

tipo A. O exame físico apresentou-se sem alterações, não sendo identificado adenomegalias palpáveis. Foram solicitados exames, além de reavaliação da biópsia da lesão para verificar as margens cirúrgicas. Os exames laboratoriais e a tomografia computadorizada (TC) do pescoço, tórax e abdome não apresentaram alterações significativas, mas o anatomopatológico mostrou lesão distal 1,7 mm da margem circunferencial mais próxima e comprometimento da margem profunda, tendo sido indicado reabordagem cirúrgica com nova avaliação das margens. A paciente realizou abordagem com aumento da área da lesão e novo anatomopatológico revelou ausência de sinais de malignidade em margens. Além disso, foi orientado reavaliação em 6 meses e acompanhamento com dermatologista. **Discussão:** Apesar de desafiador, o diagnóstico diferencial de PL com outras condições, especialmente o linfoma anaplásico de grandes células primário cutâneo, é essencial para a definição do prognóstico e do acompanhamento à longo prazo, visto que o PL é uma patologia que pode regredir espontaneamente. No caso relatado, a paciente apresentou uma única lesão e a realização de biópsia excisional para diagnóstico se alinha com as recomendações encontradas na literatura. No entanto, os pacientes com PL também podem apresentar lesões multifocais e, em geral, não há uma padronização de tratamento para tal condição. Atualmente, as estratégias terapêuticas com maior destaque são corticosteroides tópicos, metotrexato em baixas doses e fototerapia com PUVA, além de acompanhamento durante toda a vida devido risco de recorrências e desenvolvimento de linfoma sistêmico. **Conclusão:** O PL é uma doença rara, de diagnóstico complexo e de difícil manejo clínico, além de ser uma patologia incurável. Diante disso, o presente relato de caso visa contribuir com a literatura já existente mediante a exposição de informações e conhecimentos acerca dessa condição. Futuras pesquisas devem focar no aprimoramento de seu diagnóstico, e em novos tratamentos que sejam mais efetivos e que diminuam as chances de recidivas e de complicações, como a progressão para linfoma sistêmico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.532>

RELATO DE CASO DE PACIENTE DO HEMORIO COM ENCEFALITE POR CITOMEGALOVÍRUS EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA PÓS QUIMIOTERAPIA COM FCR

BF Neumann, SL Zielak, NWM França, IOF Junior

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A encefalite viral é a causa mais comum de encefalite e é responsável por altas taxas de morbidade, sequelas neurológicas permanentes e altas taxas de mortalidade a depender do agente causal. As etiologias mais comuns são herpes vírus 1 e 2 (HSV-1 e HSV-2), enterovírus, arbovírus, citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Barr (EBV), herpes vírus humano 6 (HHV-6) e o sarampo. **Objetivo:** Apresentar um caso raro de encefalite causada por citomegalovírus em

paciente com leucemia linfocítica crônica após quimioimunoterapia. **Relato de caso:** Homem de 60 anos de idade com história prévia de hipertensão arterial foi diagnosticado com leucemia linfocítica crônica, RAI III em setembro de 2023, no Instituto Hemorio. Foi iniciado tratamento com esquema FCR (fludarabina, ciclofosfamida e rituximabe). Após o quarto ciclo o paciente dá entrada através da emergência com quadro de neutropenia febril, sem foco aparente. Ele mantinha febre a despeito de terapia antimicrobiana e ausência de isolamento microbiológico. Alguns dias depois o paciente apresentou-se com déficit focal agudo (afasia), com imagem compatível com evento vascular isquêmico, mantendo ainda febre diária e pancitopenia. Evolutivamente ele apresentou piora neurológica e rebaixamento do sensório com necessidade de intubação orotraqueal e instabilidade hemodinâmica. Na investigação infecciosa do sistema nervoso central foi coletado líquido que confirmou infecção por CMV e HHV-6. Iniciado tratamento com ganciclovir e o paciente apresentou boa resposta clínica com melhora da febre, desmame de aminas vasoativas e extubação, porém com contactuação empobrecida e necessidade de oxigenioterapia. Apesar da melhora clínica o paciente futuramente evoluiu a óbito em outro contexto infeccioso. **Discussão:** A encefalite é definida como uma inflamação do parênquima cerebral associada com disfunção neurológica, como: alteração da consciência, convulsões, paralisia de nervos cranianos, alterações da fala e déficits motores. Apresenta-se com início agudo de uma doença febril e estado mental alterado. O diagnóstico requer exames de imagem e análise do líquido cefalorraquidiano. Quando há suspeita de encefalite, tratamento de suporte e correção de qualquer distúrbio eletrolítico, disfunção renal e hepática deve ser instaurada. Nos casos de encefalite por citomegalovírus, frequentes em paciente imunocomprometidos, o tratamento indicado é com ganciclovir por 4 semanas. Os casos de encefalite por HHV-6 habitualmente são acompanhados por sintomas gastrointestinais e o tratamento geralmente indicado é ganciclovir ou foscarnet isolados ou em associação. **Conclusão:** O diagnóstico de encefalite viral deve ser aventado principalmente em pacientes imunocomprometidos que apresentam febre, sem sinais de infecção, associada a alteração súbita do nível de consciência e em casos que não se consegue realizar a confirmação diagnóstica um antiviral deve ser instaurado empiricamente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.533>

RELATO DE CASO: DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA ASSOCIADA AO HHV8 COM INFILTRAÇÃO POR SARCOMA DE KAPOSÍ.

AMF Andrade^{a,b}, EA Beteille^{a,b}, ACP Morais^{a,b}, AOM Wagner^{a,b}, LS Santos^{a,b}, G Steffenello-Durigon^{a,b}, BV Dias^{a,b}

^a Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

^b Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Caso clínico: Paciente masculino, 41 anos, negro, deu entrada no serviço de emergência no dia 05/06/2023, relatando linfonodomegalias dolorosas e com aumento progressivo de tamanho em cadeias cervicais, tonsilares e inguinais, associado à sintomas B desde fevereiro de 2023. Após a admissão para investigação de doença linfoproliferativa, paciente evoluiu com plaquetopenia isolada e manifestações hemorrágicas (sangramento gengival e de esclera, petéquias em pele e palato), sendo iniciado tratamento para Púrpura Trombocitopênica Idiopática, com corticoide parenteral. Após pulso de 4 dias com dexametasona e sem nenhum incremento plaquetário, foi considerado refratário, o que motivou a realização de Imunoglobulina humana e esplenectomia. Em anatomopatológico do baço foi evidenciado doença linfoproliferativa associada a HHV8, confirmando doença de Castleman multicêntrica, variante plasmocítica e hialino-vascular, com infiltração subcapsular e hilar por Sarcoma de Kaposi. Vale ressaltar que o paciente em questão é HIV negativo. Paciente foi submetido ao tratamento com etoposídeo e rituximabe por quatro semanas, alcançando remissão completa da Doença de Castleman sendo posteriormente encaminhado para tratamento do Sarcoma de Kaposi em centro especializado. **Discussão:** O caso apresentado ilustra um exemplo complexo e desafiador de doença de Castleman multicêntrica associada ao HHV8 em paciente HIV negativo que se manifesta com características clínicas e laboratoriais que se assemelham a outras condições linfoproliferativas e autoimunes. A dificuldade no diagnóstico diferencial foi acentuada pelos sinais clínicos de linfadenopatia difusa, esplenomegalia e manifestações hematológicas graves, como a plaquetopenia severa. A doença de Castleman multicêntrica é uma entidade rara e frequentemente associada a infecções virais, particularmente o HHV8 (Vírus Herpes Humano 8), que desempenha um papel crucial na patogênese. Esta condição é caracterizada por linfonodomegalias extensas e envolvimento de múltiplos sistemas. A variante plasmocítica e hialino-vascular observada no paciente é uma das formas mais graves, frequentemente associada a sarcoma de Kaposi e manifestações sistêmicas severas (Kumar et al., 2018). Durante o tratamento, o paciente desenvolveu colite e necessitou de transfusões adicionais, indicando a gravidade da condição e a necessidade de monitoramento intensivo. A resposta ao tratamento com rituximabe e etoposídeo foi gradual, com o ajuste das doses de corticoterapia conforme necessário para controlar a inflamação e a resposta autoimune. **Conclusão:** O caso ilustra a complexidade diagnóstica e a necessidade de uma abordagem multidisciplinar no manejo de doenças linfoproliferativas raras e associadas a vírus. A doença de Castleman multicêntrica com HHV8 foi confirmada e tratada com sucesso, embora com desafios significativos. A combinação de aférese de plaquetas, corticoterapia, e tratamento específico com rituximabe e etoposídeo mostrou-se eficaz, apesar das complicações associadas. O monitoramento contínuo e a adaptação das estratégias terapêuticas foram essenciais para o controle da condição e a recuperação do paciente. Este caso destaca a importância de uma avaliação cuidadosa e abrangente para diagnósticos diferenciais em pacientes com apresentação clínica complexa, além da necessidade de estratégias terapêuticas individualizadas para condições

raras e graves como a doença de Castleman associada a HHV8.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.534>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA DE GRANDES LINFÓCITOS T GRANULARES E ARTRITE REUMATÓIDE

MCMS Rodrigues, GS Takaoka, GA Ichihara, JA Sousa, BC Azevedo, LF Silva

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia de Grandes Linfócitos T Granulares (LGLTG) é uma doença rara proveniente de uma desordem clonal que resulta na invasão linfocítica medular e periférica, e citopenia, mais notavelmente neutropenia. A maioria dos pacientes acometidos pela LGLTG apresenta evolução clínica indolente, porém até dois terços dos pacientes se tornam sintomáticos, sendo que destes, aproximadamente 80% desenvolvem neutropenia, e 45% desenvolve neutropenia severa, o que os coloca em risco elevado para infecções bacterianas. **Descrição do caso:** Homem, 57 anos, encaminhado ao Ambulatório de hematologia da Puc-Campinas, por artralgia difusa, com leucopenia às custas de neutrófilos segmentados. O estudo da medula óssea com imunofenotipagem demonstrou série granulocítica com maturação preservada e linfocitose com predomínio de linfócitos TCD8+ com fenótipo CD45+/CD3+/CD2+/CD5+/CD7+/TCR α/β + /CD3 parcial/CD16 parcial. TRBC1 foi negativo em 80,2% das células. Negativo para CD10/CD25/CD36/CD28/CD99/TCR gd. Durante a investigação, o paciente foi internado diversas vezes com neutropenia febril. Iniciado Metotrexato intramuscular semanal, por 4 semanas, 6 ciclos além de profilaxia com Bactrim. Paciente apresentou melhora das dores articulares e redução das infecções de repetição. **Discussão:** A incidência da LGLG-T foi estimada em 0,2 casos por 1 milhão nos EUA. A LGLTG é um tipo de leucemia linfoproliferativa crônica caracterizada pela proliferação anormal de LTG, que invadem a medula óssea, sangue periférico e outros tecidos linfoides e não linfoides. A LGLTG é diagnosticada quando os LGTs excedem $0,5 \times 10^9/L$ por um período de mais de 6 meses ou pela presença de LTG clonais com achados típicos da morfologia, imunofenotipagem, apresentações clínicas ou histológicas da LGLTG. Imunofenotipicamente, tem positividade para CD3, CD8, CD16 e CD57, sendo negativas para CD4, CD56 e CD28. Geralmente mostram restrição para TCR α/β . A LGLTG é uma doença que acomete pessoas de idade média de 60 anos, um terço são assintomáticos. Porém, outros apresentam sintomas gerais, como: fadiga, febre, perda de peso e sudorese noturna, quadros infecciosos. As infecções envolvem a pele, orofaringe, seios nasais e áreas perirretais, mas pode se tornar mais grave e resultar em pneumonia ou sepse. Esplenomegalia ocorre em 25-50% dos casos, enquanto hepatomegalia e linfadenopatia são achados raros. Ao hemograma encontramos neutropenia e anemia, com menos frequência a trombocitopenia. Há uma associação entre a LGLTG e doenças autoimunes de 15 a 40% sendo a Artrite Reumatoide a mais comum. Outras