

laboratoriais até condições clínicas de alta hospitalar. Ambulatoriamente permaneceu em uso de manutenção de etoposídeo, mantendo monocitopenia e plaquetopenia. Devido q quadro arrastado sem resolução completa e monocitopenia e plaquetopenia persistente, optou-se por realização de screening genético. Este, por sua vez, evidenciou mutação de GATA2, diagnosticando o paciente como síndrome MonoMAC. Assim, devido a elevado risco de desenvolvimento de neoplasias hematológicas secundárias (devido q audro genético de base) bem como controle parcial de LHH, optou-se por encaminhada o paciente para transplante de medula óssea. **Discussão/Conclusão:** O contexto de infecções persistentes, monocitopenia sustentada e infecções por micobacterias do paciente em questão, sugeriram busca para possibilidade de imunodeficiências primárias. Imunodeficiências do hospedeiro, estão envolvidas na patogênese das infecções por micobacterioses e vem ganhando destaque científico, podendo destacar alterações do gene Guanine-adenine-thymine-adenine 2 (GATA2), um fator regulador mestre da hematopoiese. A síndrome MonoMAC é causada por mutações heterozigóticas em GATA2, que além de infecções oportunistas também encontra-se associado a malignidades hematológicas (SMD/LMA familiar). Neste contexto, destaca-se o TMO alogênico como uma das estratégias terapêuticas mais adequadas para controle da síndrome descritas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.252>

DOENÇA DE CLASTLEMAN MULTICÊNTRICA COM SÍNDROME TAFRO (IMCD-TAFRO) – RELATO DE CASO

LB Anastacio, PDT Oliveira, JC Leite, LL Paula, HM Oliveira

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Descrição de um caso de Doença de Clastleman Multicêntrica (DCM) com Síndrome TAFRO associada. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de paciente internado em instituição privada de referência em Hematologia no estado de Minas Gerais. **Resultados:** Paciente sexo feminino, 41 anos, sem comorbidades prévias relevantes. Procurou atendimento em hospital referência de belo horizonte devido a quadro de náuseas, vômitos, hiporexia, aumento do volume abdominal e edema de membros inferiores sem causa definida. Propedêutica radiológica evidenciou ascite, derrame pleural, linfonomegalias abdominais e retroperitoneais e hepatoesplenomegalia. Realizada biópsia excisional de um deste linfonodos através de laparoscopia. Enquanto aguardava laudo anatomopatológico (AP) e imunohistoquímica (IHQ), apresentou piora importante de função renal e febre de origem obscura. Também apresentou citopenias novas (em especial anemia), tendo sido, também, realizada estudo

medular. A despeito de múltiplas drenagens de líquido ascítico, manteve recolecções persistentes. Também apresentou piora progressiva de função renal, sendo iniciada terapia de substituição renal neste contexto. Enfim, AP e IHQ evidenciaram ausência de doença linfoproliferativa clonal com evidência de doença de clastleman (DC) em ambos os exames. AP de biópsia de medula evidenciou aumento de fibrose (trama reticular – MF2). Considerando diagnóstico de DCM de acordo com exames de imagem e AP característica, foi possível, também, classificar a paciente como portadora de síndrome TAFRO neste contexto (anasarca, derrame pleural, ascite, fibrose reticulínica, insuficiência renal, organomegalia). Devido a quadro clínico grave com deteriorização, solicitado PCR para rastreio do Herpes Vírus 8 (HHV-8) e HIV. Também iniciado Rituximabe e corticoterapia até liberação dos exames. Posteriormente evidenciou-se ausência de HHV-8 e HIV neste contexto, tendo a paciente migrado para uso de Siltuximabe (tratamento de escolha para DCM não HHV-8/HIV associados). Paciente iniciou tratamento com siltuximabe em maio de 2024, tendo melhora clínica exponencial com as primeiras 3 doses da medicação, com regressão importante dos sintomas e efusões e recuperação de função renal. **Discussão/Conclusão:** A DC é uma condição rara de proliferação linfocitária policlonal, também conhecida como hiperplasia nodular gigante ou hiperplasia angiofolicular linfoide. Frequentemente associada aos vírus HIV e herpesvírus 8 (HHV-8), a DC é caracterizada por uma resposta imune exagerada a estímulos antigênicos, similar àquelas vistas em condições como a artrite reumatoide. Um elemento crucial na patogênese da DC é a produção independente da interleucina-6 (IL-6). A síndrome TAFRO, descrita pela primeira vez em 2010, é uma variação da DCM (iMCD-TAFRO). Caracteriza-se por trombocitopenia, anasarca (edema, derrame pleural e ascite), febre, mielofibrose reticular (ou insuficiência renal) e organomegalia (hepatoesplenomegalia e linfadenopatia). Sua incidência anual é extremamente rara e possui elevado grau de morbimortalidade. Assim como a DCM também tem boa resposta a agentes anti-IL-6, como o caso do Siltuximabe, como observou-se a resposta ótima neste caso, corroborando para uso precoce desta droga nos casos de TAFRO.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.253>

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA IDIOPÁTICA COM PNEUMONITE INTERSTICIAL: RELATO DE CASO

JWL Junior^a, AF Medeiros^a, TRL Oliveira^b, BK Medeiros^b, IC Almeida^b, IC Medeiros^b, SBC Fonetenele^c

^a Liga Mossoroense de Estudos e Combate ao Câncer (LMECC), Mossoró, RN, Brasil

^b Faculdade de Enfermagem Nova Esperança de Mossoró (FACENE), Mossoró, RN, Brasil