

This update, in the largest cohort of uniformly treated patients with del(17p), suggests that zanubrutinib remains a valuable frontline treatment option for patients with or without del(17p) CLL/SL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104381>

ID - 2446

SÍNDROME DE SWEET SECUNDÁRIA À LEUCEMIA PROLINFOCÍTICA DE CÉLULAS T: UM RELATO DE CASO

IA Ribeiro, JS de Almeida, Y Mansur

Conjunto Hospitalar do Mandaqui (CHM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de Sweet (SS), é uma dermatose neutrofílica febril rara, caracterizada por lesões cutâneas edematosas e dolorosas, em forma de pápulas, placas ou nódulos, podendo ser idiopática, fármaco-induzida ou paraneoplásica, com maior incidência em neoplasias hematológicas.^{1,2} A leucemia prolinfocítica de células T (T-LPL) é uma neoplasia linfoproliferativa rara e clinicamente agressiva, definida pela expansão clonal de linfócitos T maduros no sangue periférico, medula óssea e órgãos linfoides. Representa 2% das leucemias linfocíticas maduras do adulto e apresenta prognóstico desfavorável (3). **Descrição do caso:** Paciente masculino, 59 anos, com febre alta (>39°C) há 10 dias, associado a lesões cutâneas eritematosas, maculopapulares, difusas e dolorosas, edema de face e conjuntivite. Referiu perda de peso (10kg em 4 meses), astenia e dispneia aos moderados esforços. Ao exame físico, apresentava-se emagrecido, com lesões de pele eritematosas, maculopapulares, algumas em alvo, difusas, além de edema de face acentuado, principalmente periorbitário e labial. Exames laboratoriais revelaram leucocitose (33840/mm³), neutrofilia (28090/mm³), linfocitose (4400/mm³), disfunção renal, DHL aumentado (1063 U/L), sorologias negativas (incluindo HTLV 1 e 2), ausência de anemia e plaquetopenia, além de hemoculturas negativas. Tomografias evidenciaram sinais de hepatopatia crônica, sem esplenomegalia, e linfonodomegalias generalizadas, com a maior medindo 3,1 x 1,3 cm. A imunofenotipagem de sangue periférico demonstrou população de linfócitos T monoclonais (63,9% das células), com coexpressão de CD4 e CD8 (CD2+, CD3+, CD4+, CD5+, CD7+, CD8+, TCR α/β), perfil compatível com T-LPL. Biópsia cutânea mostrou epiderme com espongiose e derme com infiltrado linfo-histiocitário perivascular superficial moderado com neutrófilos; pesquisa de fungos (PAS) negativa. Após início de prednisona 1 mg/kg/dia, observou-se queda acentuada de neutrofilia (5360/mm³) e melhora de lesões cutâneas. O conjunto de achados foi sugestivo de SS secundária a T-LPL. Paciente encaminhado para serviço especializado para tratamento com Alemtuzumabe. **Conclusão:** Paciente com quadro clínico altamente sugestivo de SS, associado a sinais e sintomas sistêmicos de doença linfoproliferativa crônica. A imunofenotipagem confirmou diagnóstico de T-LPL, neoplasia rara e agressiva, com coexpressão CD4/CD8 - achado incomum e de relevância diagnóstica.³ A associação

entre SS e T-LPL é excepcional e, neste caso, a manifestação cutânea foi um dos primeiros indicativos da neoplasia subjacente. Assim, diante de SS, deve-se incluir na investigação diagnóstica a possibilidade de neoplasias hematológicas, visando detecção precoce e tratamento oportuno.^{1,2}

Referências:

1. Cohen PR. Sweet's syndrome: a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:34. doi:10.1186/1750-1172-2-34.
2. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet syndrome: clinical presentation, diagnosis, and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2016;17:519-29. doi:10.1007/s40257-016-0202-x.
3. Matutes E, Brito-Babapulle V, Swansbury J, Ellis J, Morilla R, Dearden C, et al. Clinical and laboratory features of 78 cases of T-prolymphocytic leukemia. *Blood.* 2008;112:774-9. doi:10.1182/blood-2008-02-140251.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104382>

ID - 1503

SÍNDROME TAFRO

CdP Manzaneda Castillo, C Seganfredo Weber, RA Frizzo, J Martins, J Plentz Portich, M Pinto Pereira, JP Moreira Dias da Silva, T Soares, LM Fogliatto, C Caceres Astigarraga

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A síndrome TAFRO é uma doença constituída por: trombocitopenia (T), anasarca (A), fibrose reticulínica/megacariocítica na medula óssea (F), disfunção renal (R) e organomegalia (O). Trata-se de uma condição inflamatória multissistêmica, que pode ter uma rápida progressão e levar à morte quando não tratada rapidamente. Ainda existem dúvidas a respeito de sua origem e fisiopatologia, mas sabe-se que ela pode ser parte da Doença de Castleman Multicêntrica Idiopática (DCMi), ou ainda, outras síndrome autoimunes. Tendo em vista a heterogeneidade e o grande número de diagnósticos diferenciais, são utilizados os critérios diagnósticos de Masaki. O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro de síndrome TAFRO em um paciente masculino de 50 anos, que apresentou boa resposta ao tratamento com corticoterapia. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 50 anos, com antecedentes de hiperplasia prostática benigna, desenvolveu um quadro de sudorese noturna, perda ponderal de aproximadamente 10 kg em um mês, petéquias e linfonodomegalias. Na investigação foram identificadas trombocitopenia, anasarca, febre, dismegacariopose, disfunção renal e organomegalias, quadro compatível com Síndrome TAFRO. Foi realizada ampla investigação e múltiplas biópsias: linfonodo, glândula parótida e rins, sendo demonstrado padrão reacional com linfócitos pequenos, eosinófilos e plasmócitos policlonais, trama vascular proeminente, compatível com doença hiper-IL-6, como a Doença de Castleman idiopática. Na medula óssea havia displasia megacariocítica e