

receberam outro tratamento. Apenas 2 pacientes (8%) apresentaram remissão completa com primeira linha de tratamento (LSG15 nos dois casos). A sobrevida mediana da forma aguda foi de 2,7 meses, da linfomatosa de 11,5 meses, da crônica desfavorável 9,8 meses e da crônica favorável de 44,5 meses. **Discussão:** Mostramos que a maioria dos casos diagnosticados com ATLL (88%) apresentaram a forma leucêmica aguda ou a forma linfomatosa. Embora tratados principalmente com protocolos considerados “standard” para a ATLL, documentamos uma baixa taxa de resposta completa (<10%). O tratamento de pacientes com ATLL é desafiador e embora o resultado com LSG15 sugira, como observamos, uma resposta mais profunda, não existem estudos com grande número de pacientes e metodologia adequada que confirmem esta observação. Os episódios infecciosos foram frequentes em nossa série de casos, com a documentação de 3 episódios (mediana) por paciente e dados da literatura confirmam uma elevada incidência de episódios infecciosos, mesmo nas formas mais indolentes. **Conclusão:** A ATLL é uma doença potencialmente grave que ainda não possui um tratamento com grande impacto na taxa de resposta completa e sobrevida. A apresentação é, na maioria das vezes, na forma leucêmica aguda ou na forma linfomatosa, que apresentam pior prognóstico. Novos protocolos de tratamentos são necessários para mudança desse cenário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.679>

RELATO DE CASO: LINFOMA NÃO HODGKIN B PRIMÁRIO DO MEDIASTINO COM FÍSTULA BRONCOPLEURAL CUTÂNEA APÓS QUIMIOTERAPIA

AH Schuck^a, JPF Giacomelli^a, CT Burtet^a,
MFL Pezzi^a, LV Calderan^a, TS Hahn^a,
LM Lorenzini^a, BK Losch^a, EW Silva^a,
RD Lorandi^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: O linfoma mediastinal primário de grandes células B (PMBL) é um subtipo de linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), representa 7% destes, sendo os linfócitos B do timo sua principal origem. Tal linfoma alcança grandes dimensões dentro da cavidade mediastinal, o que pode levar a complicações locais, inclusive fístulas broncopleurais. **Objetivo:** Relatar um caso de PMBL com evolução para fístula broncopleurar cutânea após realização de quimioterapia. **Relato de caso:** Paciente feminina, 34 anos, hígida. Interna por quadro de dispneia progressiva, tosse, hemoptise, perda ponderal de 10 kg em 2 meses além de exame de imagem prévio sugestivo de neoplasia pulmonar. Ao exame físico, apresentava ausculta pulmonar à direita abolida em lobo médio/superior. TC de tórax com formação expansiva com realce heterogêneo pelo meio de contraste, medindo 12,5 x 12, 4 cm, centrada no segmento anterior lobo superior direito, estendendo-se ao lobo médio e à região infracarinal com aspecto de lesão

primária, envolvendo estruturas broncovasculares do hilo pulmonar direito, além de toda a circunferência da artéria pulmonar principal e parcialmente a veia cava superior. Fora realizado biópsia da lesão, com resultado sugestivo de linfoma de alto grau e imunohistoquímica apresentando PMBL. Iniciado tratamento com protocolo R-CHOP (plano: 6 ciclos). Após o segundo ciclo, paciente interna por edema na face e dor torácica à direita, em novo estudo radiográfico havia presença de enfisema subcutâneo e pneumonia, quadro sugestivo de fístula broncopleurar cutânea. Por conseguinte, realizaram drenagem torácica associada ao uso de meropenem empiricamente por 10 dias, apresentando boa evolução após o quadro. Seguimento com protocolo R-CHOP após alta hospitalar e acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** O PMBL se apresenta com uma massa mediastinal anterior, localmente invasiva, de origem tímica. O seu padrão agressivo de crescimento pode frequentemente comprometer as vias aéreas e estruturas vasculonervosas mediastinais, cursando com emergências oncológicas. Ao diagnóstico, 3/4 apresentam doença em estágio I ou II e em metade dos pacientes o tumor primário mede mais de 10 cm (considerada como bulky). O diagnóstico diferencial inclui diversos tumores mediastinais e, mais raramente, doenças inflamatórias e infecciosas. A doença em estágio limitado pode ser contida com radioterapia, enquanto a doença avançada (bulky) ou associados a derrame pericárdico/pleural, não. Todos os pacientes são tratados com quimioterapia de indução, sendo os protocolos de eleição R-CHOP e o EPOCH-R. As taxas de cura para o PMBL combinando quimioterapia com irradiação mediastinal, são semelhantes às do linfoma difuso de grandes células B, no entanto, se ocorrer recidiva/progressão, o prognóstico se torna reservado. Ademais, apesar da fístula broncopleurar cutânea ser mais comumente encontrada após ressecção pulmonar, a quimioterapia também é uma possível etiologia, nestes casos os pacientes devem ser submetidos a drenagem e antibioticoterapia em caso de infecção concomitante, sendo muitas vezes recomendada intervenção cirúrgica ou broncoscópica definitiva. **Conclusão:** Por se tratar de uma doença agressiva e com grande potencial de complicações, é fundamental seu rápido diagnóstico e manejo imediato com quimioterapia/radioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.680>

ESTUDO COMPARATIVO ENTRE O NÚMERO DE INTERNAÇÕES E A TAXA DE MORTALIDADE EM PORTADORES DE LINFOMA NÃO HODGKIN NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DA REGIÃO SUDESTE

KAM Martins, LL Araújo, CBA Greco,
SM Mazzoni, FHB Souza

Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Apenas de raro, o linfoma não hodgkin tem sua relevância na população pediátrica, assim, o objetivo foi analisar a ocorrência de internações para tal patologia em pacientes pediátricos na região sudeste do Brasil. **Materiais e métodos:**

Elucidou-se um estudo comparativo atrelado a uma análise retrospectiva, associado ao uso de dados disponíveis no Sistema de Informações sobre Mortalidade - SIM/DATASUS, em que, foram correlacionados e comparados os números de internações e a taxa de mortalidade da região sudeste, com as variáveis de faixa etária, entre 0 a 9 anos, no ano de 2022 em pacientes com linfoma de não Hodgkin. **Resultados:** Foram um total de 422 internações por linfoma não hodgkin na região sudeste no ano de 2022, com um pico no estado de São Paulo, com cerca de 253 internações na faixa etária de 0 a 9 anos, em contraponto, o menor número de internações foi no estado do Espírito Santo, com apenas 4 internações. A prevalência etária foi da faixa dos 5 a 9 anos com um total de 282 internações e o menor número ficou a cargo da faixa etária dos menores de 1 ano de idade. Fato interessante foi a não contabilização de interação no estado do Espírito Santo para os indivíduos menores de 1 ano e de 1 ano a 4 anos no ano de 2022. Com relação à taxa de mortalidade, o estado do Rio de Janeiro teve uma taxa total de mortalidade de 4,08%, seguido do estado de São Paulo e Minas Gerais. Ademais, o Estado do Espírito Santo não obteve taxa de mortalidade para a faixa pediátrica por linfoma não Hodgkin no ano de 2022. A taxa de mortalidade por indivíduos menores de 1 ano foi a mais elevada entre as faixas etárias com uma taxa de 25 % no total e com o Estado de Minas Gerais registrando 50 % de taxa de mortalidade nessa faixa etária no ano de 2022. **Discussão:** O linfoma não hodgkin na faixa etária pediátrica corresponde a quinta neoplasia mais comum nos países desenvolvidos. Ademais como é uma patologia originário no sistema linfático, o linfoma não hodgkin é atrelado a fatores de risco tal como exposição a fatores químicos e radiação, assim, uma hipótese ao grande número de internações no estado de São Paulo, é ao seu nível de desenvolvimento humano (IDH) mais elevado do que o restantes dos estados do sudeste, portanto atrelado ao fator industrial e de poluentes aumentado. Entretanto, com relação à taxa de mortalidade, os aspectos mudam um pouco já que a taxa mais elevada foi no Estado do Rio de Janeiro, conforme o IDH, é um dos estados mais desenvolvidos mas não é o que lidera o ranking na região sudeste. **Conclusão:** Portanto, por ser um grupo populacional vulnerável é de suma importância a vigilância epidemiológica desses pacientes, assim como, as políticas públicas de saúde e educação que visam a melhoria dos padrões de reconhecimento do linfoma não hodgkin na sua fase mais precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.681>

LINFOMA DA ZONA MARGINAL NODAL ASSOCIADO A ANEMIA APLÁSTICA: RELATO DE CASO

RC Bressa ^{a,b}, VG Freitas ^{a,b}, JAN Bressa ^{a,b}

^a Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE),
Presidente Prudente, SP, Brasil

^b Hospital Regional Presidente Prudente, Presidente
Prudente, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células B de zona marginal nodal é um tipo raro e indolente de proliferação anormal de

linfócitos B maduros clonais com envolvimento principalmente dos gânglios linfáticos e às vezes da medula óssea e baço. Apresenta-se com adenomegalia disseminada periférica, torácica ou abdominal, sendo as citopenias e tumores volumosos exceções. A Anemia Aplástica também é uma condição rara caracterizada por pancitopenia no sangue periférico e hipocelularidade da medula óssea, sem aumento da reticulina e sem infiltração anormal. Sua forma adquirida afeta pacientes de qualquer idade, e geralmente é idiopática. Quando se associa a outras doenças como os linfomas, a anemia aplástica deve ser tratada diferente e isso implica na melhora evolutiva e prognóstica do paciente. O principal objetivo é relatar um caso raro de ocorrência simultânea de Linfoma da zona marginal nodal associado a Anemia Aplástica. **Materiais e métodos:** Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso com revisão bibliográfica em bancos de dados (BVS/MS, Cochrane, PubMed, The New England Journal of Medicine, e JAMA). **Resultados:** Paciente, feminina, 56 anos, procura serviço médico ambulatorial com queixa de fraqueza há 6 meses e pancitopenia. Sem sintomas B, sem doenças de base. Ao exame físico pálida 2+/6+, anictérica, com pequenos linfonodos palpáveis região inguinal direita e espaço de traube ocupado a percussão do abdômen, confirmada esplenomegalia com IE 58 (168 x 166 x 57 mm) na ultrassonografia e tomografia do abdômen. Sorologias hepatites, HIV, VDRL negativa. Imunofenotipagem HPN (hemoglobínúria paroxística noturna) negativa, coombs direto negativo. Durante acompanhamento houve piora das citopenias com necessidade transfusional e BMO (biopsia de medula óssea) compatível com anemia aplástica. Evoluiu com aumento de conglomerado linfonodal inguinal direita, cuja biopsia foi compatível com linfoma B da zona marginal nodal. Sendo instituído esquema quimioterápico com RCOP e melhora das citopenias. **Discussão:** Anemia aplástica e as neoplasias linfoides podem ocasionalmente ser observadas de forma síncrona ou metacrônica em um paciente e ser interrelacionadas de maneiras multidirecionais. A principal explicação para a associação concomitante seria em decorrência de um “dano colateral” provocada por uma resposta imune dirigida contra o clone linfóide maligno, a qual também afetaria a produção medular. Afecção imunológica parecida com outros fenômenos já descritos nas neoplasias linfoides, como anemia hemolítica autoimune e purpura idiopática. Citopenias após tratamento quimioterápico e neoplasias secundárias ao tratamento imunossupressor da anemia aplástica são complicações mais frequentes quando se trata essas doenças separadamente. Raramente, uma síndrome de falência medular está associada a um distúrbio neoplásico subjacente. **Conclusão:** Anemia aplástica pode estar relacionada a muitos fatores e exige maior atenção aos detalhes semiológicos e evolutivos das patologias associadas, como as linfoproliferativas. Lembrar que essas associações raras podem dificultar a obtenção do melhor resultado terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.682>