

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

^a Pós- Graduação em Farmácia (PPGFAR),
Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador,
BA, Brazil

^e Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de
Fora, MG, Brazil

Introduction: Rhabdomyolysis is a syndrome involving the destruction of skeletal muscle fibers, resulting in the release of intracellular contents, inflammation, and significant damage to organs such as the kidneys. The release of inflammatory cytokines, as IL-1 β , potentiates the immune system's, causing muscle and kidney damage and severe acute anemia. **Objectives:** To describe scientific evidence on elevated IL-1 β levels associated with the progression of severe anemia in rhabdomyolysis. **Material and methods:** This is an integrative literature review conducted in the PubMed and SciELO databases, covering the years 2010 to 2025. Articles published in English and Portuguese were included, using the descriptors: "IL-1 β ", "anemia", "rhabdomyolysis", "erythropoietin", and "inflammatory cytokines". **Results:** The analyzed studies suggest that the massive release of intracellular constituents during rhabdomyolysis triggers a significant inflammatory response, IL-1 β playing a prominent role. This cytokine exerts a direct inhibitory effect on renal erythropoietin production, which is essential for erythropoiesis. In the presence of tissue hypoxia and anemia, continuous inflammatory signaling impedes the compensatory response of the bone marrow. Therefore, there's a clinical worsening that, in severe and untreated cases, can lead to chronic kidney injury, aplasia, the need for hemodialysis, and even death. However, the exacerbated expression of IL-1 β increases oxidative stress, aggravating damage to erythropoiesis, which results in a reduction in the number of circulating erythrocytes and intensifies symptomatology in rhabdomyolysis. **Discussion:** Although rhabdomyolysis can affect any individual due to strenuous activities or dietary factors, it's observed that some individuals have a greater predisposition to elevated IL-1 β levels. This predisposition may be associated with genetic factors, pre-existing conditions, or individual specificities that influence the inflammatory response. **Conclusion:** In addition to increasing the inflammatory response and affecting the immune system, IL-1 β directly impacts hematological processes, generating a cycle that worsens the clinical condition, especially anemia, inflammation, and damage renal function. Strategies aimed at reducing inflammation and restoring blood cell production can significantly improve the clinical prognosis of these patients, reducing morbidity and mortality related to the condition.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104307>

ID – 2928

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA EM PACIENTE
COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E
SÍNDROME DE SJÖGREN EM IMUNOTERAPIA
PARA CÂNCER DE COLO DE ÚTERO

VAd Silva ^a, MD Magalhães ^b, LdD Sousa ^b,
NMd Oliveira ^b, BCdO Pires ^b

^a Hospital de Clínicas, Universidade de São Paulo
(USP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora de Fátima, Patos de
Minas, MG, Brasil

Introdução: A síndrome hemofagocítica (SH) é uma condição rara, grave e potencialmente fatal, caracterizada por hiperativação imune desregulada, levando a inflamação sistêmica maciça, falência orgânica e alta mortalidade. Pode ser primária ou secundária a doenças autoimunes, infecções, neoplasias ou imunossupressores. Pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES) apresentam risco aumentado para SH, especialmente na vigência de imunoterapia e quimioterapia. O reconhecimento precoce e a instituição imediata de tratamento são essenciais, embora o prognóstico permaneça reservado. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 54 anos, portadora de LES e síndrome de Sjögren previamente em uso de prednisona e azatioprina, suspensos há 12 meses durante quimioterapia para neoplasia de colo uterino. Realizou 5 sessões de quimioterapia e 3 sessões de imunoterapia. Após a última sessão, evoluiu com febre e tosse, tratada empiricamente para pneumonia com piperacilina-tazobactam. Exames mostraram pancitopenia progressiva (Hb 6,2 g/dL, leucócitos 2.150/mm³, plaquetas 75.000/mm³ → Hb 6,0 g/dL, leucócitos 950/mm³, plaquetas 12.000/mm³), PCR 53–77 mg/L, função renal preservada, urocultura e hemoculturas negativas. Durante a internação manteve febre persistente e tomografia de abdome evidenciou esplenomegalia. Exames laboratoriais demonstraram hipertrigliceridemia (464 mg/dL), hipofibrinogenemia (49,8 mg/dL) e ferritina 5.250 ng/mL. Miелоgrama revelou medula hipocelular, hipoplasia das séries eritroide e megacariocítica, hiperplasia granulocítica com desvio à esquerda e macrófagos com hemofagocitose. Após rastreamento infeccioso, foi instituída pulsoterapia com metilprednisolona 500 mg/dia por três dias. No segundo dia apresentou hematomas extensos em membros inferiores, dor, edema e rebaixamento do nível de consciência, sendo transferida ao CTI. Evoluiu rapidamente para instabilidade hemodinâmica e óbito, apesar das medidas instituídas. **Conclusão:** A SH secundária ao LES é descrita como síndrome de ativação macrófágica (SAM), frequentemente precipitada por infecções, quimioterapia ou imunoterapia. O diagnóstico é desafiador pela sobreposição de sinais com a própria doença de base. Os critérios diagnóstico incluem febre persistente, esplenomegalia, citopenias, hipertrigliceridemia/hipofibrinogenemia, hiperferritinemia e demonstração histológica de hemofagocitose. A mortalidade da SH pode ultrapassar 50%, mesmo com tratamento adequado, devido à tempestade de citocinas e falência múltipla de órgãos. No presente caso, a associação de doença autoimune sistêmica, imunossupressão, câncer e imunoterapia provavelmente contribuiu para a gravidade e evolução fulminante. A síndrome hemofagocítica deve ser considerada em pacientes com doenças autoimunes, febre persistente e citopenias, especialmente na vigência de neoplasia ou uso de imunoterapia. O diagnóstico precoce é fundamental, mas o prognóstico permanece reservado, com alta mortalidade, como evidenciado neste caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104308>