

support their widespread adoption. These findings consolidate the role of BTKis as standard-of-care agents and provide insight into factors that may further enhance treatment outcomes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104356>

ID - 223

DERRAME PLEURAL COMO MANIFESTAÇÃO CLÍNICA DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

GA Peruzini, BA de Souza, MDL Garcia, JA Baltazar, LM Brandão, NM Santana, BB Cal, JC Amarante, T Fisher, J Schimdt, T Silveira

A.C.Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é caracterizada pela proliferação de linfócitos B maduros, classicamente CD5+ e CD23+. O curso clínico é geralmente indolente e o envolvimento extranodal é raro. Em uma coorte que analisou LLC e derrame pleural, evidenciou-se tratar-se de um evento raro, sendo a maioria das efusões exsudativas e unilaterais. Quanto à origem etiológica observou-se 58% de LLC, 20% de Síndrome de Richter e 2% de outras neoplasias, sendo a infecção outro diagnóstico diferencial importante. O objetivo deste estudo é relatar um caso clínico incomum de LLC com infiltração pleural, sem Síndrome de Richter, bem como analisar sua incidência, evolução clínica e terapêutica. **Descrição do caso:** Paciente, sexo feminino, 60 anos, diagnosticada com LLC em 2017, região variável da cadeia pesada do gene IGH (IGHV) não mutado, del17p ausente e TP53 não mutado, sem sintomas, portanto, indicado observação clínica. Em julho de 2020 apresentou progressão da doença e necessidade de início de tratamento. Realizado tratamento em serviço externo com Obinutuzumab e Venetoclax por 1 ano (agosto de 2020 até setembro de 2021), com excelente tolerância sem intercorrências durante o tratamento. Permaneceu em observação clínica por 4 anos. Em janeiro de 2025 iniciou quadro de febre, perda ponderal, sudorese noturna e astenia dispnéia e dor torácica ventilatório dependente. Realizado reestadiamento com exames laboratoriais e de imagem que evidenciaram múltiplas linfonodomegalias além de derrame pleural. Retestagem para FISH TP53 negativo. Em relação ao líquido pleural evidenciou-se quilotórax com triglicérides de 599. Realizada biópsia de linfonodo cervical e biópsia pleural, ambas com resultado compatível com LLC, sem sinais de transformação. Paciente evolui com resolução de derrame pleural após 10 dias de dreno pleural e pleurodese com saída de aproximadamente 7 L de líquido pleural de aspecto quiloso. Iniciou tratamento oncológico com, acalabrutinibe 100 mg 12/12h, com excelente resposta e tolerância. As causas mais comuns de acometimento pulmonar na LLC são usualmente atribuídas a causas infecciosas, sendo a infiltração pleural direta uma causa incomum de acometimento pela patologia, especialmente quando não relacionada à transformação de Richter. Os casos de quilotórax associado a LLC podem ocorrer por

diversos motivos, como pela leucocitose, causando uma pseudo-obstrução do ducto torácico ou por obstrução direta nos casos de linfonodomegalias mediastinais. No caso apresentando a citometria de fluxo do líquido pleural foi compatível com infiltração por clone B monoclonal típico da LLC, sem evidência de transformação, possivelmente relacionado ao mecanismo de pseudo- obstrução. **Conclusão:** A infiltração pleural pela LLC uma manifestação atípica, especialmente se não houver transformação (Síndrome de Richter), é importante considerar essa etiologia em pacientes com LLC que evoluem com derrame pleural, bem como os diagnósticos diferenciais (quilotórax, neoplasia secundária e Síndrome de Richter). A análise do líquido com citometria de fluxo é essencial para o diagnóstico e tratamento.

Referências:

1. Koehrer S, Burger JA. Chronic lymphocytic leukemia: disease biology. *Acta Haematol.* 2024;147:8-21. doi:10.1159/000529183.
2. Kohmoto O, Kawabe K, Ono H, Yanagimoto R, Arimoto J, Hatada A, et al. Chylothorax associated with chronic lymphocytic leukemia. *Intern Med.* 2016;55:3641-4. doi:10.2169/internalmedicine.55.7212.
3. Tanrıverdi H, Uygun F, Tilkan OK, Gökçe M, Tor M. Chylothorax due to leukemic infiltration in a patient with chronic lymphocytic leukemia. *Respir Med Case Rep.* 2015;16:131-3. doi:10.1016/j.rmcr.2015.07.007.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104357>

ID - 2627

DOENÇA DE CASTELMAN MULTICÊNTRICA IDIOPÁTICA: RELATO DE CASO

G Cattani, SC da Silva

Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A Doença de Castelman (DC) é uma doença rara que está dentro de um grupo heterogêneo de síndromes linfoproliferativas e pode ser dividida em três grupos diferentes, baseado no número de cadeias linfonodais acometidas (unicêntrica ou multicêntrica) e na ausência ou presença da infecção pelo herpes vírus 8 (HHV8). **Objetivo:** relatar o caso de uma paciente com diagnóstico de Doença de Castelman Multicêntrica Idiopática HHV8 negativa. **Descrição do caso:** Relato de caso: Paciente feminina, de 47 anos, previamente hipertensa e com história de epilepsia, iniciou em 2023 com linfonodomegalia supraclavicular com crescimento progressivo, evoluindo em 2024 com febre, astenia, anemia sintomática, hipoalbuminemia, linfonodomegalias difusas e anasarca. Internou na Santa Casa de Porto Alegre em abril de 2024, aonde realizou biópsia de linfonodo supraclavicular que evidenciou Doença de Castelman multicêntrica idiopática subtipo hialino vascular com HHV8 não reagente. Realizada extensa pesquisa para neoplasias, doenças reumatológicas e infectocontagiosas, todas negativas. Durante internação

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/m² (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 Moraes, 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/m² 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>