

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

associações podem ser encontradas com: síndrome de Sjögren, colite ulcerativa, lúpus eritematoso sistêmico e tireoide autoimune. O tratamento da LGLTG depende da gravidade, presença de complicações e resposta ao tratamento inicial. Os medicamentos de escolha incluem ciclosporina, ciclofosfamida ou metotrexato. No caso descrito foi optado pelo metotrexato, que tem sido indicado para aqueles que cursam com neutropenia. **Conclusão:** Podemos concluir que a LGLTG é uma doença linfoproliferativa crônica e rara, com uma incidência que pode variar entre diferentes populações. Dada a raridade deste tipo de leucemia, a documentação de casos clínicos são de extrema relevância para a ampliação do conhecimento e aprimoramento das estratégias de diagnóstico e tratamento desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.535>

REATIVAÇÃO DE HANSENÍASE DURANTE QUIMIOTERAPIA PARA LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA - UM RELATO DE CASO

SEBJ Neves, GDC Veloso, RA Mota, JFCCD Anjos

Irmandade Nossa Senhora das Mercês da Santa Casa de Montes Claros, Montes Claros, MG, Brasil

Masculino, 62 anos, apresentou-se com linfocitose, linfonodomegalia generalizada, esplenomegalia e perda ponderal progressiva. Foram realizados biópsia excisional e imunohistoquímica de linfonodo que confirmaram diagnóstico de Leucemia Linfocítica Crônica (LLC). Realizadas pesquisa da mutação TP53, negativa e pesquisa da mutação da cadeia pesada, resultado foi indeterminado. Conforme protocolo institucional foi iniciada quimioterapia com Fludarabina, Ciclofosfamida e Rituximabe. Após dois ciclos, paciente apresentou uma redução de cerca de 90% das linfonodomegalias observadas na admissão e, durante a consulta, referiu surgimento de diminutas lesões nodulares difusas pelo corpo, pruriginosas, predominantes em braços e pernas, associadas a placas eritematosas extensas em joelhos bilateralmente e cerca de 10 lesões planas com bordas pouco elevadas em braços e dorso. Não apresentava sintomas sistêmicos ou manifestações neurológicas. A quimioterapia foi suspensa e o paciente foi submetido a biópsia de pele que evidenciou denso infiltrado inflamatório linfo-histiocitário superficial e profundo, perivascular e perianexial com alguns esboços de granulomas e acometimento perineural. A pesquisa de BAAR foi positiva e a histologia foi compatível com hanseníase de provável classificação dimorfo-virchowiana. Diagnosticado episódio reacional da hanseníase e o paciente foi imediatamente encaminhado para tratamento específico preconizado. A quimioterapia segue suspensa até a estabilização do quadro cutâneo. **Discussão:** A hanseníase é uma doença infecciosa causada pelo *Mycobacterium leprae*, um bacilo álcool-ácido resistente de multiplicação lenta, cuja prevalência é alta principalmente em regiões nas quais existem acesso precário a moradias, alimentação e pobreza, sendo um importante desafio em saúde pública. As reações hansênicas são fenômenos inflamatórios agudos que cursam com exacerbação dos sinais e sintomas da doença e resultam da ativação da resposta imune contra o *M. leprae*. O

episódio reacional pode ser a manifestação inicial da doença ou ocorrer após o tratamento. Episódios de reação reversa são associados a alguns fatores de risco tais como coinfeções, gestação, vacinação e uso concomitante de medicações imunossupressoras, o que torna pacientes oncohematológicos de alto risco para reativação ou aparecimento de infecção latente por hanseníase. O tratamento das reações hansênicas é feito com imunomoduladores e anti-inflamatórios, sendo a prednisona o medicamento de escolha na reação hansênica tipo 1 (reação reversa) e a talidomida na reação hansênica tipo 2 (eritema nodoso hansênico). **Conclusão:** Considerando um cenário restrito e complexo, as referências não trazem orientação específica quanto a conduta diante de paciente em tratamento oncohematológico que apresenta reativação de hanseníase. A decisão de suspender a quimioterapia por um determinado período deve ser individualizada e envolver uma avaliação multidisciplinar em equipe composta por médicos hematologista, dermatologista e infectologista. Os riscos e benefícios devem ser discutidos, considerando a elevada possibilidade de progressão da doença hematológica. A comunicação clara com o paciente e familiares deve fazer parte da abordagem multidisciplinar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.536>

DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA IDIOPÁTICA COM SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA ASSOCIADA: UM RELATO DE CASO

ACK Torrani, DH Catelli, FM Carlotto, MPMS Klauberg, JB Gazabon, ICS Riviera, PA Guazzelli, MPB Malcon, NH Dias, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A doença de Castleman multicêntrica idiopática (DCMi) é um raro distúrbio benigno que cursa com hiperplasia de múltiplos linfonodos, associados a liberação desregulada de citocinas. A descrição de hipereosinofilia nesses pacientes é rara, porém pode estar associada ao mecanismo da doença. **Objetivo:** Descrever um caso de paciente com diagnóstico de DCMi com síndrome hipereosinofílica associada. **Relato de Caso:** Paciente masculino, 32 anos, negro, admitido no Hospital de Clínicas de Porto Alegre por transtorno depressivo grave com risco de suicídio. Paciente com histórico de tabagismo, uso de cocaína, álcool, e maconha em abstinência, relatou escurecimento cutâneo generalizado com xerodermia, associado a prurido iniciados há 1 ano, além de perda ponderal 34%, e poliartralgia simétrica de padrão inflamatório. Referiu uso de corticoide oral no período, com discreta melhora no uso. Na avaliação inicial, paciente apresentava leucocitose ($15.100/\text{mm}^3$) com eosinofilia ($8.210/\text{mm}^3$), e discreta trombocitose ($435.000/\text{mm}^3$). Demais exames demonstraram VSG 78 mm e FAN 1:320 com padrão nuclear pontilhado fino. As sorologias para hepatites B e C, HIV e sífilis foram negativas. Nos exames de imagem, foi observado linfadenomegalia generalizada, sem hepatoesplenomegalia, sem outras alterações. Foi realizado biópsia cutânea que demonstrou dermatite psoriasiforme com