

DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA VARIANTE DE PLASMÓCITOS HERPES VÍRUS-8 POSITIVO E COINFEÇÃO POR EPSTEIN-BARR EM PACIENTE HIV POSITIVO



CLM Pereira, LFS Dias, NF Centurião,
CP Marques, ACV Lima, LN Costa,
JZMD Nascimento, DC Pasqualin,
N Hamerschlak, DCOS Lopes

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo,
SP, Brasil

Introdução: A Doença de Castleman (DC) corresponde a um grupo heterogêneo de desordens linfoproliferativas que compartilham características histopatológicas em comum. É classificada em quatro tipos: unicêntrica (DCU), multicêntrica associada ao herpes vírus 8 (DCM-HHV8), multicêntrica associada ao POEMS e multicêntrica idiopática. O principal fator de risco para desenvolvimento de DCM-HHV8 é a imunodeficiência, sendo o HIV a associação mais frequente. Para o diagnóstico é necessária realização de biópsia de linfonodo, com três variantes histopatológicas: hialino-vascular, plasmocitária e mista. O quadro clínico é variável, sendo que a DCM-HHV8 e HIV positivo ocorre em indivíduos mais jovens e é mais associada a febre e esplenomegalia. A escolha do tratamento depende do tipo e da gravidade da doença. Há risco aumentado para doenças malignas secundárias, principalmente linfomas. **Relato de caso:** Homem de 37 anos, vivendo com HIV há 17 anos e em uso de terapia antirretroviral há 7 anos, com carga viral indetectável e contagem de linfócitos CD4 de 238/mm³. Apresentou quadro de plaquetopenia, febre e perda de peso, com investigação infecciosa inicial negativa. Realizou PET-CT com esplenomegalia e linfonodomegalias em cadeias cervicais, ilíacas e inguinais (SUVmáx 7,4). Evoluiu com rash cutâneo, piora da febre e sudorese noturna, sendo internado devido a hipotensão e hiperlactatemia. Houve melhora da pressão arterial e redução do lactato após troca do antirretroviral Abacavir por Tenofovir, quadro tal que é descrito como toxicidade do medicamento. Em exames laboratoriais, apresentava anemia, plaquetopenia, aumento de interleucina 6 (IL-6), aumento de desidrogenase láctica (DHL), ferritina elevada, PCR quantitativo para vírus Epstein-Barr (EBV) 171.197 cópias/mL e PCR para HHV8 detectado. Realizado mielograma com plasmocitose discreta (4,8%) e aumento da atividade macrófágica, imunofenotipagem sem alterações e biópsia de medula óssea com imuno-histoquímica negativa para HHV8 e EBV. Biópsia de linfonodo cervical esquerdo com hiperplasia linfoide folicular com moderada plasmocitose interfolicular, HHV8 positivo focalmente e hibridização in situ negativa para EBV, sendo compatível com Doença de Castleman variante de plasmócitos. Iniciado tratamento com metilprednisolona e introduzido rituximabe semanal. Após a primeira semana da terapia instituída, paciente evoluiu com melhora clínica e laboratorial expressivas. **Discussão e conclusão:** Relatamos aqui o caso de um paciente HIV positivo com diagnóstico de DCM, que apresentou PCR sérico positivo para EBV e HHV8, com imuno-histoquímica de biópsia excisional de linfonodo positiva para HHV8 e hibridização in situ negativa para EBV. A associação do HHV8 e do HIV com a DC já é bem estabelecida, porém a

associação com a infecção pelo EBV não é clara na literatura, com poucos estudos realizados e resultados divergentes. Na histopatologia deste caso caracterizou-se imagem clássica de DC e foi classificada como variante de plasmócitos, que é a mais comum encontrada na DCM-HHV8. O paciente relatado apresentou excelente resposta inicial ao tratamento, conforme descrito na literatura, com aumento da sobrevida global em 5 anos de 33% para 90% na era rituximabe. Infelizmente, o paciente se recusou a continuar o tratamento, evoluiu com progressão de doença e perda do seguimento subsequente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.073>

DOENÇA DE KIKUCHI-FUJIMOTO: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



MFCB Valente, KMM Ribeiro, GTC Mayrink,
LCLE Silva, AA Ferreira, TS Cruz, PRC Utsch,
V Drumond, DJ Silva

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

Introdução: A doença de Kikuchi-Fujimoto é uma linfadenite necrotizante histiocítica predominante em mulheres jovens que se apresenta com linfadenopatia principalmente em cadeia cervical posterior associada a febre de duração autolimitada. O objetivo do trabalho é relatar a importância do diagnóstico diferencial na Doença de Kikuchi-Fujimoto. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 32 anos, com quadro de linfonodomegalia cervical dolorosa há 1 mês associada à astenia, inapetência, febre vespertina e sudorese noturna, além de lesões aftosas em mucosa oral e prurido generalizado. Ao exame físico, apresentava pequenos linfonodos em cadeia cervical posterior bilateralmente, além de linfonodomegalia cervical lateral à direita medindo 3 cm, fibroelástico, aderido e doloroso à palpação e linfonodo cervical lateral à esquerda de 1,5 cm. Em cadeia inguinal, apresentava pequeno linfonodo à esquerda. Não havia linfadenomegalias axilares. O hemograma evidenciou leucopenia com linfócitos reativos, LDH sem alterações, provas de atividade inflamatória normais e FAN negativo. Ultrassonografia cervical revelou linfonodos cervicais de dimensões aumentadas, o maior em região cervical lateral superior direita medindo 3,7 × 1,3 cm. Realizada biópsia de linfonodo cervical com achado de linfadenite necrotizante. Imunohistoquímica com múltiplos focos de necrose envoltos com restos celulares envolvidos por histiócitos com marcadores CD20, CD3, CD30 e CD68 positivos. Paciente recebeu apenas medicação sintomática e evoluiu com regressão espontânea dos sintomas em 3 semanas. **Discussão:** A doença de Kikuchi-Fujimoto é predominante em mulheres jovens que apresentam linfadenomegalia cervical e febre (este último é o primeiro sintoma em até 50% dos casos). Acredita-se que o principal mecanismo de destruição celular é uma apoptose mediada por células T CD8+. O quadro pode estar associado a outras doenças autoimunes (LES), síndrome hematófagocítica e também a infecções virais (EBV, CMV, toxoplasmose e parvovírus B19). O hemograma é normal na