

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, linfonodomegalias abdominais e retroperitoneais e hepatoesplenomegalia. Realizada biópsia excecional 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 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

^c Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA), Mossoró, RN, Brasil

Introdução: A síndrome hipereosinofílica idiopática (SHE) é uma condição rara marcada por uma desordem mieloproliferativa que resulta em um aumento contínuo na produção de eosinófilos. É caracterizado por uma contagem de eosinófilos $> 1.500 \text{ mm}^3$. Está associada a infiltração eosinofílica nos tecidos, levando a diversas repercussões sistêmicas. **Objetivos:** Descrever um caso clínico de síndrome hipereosinofílica idiopática (SHE) com manifestação de pneumonite intersticial, com o objetivo de ilustrar a complexidade do diagnóstico diferencial da eosinofilia e destacar a importância de reconhecer a SHE para uma abordagem diagnóstica e terapêutica adequada. **Metodologia:** Os dados foram obtidos através do prontuário eletrônico do paciente no dia 07/05/2024. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 53 anos, previamente hígida, iniciou quadro de febre, calafrios, tosse seca, inapetência, cansaço e leve dispneia em 21/07/2023. Em 23/07/2023, foi ao pronto atendimento com dispneia, hipoxemia e sibilância. Internada na UTI, foi diagnosticada com infiltrado pulmonar em vidro fosco e espessamento septal. Exames laboratoriais mostraram aumento de transaminases, troponinas e hipereosinofilia; ressonância cardíaca indicou sinais de miocardite. Recebeu alta após sete dias com melhora dos sintomas iniciais, mas desenvolveu lesões urticárias confluentes e prurido intenso uma semana depois, necessitando nova internação. Sorologias e autoanticorpos foram negativos. Ecocardiograma transtorácico e tomografia de tórax mostraram recuperação cardíaca e recuperação da pneumonite intersticial. Exames laboratoriais revelaram hipereosinofilia persistente, eosinófilos no sangue periférico eram de $1.782/\text{mm}^3$, transaminases e vitamina B12 estavam normais. A biópsia de pele mostrou infiltrado eosinofílico intenso, sem vasculite. Tratada com corticoides por nove dias, a paciente teve melhora do prurido e redução dos eosinófilos após dezesseis dias de tratamento. **Discussão:** A síndrome hipereosinofílica idiopática é definida pela presença persistente de eosinofilia elevada por um período mínimo de seis meses, sem identificação de uma causa subjacente após uma investigação diagnóstica extensiva. É associada a lesões em órgãos-alvos, que podem resultar em acometimento pulmonar, cardíaco e neurológico. Devido ao acometimento multi tecidual é de extrema importância o diagnóstico precoce. **Conclusão:** A síndrome hipereosinofílica (SHE) é uma condição desafiadora de diagnosticar, devido à sua baixa incidência e à sintomatologia inespecífica. Assim, é crucial realizar uma avaliação rigorosa em casos de eosinofilia persistente e possuir um conhecimento aprofundado para interpretar o quadro clínico, ; devido a sua repercussão sistêmica e infiltração tecidual que podem levar a lesões irreversíveis. Este caso reforça a importância de considerar a síndrome hipereosinofílica nos diagnósticos diferenciais de eosinofilia persistente, reforçando a necessidade de um diagnóstico precoce e de uma abordagem terapêutica abrangente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.254>

SÍNDROME DE SÉZARY: RELATO DE CASO

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

^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

^c Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA), Mossoró, RN, Brasil

Introdução: A síndrome de Sézary (SS) é um linfoma cutâneo de células T (LCCTs), um raro linfoma não-Hodgkin que acomete a pele, dissemina pelo sangue e pode comprometer os linfonodos de todo o corpo e outros tecidos. Possui predomínio em homens idosos, correspondendo a cerca de 5% de todos os LCCTs. O tratamento de primeira linha é a fotoaferese extracorpórea (FEX) associada a corticoide, entretanto, o Sistema Único de Saúde (SUS) disponibiliza como tratamento para SS o Metotrexato (MTX). **Objetivo:** Relatar caso de paciente diagnosticado com SS sem acesso ao tratamento de primeira linha, que tendo hepatotoxicidade com o MTX, fornecido pelo SUS, conseguiu por via judicial a FEX, tendo melhor resposta ao tratamento e fortalecendo a importância do tratamento mais adequado para a doença. **Material e métodos:** Foram coletados os dados clínicos/laboratoriais do prontuário do paciente em 19/06/2024. **Relato de caso:** JAF, 81 anos, masculino, hipertenso, diabético e coronariopata, foi encaminhado ao consultório médico com resultado de exame imunohistoquímico de biópsia da pele positivo para linfoma de células T do adulto/micose fungoide (CD20+/CD5+/CD4+/KI67+, epiderme com hiperqueratose e microabscessos de Pautrier). Refere que há 6 meses iniciou quadro de exantema pruriginoso associado a perda de peso, dando início a prednisona 20 mg há um mês, sem melhoras. Exames laboratoriais na primeira consulta (22/01/24): Hb 16,8 g/dL, leuco 53.800/mm³, segm 15.064/mm³, linf 25.824/mm³, plaq 257.000/mm³. Como conduta, o paciente deu início ao tratamento fornecido pelo SUS, com MTX intramuscular 1x/semana. No mês seguinte, o paciente retornou relatando náuseas e astenia após administração do MTX, sem melhora nas lesões cutâneas e com os seguintes exames: ureia 24,9 mg/dL, TGO 68 U/L, TGP 72 U/L, Hb 10,5 g/dL, leuco 55.400/mm³, segm 17.728/mm³, linf 33.240/mm³, plaq 141.000/mm³; mostrando hepatotoxicidade e falta de resposta ao MTX. Dessa forma, o MTX foi suspenso e foi solicitada FEX por via judicial, mantendo a prednisona 40 mg para controle de sintomas durante os meses de espera. O paciente iniciou a FEX e vem apresentando boa resposta ao tratamento de primeira linha. **Discussão:** A SS é uma variante leucêmica de um grupo raro e diversificado de LCCTs. Suas principais características clínicas são a eritrodermia, prurido intenso, linfadenopatia generalizada e hiperqueratose plantar/palmar. O diagnóstico é baseado em achados histológicos de biópsia da pele, como linfócitos T neoplásicos, microabscessos de Pautrier e hiperqueratose. Em lâmina hematológica são encontradas as