paciente evoluiu com síndrome nefrótica com hematúria dismórfica, anasarca com edema de membros inferiores importante, derrame pleural moderado e ascite refratária a medidas clínicas, com necessidade de paracentese de alívio semanal. Inicialmente realizado tratamento com Prednisona 1 mg/kg com discreta melhora clínica após mais de 60 dias de uso da medicação. Iniciado em julho de 2024 Ciclofosfamida 300 mg/m^2 (D1, D8, D15, D22) + Prednisona 1 mg/kg (D1, D2, D8, D9, D15, D16, D22, D23), esquema o qual paciente mantém uso até o momento, evoluindo com melhora clínica importante, sem necessidade de novas paracenteses de alívio desde a alta hospitalar em agosto de 2024, com resolução do edema de membros inferiores, melhora da proteinúria e da anemia. **Discussão:** A DC é uma doença linfoproliferativa rara que se apresenta com linfonodomegalias e sintomas sistêmicos (como sintomas B e astenia), além de achados laboratoriais como anemia, hipoalbuminemia e aumento de provas inflamatórias. Exames de imagem podem ser utilizados para avaliar a distribuição das linfonodomegalias, sendo necessária a biópsia de linfonodo para realizar o diagnóstico da doença, os critérios diagnósticos incluem achados clínicos, laboratoriais, histopatológicos, sendo necessária também a exclusão de causas reumatológicas, paraneoplásicas e infectocontagiosas para as alterações. O tratamento da DC pode ser realizado com anticorpos monoclonais Siltuximabe (inibidor da interleucina 6) ou Rituximabe (anti-CD20), ambos não disponíveis no contexto do Sistema Único de Saúde, com ou sem a associação de corticoide. Esquemas com Ciclofosfamida podem ser usados para induzir a remissão, mas os sintomas normalmente recorrem após a suspensão. **Conclusão:** A Doença de Castelman Multicêntrica Idiopática HHV8 negativa é uma condição rara, de diagnóstico desafiador, que exige alta suspeição clínica e investigação criteriosa para exclusão de diagnósticos diferenciais. Apesar da limitação de acesso a terapias específicas no SUS, o tratamento com Ciclofosfamida e corticoide mostrou boa resposta clínica neste caso. O relato destaca a importância do diagnóstico precoce e de alternativas terapêuticas eficazes para o manejo da doença.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104358

ID - 2151

DOENÇA DE CASTLEMAN ASSOCIADO A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE - RELATO DE CASO

CEdS Marçal, GPS Mota, AF Pedrão, DdS Leme, FdO Morais, L Rissi, RGC Goiato, ABGFd Mattos, A Gaidukas, HL Neto, LB Zerlotti, LGR Dadamos, MIGd Silva, CE Katayama, CH Dosualdo

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: A Doença de Castleman (DC) é um grupo raro de distúrbios linfoproliferativos caracterizados por crescimento anormal de linfonodos e manifestações inflamatórias sistêmicas. A doença é classificada em duas formas principais: a forma unicêntrica e a multicêntrica. Na forma unicêntrica, apenas um grupo de linfonodos está afetado. Já a forma multicêntrica, envolve múltiplos grupos de linfonodos e apresenta sintomas sistêmicos como febre, fadiga, perda de peso, suores noturnos, anemia e disfunção de órgãos. A forma multicêntrica pode ser subdividida em três tipos principais: associada ao vírus herpes humano 8 (HHV-8); associada à síndrome POEMS (uma condição rara com múltiplas manifestações sistêmicas); e idiopática. Pode causar várias anormalidades hematológicas, incluindo anemia, principalmente relacionado a anemia da doença crônica. Em casos muito raros, os pacientes podem apresentar anemia hemolítica autoimune (AIHA), que é uma doença autoimune caracterizada por função imunológica anormal, que leva à produção de autoanticorpos contra hemácias e/ou complemento, levando a destruição excessiva de hemácias e anemia. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 68 anos, com quadro inicial envolvendo evidência de linfonodomegalias cervicais, axilares e abdominais detectadas por exames de imagem (PET-CT e TC) por Doença de Castleman multicêntrica associada ao HHV-8, padrão hialino vascular, confirmada por biópsia linfonodal com estudo imuno- histoquímico. Sorologia para HIV foi negativa e HHV-8 positiva. O tratamento instituído incluiu Rituximabe 375 mg/m^2 semanal por quatro semanas. Houve resposta clínica favorável, com regressão completa das linfonodomegalias hipermetabólicas evidenciada em exames de imagem posterior. Retorna 2 meses após, com quadro de fraqueza, astenia, urina escurecida, piora importante de anemia (Hb: 6,5; Ht: 23,3%) e provas de hemólise positivas (DHL: 532; Reticulócitos 6,7%, bilirrubina indireta 2,98; coombs direito positivo não sendo possível determinar imunoglobulina e complemento envolvido por positividade no controle e eluato positivo) compatível com anemia hemolítica autoimune. Iniciado prednisona 60 mg/dia com boa resposta clínica, melhora progressiva em níveis de hemoglobina e em exames de hemólise. Além disso, optado por nova reavaliação de recaída de doença com PET-CT desencadeando quadro de anemia hemolítica autoimune. Entretanto, na investigação com PET-CT evidenciado linfonodos de pequeno tamanho, sem hipermetabolismo e outros sinais clínicos de recaída de doença, não sendo necessária nova reexposição ao rituximabe e/ou outras linhas terapêuticas. **Conclusão:** A Doença de Castleman representa distúrbios linfoproliferativos com manifestações clínicas que variam desde formas localizadas até apresentações multicêntricas sistêmicas graves. As alterações hematológicas, especialmente a anemia, constituem achados frequentes e, em casos raros, pode ter associação com anemia hemolítica autoimune. O reconhecimento precoce e correlação com doença de Castleman são fundamentais para instituição de tratamento direcionado. O rituximabe é uma opção de primeira linha viável para o tratamento de AHAI relacionada à DC. Novas pesquisas são necessárias para esclarecer os mecanismos e otimizar estratégias terapêuticas, especialmente nos casos refratários à terapia padrão.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104359