

os 18 anos ($p = 0,022$), ressaltando o impacto negativo do diagnóstico tardio para a completa resolução das citopenias. **Discussão e conclusão:** A Terapia de Reposição Enzimática mostrou-se eficaz na melhora dos parâmetros hematológicos e na redução de manifestações clínicas em pacientes com DG acompanhados na Hemoba. No entanto, a persistência de organomegalias e de trombocitopenia em casos de diagnóstico tardio reforça a importância da detecção precoce e do seguimento contínuo. A ausência de dados sobre manifestações pulmonares e ósseas limita conclusões mais amplas, mas estudos anteriores corroboram a eficácia da TRE também nesses aspectos. Os achados contribuem para otimizar a abordagem terapêutica e fortalecer políticas públicas voltadas ao manejo das doenças raras no Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104305>

ID – 1566

SARCOMA DE KAPOSÍ E DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA EM PACIENTE COM HIV E COMPLICAÇÕES HEMATOLÓGICAS E INFECCIOSAS: UM RELATO DE CASO

FP Borges^a, GL de Macedo^a, VAM Funke^b, LS Quinelato^b, MK Kersul^b, CL Brenner Burda^b, BMMds Herlain^b, TD de Oliveira^b, H Borato^b, AC Amaral^b, PSM Mendes^b, LR Savitski^b, HV Leal^b

^a Complexo do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (CHC-UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^b Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O herpesvírus humano 8 (HHV-8) é um vírus oncogênico associado a diversos transtornos, tais quais o sarcoma de Kaposi (SK) e a doença de Castleman multicêntrica (DCM), coletivamente conhecidas como doenças associadas ao HHV-8 (KADs). Essas patologias têm maior incidência em pessoas vivendo com HIV/AIDS (PVHA), especialmente em um cenário de alta imunossupressão, e constituem um desafio no diagnóstico e manejo. O SK é um tumor vascular oncogênico, causado pelo HHV-8, em que as lesões se estendem de regiões de epitélio a regiões de mucosas. Já a DCM é uma doença linfoproliferativa não clonal, caracterizada por uma inflamação sistêmica que gera uma série de manifestações citopatológicas, e é considerada multicêntrica por ser causada pelo HHV-8. O caso a seguir apresentado descreve um paciente imunocomprometido (PVHA) acometido por múltiplas KADs, incluindo SK disseminado, DCM e anemia hemolítica autoimune (AHAI) refratária, que evoluiu com desfecho desfavorável. **Descrição do caso:** C.S.P., 30 anos, masculino, PVHA com diagnóstico em 2015. Em junho de 2022, iniciou acompanhamento oncológico após confirmação de SK com acometimento cutâneo, pulmonar, linfonodal e gastrointestinal. Realizou quimioterapia com paclitaxel, com resposta parcial. Em dezembro de 2023, apresentou recidiva, com reinício do tratamento quimioterápico. Em março de 2025, o paciente desenvolveu quadro de anemia severa, icterícia e

sinais laboratoriais de hemólise, com elevação de DHL, bilirrubina indireta e queda de haptoglobina. O diagnóstico de AHAI mista foi confirmado por teste da antiglobulina direta (Coombs) positivo para IgG e C3d e presença de crioaglutininas. A investigação da causa base revelou linfonodomegalias axilares e mediastinais, cuja biópsia foi compatível com Doença de Castleman. Iniciado tratamento com corticoterapia sistêmica e rituximabe, sem resposta após 3 semanas e com manutenção de alta demanda transfusional. Adicionados alfaepoetina e tocilizumabe, obteve-se controle clínico parcial. Durante a evolução, uma recidiva de SK cutâneo ativo foi tratada com paclitaxel, obtendo resposta clínica importante e permitindo o desmame da imunossupressão. Após o 3º ciclo de paclitaxel, houve recaída da AHAI. Foi submetido a esplenectomia de urgência, com redução transfusional imediata, mas persistência do padrão hemolítico laboratorial. O paciente evoluiu com quadro séptico e rápida deterioração clínica, culminando em óbito. **Conclusão:** O caso evidencia a complexidade da abordagem clínica em PVHA com múltiplas doenças associadas ao HHV-8. A coexistência de SK, DCM e AHAI reflete a interação entre imunodepressão, inflamação crônica e disfunção hematológica. O uso de imunobiológicos, como rituximab e tocilizumab, em pacientes com imunidade comprometida, aumentou o risco de infecções oportunistas, conforme observado. A distinção entre atividade viral, progressão neoplásica, autoimunidade e infecção ativa representou um desafio contínuo, que exigiu vigilância intensiva e avaliações clínicas frequentes. A indicação de esplenectomia ocorreu após falhas terapêuticas consecutivas, com resposta clínica parcial. A associação de doenças oportunistas relacionadas ao HHV-8 em PVHA com imunossupressão avançada impõe desafios diagnósticos e terapêuticos significativos. O caso destaca a importância de uma abordagem integrada e multidisciplinar para o monitoramento das complicações hematológicas e infecciosas, com ênfase em intervenções precoces e estratégias individualizadas para redução da morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104306>

ID - 2025

SEVERE ANEMIA IN RHABDOMYOLYSIS INDUCED BY INFLAMMATORY CYTOKINES

MMP Luciano^{a,b}, FLO Gomes^c, JSV Campelo^c, IPC Tavares^a, EJS Freitas^{a,b}, MOO Nascimento^{a,b}, RS Leal^d, NA Fraiji^c, R Ramasawmy^a, JPM Neto^{a,b,c,e}

^a Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada (PPGIBA), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas (PPGCF), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

^c Programa de Pós-graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia (PPGH), Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brazil