

séptico refratário, e óbito. A gravidade do quadro clínico impossibilitou o início do tratamento quimioterápico, e culminou no desfecho desfavorável. A evolução rápida e catastrófica acende um alerta para a importância de suspeição da condição descrita principalmente em pacientes com neoplasias hematológicas que evoluem com citopenias não explicadas pela doença de base, além de dor óssea e eventualmente febre. **Concluimos:** que quando possível, instituir o tratamento da doença de base associada à necrose de medula é decisivo na evolução, tendo em vista que o prognóstico, e a possibilidade de recuperação medular estão intimamente ligados com o tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.465>

PÊNFIGO PARANEoplÁSICO COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA FOLICULAR: UM RELATO DE CASO

LP Reis, LB Ribeiro, MT Dias, IHP Araújo, FP Mesquita, KRL Alves, AA Ferreira, MCN Pires, GTC Mayrink, IH Queiroz

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Pênfigo paraneoplásico (PPN) é uma doença bolhosa sistêmica e autoimune que se caracteriza por lesões que acometem a pele e a mucosa. Sua fisiopatologia envolve a produção de autoanticorpos contra proteínas da placa desmossomal, presentes no epitélio. As neoplasias mais associadas ao PPN são as linfoproliferativas. O prognóstico do PPN é determinado pela natureza da neoplasia subjacente, porém, é uma doença com alta mortalidade e que possui associação com bronquiólite obliterante (BO), sendo o acometimento pulmonar a principal causa de morte dos pacientes. **Objetivo:** Esse trabalho tem como objetivo relatar a rara associação do pênfigo paraneoplásico com o linfoma folicular (LF) e, demonstrar que, o PPN pode surgir como primeiro achado clínico do LF. **Materiais e métodos:** Foi realizada a coleta de dados do paciente, por meio de prontuário eletrônico, após aplicação e assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido. Posteriormente, realizou-se ampla revisão de literatura nas plataformas PubMed e Scielo. **Relato de caso:** Paciente, masculino, 35 anos, motorista, residente em zona urbana, iniciou quadro de lesões bolhosas labiais, diagnosticadas como herpes e tratadas com aciclovir, sem melhora. Evoluiu, após um mês, com lesões ulceradas e dolorosas em dedos das mãos, genitália e região perianal e manutenção das úlceras labiais, associada a lesões esbranquiçadas em língua. Nesse período, houve aparecimento de secreção ocular bilateral, purulenta, não associada a prurido. O paciente referiu perda de peso de 15kg no intervalo de 9 meses. Negou presença de febre. Iniciado investigação com sorologias, sendo todas negativas. Além de investigação reumatológica completa e hemograma, que se encontravam sem alterações. Realizou-se tomografias de tórax e abdome, sendo visualizado, nessa última, esplenomegalia (13,8 cm) e massa intraperitoneal em hipocôndrio esquerdo associada a linfonodomegalias retroperitoneais e em fossa ilíaca direita. Sendo então realizada biópsia da lesão

intra-abdominal, que evidenciou hiperplasia linfóide atípica. O estudo imuno histoquímico foi compatível com linfoma folicular (LF) grau 1 (Ki-67 positivo 15%, CD20 positivo, CD10 positivo, proteína antiapoptótica BCL-2 positivo, CD3 negativo e ciclina D1 negativo). Após o diagnóstico o paciente foi encaminhado para tratamento quimioterápico com R-CHOP, seguindo em acompanhamento com a Hematologia e Dermatologia. **Discussão:** O PPN é uma doença bolhosa autoimune que se apresenta com erosões polimórficas e dolorosas em mucosas e pele. Sua associação com o LF é rara e configura pior prognóstico da doença. A utilização de R-CHOP mostrou-se eficaz para o tratamento do LF associado ao PPN, porém, em alguns pacientes observou-se a permanência de lesões, mesmo após finalização das medicações. O uso de corticoide em altas doses e por períodos maiores mostrou ser uma das escolhas de tratamento nesses casos. Cerca de 30% dos pacientes, mesmo tratados adequadamente, evoluem com BO, que costuma ter rápida evolução para insuficiência respiratória e óbito. **Conclusão:** A manifestação do pênfigo paraneoplásico relacionada ao linfoma folicular é rara e configura pior prognóstico. A BO é uma complicação comumente associada sendo a principal causa de óbito. A resposta ao R-CHOP mostrou-se eficaz, porém, ainda se faz necessário demais estudos para estabelecimento de protocolos mais eficazes para o controle das lesões de pele e mucosas, como também, do acometimento pulmonar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.466>

INSUFICIÊNCIA ADRENAL COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: RELATO DE CASO

TC Ferreira^{a,b}, AHBB Oliveira^{a,b}, IN Dias^{a,b}, MCO Tavares^{a,b}, RDA Conserva^{a,b}, SLBG Oliveira^{a,b}, ER Barbosa^{a,b}, LN Chaer^{a,b}, IL Arce^{a,b}

^a Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

^b Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de paciente com quadro de Insuficiência Adrenal como manifestação inicial e diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin agressivo primário de adrenais. **Relato de caso:** Paciente masculino, 54 anos, previamente hígido, deu entrada no serviço de clínica médica com queixa de fraqueza progressiva, dor abdominal esporádica, emagrecimento de cerca de 14kg em um mês e febre vespertina/noturna. Exame físico com massa abdominal palpável, tomografias evidenciaram apenas lesões expansivas em ambas as adrenais, medindo 12 cm à direita e 9 cm à esquerda; exames laboratoriais compatíveis com Insuficiência Adrenal Primária: anemia normocítica e normocrômica (Hb 8,7 g/dL), níveis reduzidos de sulfato de dehidroepiandrosterona (SDHEA) 303 e de cortisol salivar 0,33, hormônio adrenocorticotrófico elevado (ACTH) 96,5. Foi submetido à biópsia de lesão suspeita e corticoterapia, com melhora sintomática e alta hospitalar. Retorna