uma elevada chance de remissão prolongada pela doença hematológica, a paciente possui uma sobrevida de desfavorável pelo CEC, de apenas 16% em 5 anos.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA ASSOCIADA A HISTOPLASMOSE DISSEMINADA EM PACIENTE PORTADOR DE HIV

IS Barbosa, LG Silva, JG Silva, CC Miranda, ACB Edir, JC Faccin, G Cecchetti, CK Cioff, JCB França, AP Azambuja

Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de síndrome hemofagocítica (SHF) secundária a histoplasmose disseminada em paciente com síndrome da imunodeficiência adquirida. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo baseado em análise de dados de prontuário médico durante o período de internamento hospitalar. **Caso clínico:** W. L. L., homem, 24 anos, com diagnóstico recente de infecção pelo vírus da imunodeficiência adquirida (HIV) em fase AIDS (CD4 19), em uso de TARV há 1 mês, foi encaminhado ao Hospital de Clínicas/UFPR por diarreia subaguda, e perda de peso não intencional de aproximadamente 10kg nos últimos 3 meses. Na admissão, apresentava-se com linfonodomegalia cervical à esquerda, hepatoesplenomegalia, além de pancitopenia (Hb 5,9 g/dL, leucócitos 1180 / μ L, neutrófilos 991/ μ L, plaquetas 122.000/ μ L). Associado ao quadro paciente apresentou flutuação dos níveis hematimétricos e evoluiu com febre persistente e hiperferritinemia (107.130/dL). Durante internamento foram realizados- aspirado e biópsia de medula óssea, que demonstraram aumento de macrófagos de aspecto ativado e inúmeras figuras de hemofagocitose de neutrófilos; a biópsia do linfonodo apresentou aumento dos macrófagos e histiócitos, e cultura positiva para Histoplasma capsulatum. Além disso, o paciente apresentou PCR positiva para os vírus Epstein-Barr (positivo, 26044 cópias detectadas), e Citomegalovírus positivos (412 cópias). Devido quadro clínico, laboratorial e HScore (com 99% de probabilidade para SHF), optou-se por iniciar tratamento das doenças infecciosas recém diagnosticadas – com Anfotericina B, ganciclovir e rituximabe – além de dexametasona 10 mg/m². Apesar das terapêuticas adotadas, o paciente manteve piora clínica e necessidade de transfusões sanguíneas frequentes. Evoluiu com injúria pulmonar aguda relacionada à transfusão (TRALI), necessitando de suporte ventilatório e hemodinâmico, evoluindo a óbito. **Discussão:** A síndrome hemofagocítica (SHF) tem como causa uma desregulação imunológica, clinicamente caracteriza-se por febre, hepatoesplenomegalia, enquanto laboratorialmente pode haver alterações de transaminases, citopenias, aumento de ferritina e hipertrigliceridemia. Tal patologia acomete sobretudo pacientes imunocomprometidos, sendo potencialmente fatal. As principais causas etiológicas da SHF em pacientes com HIV incluem infecções por *Mycobactérias* (34%), *Citomegalovírus* (14%) e *Cryptococcus neoformans* (11%). Além disso, o próprio vírus da HIV pode ser uma causa de SHF, independentemente das infecções oportunistas associadas. No que tange ao tratamento da SHF em pacientes com histoplasmose disseminada em pacientes infectados com HIV, é fundamental que seu início seja precoce. Recomenda-se o uso de anfotericina B lisossomal pelo período de 14 dias, assim como o início da terapia imunossupressora no período máximo de 72 horas caso não haja resposta ao antifúngico. Ainda que sejam realizados