

INCIDÊNCIA E CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E MORFOLÓGICA DAS DOENÇAS LINFOPROLIFERATIVAS MALIGNAS EM PACIENTES COM TRANSMISSÃO VERTICAL DE HIV NO RIO DE JANEIRO NA ERA PÓS TERAPIA ANTIRRETROVIRAL COMBINADA: UM ESTUDO MULTICÊNTRICO

NL Duarte^{a,b}, BS Sanches^{a,b}, GA Ramos^{b,c}, JMBD Santos^{a,b}, HFHE Silva^{a,b}, JO Pondé^{a,b}, CB Milito^a, TF Abreu^b, MGP Land^b

^a Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: Em crianças e adolescentes infectados pelo HIV, a incidência de câncer é de 5 a 8 vezes maior em relação aos não infectados, sendo o Linfoma Não-Hodgkin (LNH) o tipo mais comum. No Brasil, são escassos os dados sobre a incidência de Neoplasias Linfoproliferativas Malignas (NLM) na população pediátrica infectada pelo HIV e sobre o impacto da Terapia Antirretroviral Combinada (TARVc) no que tange à essa população. O objetivo desse estudo é avaliar a incidência de NLM nesses pacientes, reclassificar as NLM encontradas de acordo com a classificação da OMS (2017) e entender o impacto da TARVc nesse contexto. **Material e métodos:** Uma coorte retrospectiva de 1.306 pacientes pediátricos infectados verticalmente pelo HIV que iniciaram acompanhamento em 6 instituições de referência na cidade do Rio de Janeiro entre 01/1995 e 01/2018 foi observada. Os dados foram coletados por revisão de fichas de acompanhamento, registros do serviço social e prontuários. As amostras tumorais foram enviadas ao Serviço de Patologia do HUCFF/UFRJ para a reclassificação. Com base em estudos prévios, o período total foi dividido em eras de acordo com o uso da TARVc no Brasil: *Early* TARVc (1995–1999), início da implementação da TARVc; *Mid* TARVc (2000–2003), ampliação da TARVc; e *Late* TARVc (2004–2018), consolidação da TARVc. O software IBM SPSS Statistics 21.0 foi utilizado. Foi calculada a densidade de incidência a cada 1.000 pessoas/ano. A incidência cumulativa de evento foi dada pelo estimador de Nelson-Aalen. **Resultados:** Foram encontrados 25 casos de linfoma na coorte, sendo a densidade de incidência de 1,66/1.000 pessoas-ano em 23 anos, com probabilidade cumulativa de evento global de 2,95%. O tempo de acompanhamento mediano foi de 13 anos (95% IC = 12,745–13,255). A probabilidade cumulativa de evento calculada por Nelson-Aalen foi de 4,85% na *Early*, 4,18% na *Mid* e 0,31% na *Late* TARVc ($p = 0,005$). A *Hazard Ratio* (HR) entre *Early* e *Late* TARVc foi de 15,471 (95% IC = 2,024–118,277; $p = 0,008$) e entre *Mid* e *Late* TARVc, de 13,359 (95% IC = 1,724–103,497; $p = 0,013$). Na análise das biópsias, foram identificados 4 L. de Hodgkin e 21 LNH. Dentre os LNH, 19 são de subtipo conhecido, sendo predominante o L. de Burkitt com 12 casos. Os outros 2 LNH são de subtipo desconhecido. **Discussão:** Entre

as eras, a maior probabilidade cumulativa de evento foi encontrada na *Early* TARVc, com queda sutil na *Mid* e acentuada na *Late* TARVc, demonstrando o impacto positivo da TARVc sobre a incidência de NLM na coorte observada. A *Hazard Ratio* calculada entre as eras reiterou esse dado, demonstrando maior risco dos pacientes desenvolverem NLM na *Early* em relação à *Mid* TARVc e em ambas as eras quando comparadas à *Late* TARVc. Após a reclassificação morfológica dos linfomas, foi constatada a prevalência de LNH na coorte, sendo o subtipo mais comum o L. de Burkitt. **Conclusão:** Os achados atestam a eficácia da TARVc na redução da incidência de neoplasias relacionadas ao HIV na população pediátrica e concordam com a literatura internacional em relação à morfologia dessas doenças, trazendo resultados robustos e inéditos para o entendimento do espectro de NLM nessa população no Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.558>

LINFOMA/LEUCEMIA DE PEQUENAS CÉLULAS B EM ADOLESCENTE. RELATO DE CASO

F Sellos, PG Moura

Hospital Estadual da Criança (HEC), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: O Linfoma/leucemia de pequenas células B é uma doença de adultos, geralmente idosos. Na faixa etária pediátrica é raramente descrito na literatura. Nosso objetivo é apresentar caso em adolescente e o resultado com o tratamento empregado. **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Adolescente do sexo masculino, 15 anos, encaminhado ao nosso hospital por quadro de adenomegalias cervicais bilaterais de início cerca de 3 meses antes da consulta e com aumento progressivo. Sem outros sinais/sintomas. Ao exame físico: emagrecido, adenomegalias em regiões cervicais, axilares e inguinais (bilateralmente) e tumoração em flanco esquerdo de difícil delimitação. Laboratório inicial: Hb = 12,9 g/dL Ht 40% Leucometria global 10.300/mm³ 47% de granulócitos e 45% de linfócitos Plaquetas 117.000/mm³. Bioquímica sem alterações. Achados relevantes à tomografia: adenomegalias cervicais e axilares bilateralmente, adenomegalia mediastinal, esplenomegalia, conglomerado linfonodal hipogástrico comprimindo o ureter esquerdo. Histopatológico/imunohistoquímica de um linfonodo e da medula óssea: Linfoma/leucemia de pequenas células B. Imunofenotipagem de Medula Óssea (MO): 38% de linfócitos com fenótipo anômalo, clonais para cadeia leve kappa. Score de Matutes para DLPC-B: 5/5. Pesquisa por FISH das alterações cromossômicas: MYB, ATM, TP53, IGH/BCL2, CCND1, IGHD/CCND1: negativas. Pesquisa da expressão da proteína ZAP 70: negativa. O paciente recebeu 6 ciclos do Protocolo FCR (fludarabina, ciclofosfamida e rituximabe) com boa tolerância. Ao final do tratamento, não apresentava nenhuma alteração às imagens e a imunofenotipagem da MO foi normal. Cerca de 1 ano após, em exames de controle, foram detectadas adenomegalias em abdome e a imunofenotipagem da MO evidenciou 3,8% de linfócitos anômalos, com o mesmo perfil do diagnóstico. FISH para as translocações já citadas e pesquisa do ZAP 70 foram

repetidos, todos negativos. O paciente encontra-se novamente em tratamento quimioterápico (não dispomos de inibidor da tirosina quinase de Bruton). Desde o início do tratamento está cadastrado no registro de receptores de MO (não tem irmãos). **Discussão/Conclusão:** Relatamos caso de Linfoma de baixo grau leucemizado em adolescente, doença bastante rara nessa faixa etária. A raridade faz com que se torne difícil estabelecer o tratamento ideal. Como descrito na literatura (considerando a doença de base), mesmo com excelente resposta inicial, houve recaída cerca de 1 ano após o término do tratamento. O paciente aguarda doador para possível transplante de células tronco hematopoéticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.559>

APARECIMENTO DE PSEUDO PELGER HÜET ASSOCIADO AO USO DE IMUNOSSUPRESSORES. RELATO DE CASO

F Sellos, PG Moura, MCO Freitas, LADSD Carmo

Hospital Estadual da Criança, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: A anomalia de Pelger Hüet (PH) é uma doença autossômica dominante, caracterizada pela segmentação incompleta do núcleo dos granulócitos, sem alteração da função da célula. Essa anomalia também pode ser observada em doenças onde existam displasia granulocítica (por exemplo em mielodisplasias) e com o uso de certas drogas, como os imunossupressores. Os casos onde não há transmissão genética, são definidos como Pseudo Pelger –Hüet (PPH). Relatamos caso de paciente em uso de tacrolimus e micofenolato com achado acidental de anomalia de PPH. **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultado:** Adolescente do sexo feminino, transplante renal cerca de 1 ano antes, apresentou, em hemograma de seguimento, granulócitos de difícil classificação pela analista do laboratório. Foi então solicitada avaliação da lâmina por hematologista. À hematoscopia, foram observados vários granulócitos com núcleos de cromatina densa, de formato alongado/arredondado, sem segmentação e com granulações citoplasmáticas compatíveis com polimorfonucleares. Estabelecido o diagnóstico de PPH, já que a paciente nunca havia apresentado granulócitos com tal morfologia anteriormente (descartando PH) e não apresentava outras alterações no hemograma que fizessem pensar em mielodisplasia. Em consulta ao Prontuário observou-se o uso, dentre outras drogas, de tacrolimus e micofenolato. A paciente manteve seguimento com nefrologista e a médica assistente foi informada. Houve o desaparecimento do PPH em alguns meses, mesmo permanecendo em uso das medicações. **Discussão/Conclusão:** A associação do uso de algumas drogas com o aparecimento de PPH não é frequente, mas já bem estabelecida. Os imunossupressores tacrolimus e micofenolato são uns dos mais citados. O(s) mecanismo(s) pelo(s) qual(is) as drogas levam a tal anomalia dos granulócitos não está(ão) esclarecido(s). Como não há alteração da função/meia vida das células, a suspensão não é mandatória. No caso descrito a alteração foi transitória, mesmo sem a suspensão

das medicações. A transitoriedade da alteração é frequentemente relatada nesses casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.560>

AVALIAÇÃO DO EFEITO DA CONCENTRAÇÃO DE ÓXIDO NÍTRICO E POLIMORFISMOS DO GENE ENOS NA OCORRÊNCIA DE ALBUMINÚRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM ANEMIA FALCIFORME DO ESTADO DE MINAS GERAIS

JA Almeida ^a, AR Belisário ^{a,b}, ACSE Silva ^a

^a Laboratório Interdisciplinar de Investigação Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Centro de Tecidos Biológicos de Minas Gerais, Fundação Hemominas, Lagoa Santa, MG, Brasil

Objetivo: A anemia falciforme é uma doença autossômica recessiva causada por uma mutação pontual no sexto códon do gene da beta globina, localizado no cromossoma 11. As manifestações clínicas da anemia falciforme são causadas pela vaso-oclusão e anemia hemolítica crônica. A liberação de hemoglobina livre na circulação, causada pela hemólise, consome Óxido Nítrico (NO), levando à redução da sua biodisponibilidade. A via do NO modula a gravidade da anemia falciforme, sendo que a maioria dos sintomas vasculares da doença têm origem na depleção de NO. O objetivo desse trabalho foi avaliar a influência dos níveis de NO e de polimorfismos do gene da eNOS na ocorrência da albuminúria em crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Materiais e métodos:** Um corte transversal de 80 crianças foi realizado em uma coorte de 555 participantes diagnosticadas com anemia falciforme ou S β 0 talassemia pelo Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG) e acompanhadas no ambulatório do Hemocentro de Belo Horizonte da Fundação Hemominas. Foram selecionadas 35 crianças que apresentavam albuminúria e 45 controles, pareados por sexo e idade. A genotipagem dos polimorfismos rs1799983 e rs2070744 do gene eNOS foi realizada por PCR em tempo real. A quantificação urinária de nitrato (metabólito de óxido nítrico) foi realizada por meio de detecção colorimétrica. A quantificação de microalbuminúria foi realizada utilizando método turbidimétrico. Os dados clínicos e hematológicos foram retirados dos prontuários médicos. A albuminúria e albuminúria persistente foram definidas como razão albumina/creatinina na urina maior que 30 mg/g e 100 mg/g, respectivamente. **Resultados:** A população estudada foi composta por 80 crianças diagnosticadas com anemia falciforme (HbSS) que não faziam uso de hidroxiureia (HU), por se tratar de medicação que influencia o nível de NO; a genotipagem dos polimorfismos foi realizada em amostras de DNA de 66 crianças. Das 80 crianças, 35 (43,8%) eram do sexo masculino e 45 (56,3%), do sexo feminino. A média de idade foi de 11,95 $\pm$ 4,89 anos. Não houve associação dos polimorfismos rs1799983 e rs2070744 e do nível de nitrato com a ocorrência de albuminúria. Adicionalmente, não houve associação dos