

clinical presentation of SCID, emphasizing the role of genetic testing in diagnosis and management. The variant identified is novel and contributes to the understanding of DCLRE1C-related immunodeficiency. The leaky phenotype precludes early clinical diagnosis, which could have been achieved with newborn genetic screening. **Conclusion:** This work reinforces the recognition of HL as part of the constellation of leaky-SCID possible phenotypes and highlights the importance of comprehensive genetic testing for diagnosing inborn errors of immunity. We suggest that this new DCLRE1C variant could be reclassified as pathogenic upon functional confirmation.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.349>

LINFOMA DE HODGKIN EXTENSO EM REGIÃO DE FACE EM PACIENTE IDOSO: RELATO DE CASO

JGM Lusvarghi, FF Ribeiro, LOC Barbosa, GC Gonçalves, JAOD Reis, GBL Oliveira, PPM Melo, AP Avellar, PAS Chagas

Irmandade do Hospital da Santa Casa de Poços de Caldas, Poços de Caldas, MG, Brasil

Objetivo: Este relato tem como objetivo evidenciar um caso atípico de Linfoma de Hodgkin (LH) devido ao acometimento inicial de pele em face, com posterior envolvimento de partes moles, osso e orofaringe, levando a piora da qualidade de vida devido envolvimento ocular, nasal e oral. Visa ainda, demonstrar protocolo adaptado o paciente idoso e a boa resposta ao tratamento, com ganho de sobrevida e principalmente em qualidade de vida. **Relato de caso:** Feminino, 83 anos, iniciou com lesão em face em outubro de 2023. No início de dezembro do mesmo ano, esteve em consulta com cirurgia de cabeça e pescoço optando por não realizar procedimentos cirúrgicos, porém, realizada biópsia do local com diagnóstico de LH. A lesão evoluiu com caráter expansivo acometendo toda a hemiface direita, com dor associada. Apresentava sintomas B associados como perda de peso e sudorese noturna, não tinha relato de febre até o momento. Pelo crescimento tumoral importante e declínio da qualidade de vida, foi internada, em janeiro de 2024, para definição de conduta terapêutica. Realizado estadiamento da paciente e evidenciado somente acometimento de partes moles (região frontal à mandíbula), lesões osteolíticas difusas, invasão da cavidade orbital com remodelação e extrusão ipsilateral e acometimento de naso-orofaringe. Não havia envolvimento de outros linfonodos no corpo, sendo classificada então como estágio IB de Ann-Arbor. Apesar da idade, paciente apresentava escala de funcionalidade como ECOG-2, portanto optado pela realização do protocolo ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbazina) adaptado. Contudo, foi discutido com os familiares sobre a gravidade da doença e possibilidade de desfecho desfavorável independente do tratamento, ficando definido cuidados paliativos complementares. Foram realizados 3 ciclos do ABVD e 3 ciclos de AVD (omissão da bleomicina). Já no primeiro ciclo, paciente apresentou melhora expressiva da lesão tumoral, com importante ganho em qualidade de vida. Terminou o ciclo no final de junho de 2024, não tendo apresentado

nenhuma intercorrência durante os ciclos. Paciente segue em ambulatório aguardando exames de estadiamento pós término do protocolo, além da tentativa de retorno de alimentação oral e retirada de oxigenioterapia. **Discussão:** O LH é uma doença linfoproliferativa crônica que, comumente, apresenta-se com manifestações linfonodais. De acordo com a literatura o LH tem apresentação etária bimodal, em adultos jovens e idosos entre 60 a 70 anos. O acometimento de pele é raro e pouco relatado na literatura, e com isso torna-se um caso de difícil diagnóstico devido a ampla gama de lesões cutâneas existentes, perfazendo a biópsia excisional para diagnóstico da doença. Não há terapia padrão nos casos de acometimento cutâneo exclusivo, sendo necessária discussão caso a caso, tendo como opções terapêuticas: quimioterapia, radioterapia e/ou agentes tópicos. Nos casos que se evidenciam maior acometimento ou infiltração a quimioterapia sistêmica se faz imperativa, a depender do status funcional do paciente, sendo o protocolo mais utilizado o ABVD. **Conclusão:** No caso exposto, apesar da paciente apresentar primariamente acometimento de pele, ao ser avaliada pela hematologia e visualizado acometimento de partes moles e osso e, levando em conta a funcionalidade do paciente, optado pela realização de protocolo adaptado pela idade, apresentado boa resposta ao tratamento proposto, condizendo com a revisão de literatura realizada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.350>

ANÁLISE DO PERFIL EPIDEMIOLÓGICO E DISTRIBUIÇÃO DE INTERNAÇÕES POR LINFOMA DE HODGKIN EM MINAS GERAIS ENTRE 2018 E 2023

MC Queiroz, GL Carnaúba, RA Olivo

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

Objetivo: Avaliar o perfil epidemiológico dos pacientes internados por linfoma de Hodgkin (LH) nos municípios do estado de Minas Gerais (MG). **Materiais e métodos:** Os dados utilizados foram coletados através do DATASUS, sendo o SIH/SUS a fonte principal. As variáveis específicas incluem: o CID10, o número de internações, o município, faixa etária e sexo. O período analisado foi de 2018 a 2023. Os dados foram organizados no programa Microsoft Office Excel, e, em seguida, foi realizada uma análise estatística dos números obtidos. **Resultados:** Os dados revelam um total de 3.249 internações por LH no estado de MG entre 2018 e 2023. A capital Belo Horizonte prevaleceu em número de internações com um total de 1.587 (48,8%). Muriaé e Juiz de Fora também apresentaram números significativos, com 353 (10,8%) e 241 (7,4%) pacientes, respectivamente. Nota-se que 1.834 pacientes eram do sexo masculino, o que corresponde a 56,4% das internações, enquanto 1.415 eram do sexo feminino, que representam 43,6% das internações. A faixa etária mais acometida foi de 20 a 29 anos, que apresentou 721 internações, seguida da faixa etária de 30 a 39 anos, com 605 pacientes. Em conjunto, o público de 20 a 39 anos corresponde a 40,8% dos pacientes internados pela neoplasia. **Discussão:** O LH é uma neoplasia hematológica

resultante da proliferação anômala de linfócitos B. Possui duas classificações: forma clássica, que possui quatro subtipos e representa 95% dos casos, e a forma nodular de predomínio linfocitário. Em MG, nos últimos seis anos, quase metade das internações pela doença ocorreu somente em Belo Horizonte. Ademais, a capital, juntamente com Juiz de Fora e Muriaé (localizadas na Zona da Mata), foi responsável por 67% das internações por LH. Esse cenário evidencia a centralização dos atendimentos especializados em poucas cidades, o que possivelmente ocorre devido ao deslocamento populacional em busca de melhores condições de tratamento e pode levar a uma sobrecarga dos serviços. Outro ponto a destacar é que a concentração das internações nessas regiões demonstra um acesso desigual dos pacientes mineiros aos serviços de saúde em suas localidades de residência. Os dados relativos ao perfil epidemiológico estão em conformidade com a literatura, visto que se percebeu uma maior hospitalização da população entre 20 e 39 anos. A doença pode ocorrer em qualquer faixa etária, porém apresenta uma distribuição bimodal, sendo mais frequente entre 20 e 30 anos e após os 50 anos. Além disso, as internações também seguem os valores da literatura relativos à maior incidência do LH em homens. A pesquisa limita-se a representar o número de hospitalizações totais por LH, sem especificar os subtipos, o que impacta os resultados devido às diferentes características clínicas e epidemiológicas da neoplasia. No entanto, esses dados são relevantes para a compreensão das implicações da doença na saúde pública e para a implementação de estratégias para facilitar o acesso ao tratamento em diferentes localidades do estado. **Conclusão:** O estudo demonstrou que o perfil epidemiológico dos pacientes internados por LH em MG está em concordância com a literatura existente. Destaca-se, contudo, a centralização dessas hospitalizações em regiões específicas do estado, o que ressalta a necessidade de uma distribuição mais equitativa da atenção à saúde desse grupo na região.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.351>

INFILTRAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL POR LINFOMA DE HODGKIN SIMULANDO MENINGIOMA

FDC Gontijo ^a, LBS Monteiro ^a, PS Cardoso ^a,
GRC Teixeira ^a, RM Etchebehere ^a, LR Oliveira ^a,
FM Araújo ^b

^a Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

^b Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia (UESB), Vitória da Conquista, BA, Brasil

Objetivos: Descrever ocorrência rara de infiltração do sistema nervoso central (SNC) por linfoma Hodgkin (LH) clássico simulando meningioma e fazer uma revisão de literatura sobre este evento. **Materiais e métodos:** Relato de caso com revisão de informações de prontuário e revisão de dados da literatura. **Resultados:** Homem, 33 anos, com diagnóstico de LH clássico subtipo celularidade mista, estadió IIA, há 7 anos. Os tratamentos incluíram quimioterapia (QT) de 1ª linha com 6 ciclos de BEACOPP padrão e radioterapia (RT) de campo envolvido.

Findado tratamento, houve abandono de seguimento por 53 meses com readmissão por recaída tardia histologicamente comprovada de LH clássico com massa bulky paravertebral lombar e infiltração pulmonar e isquiosacral (estadió IVX). Tratamento de 2ª linha consistiu de QT com esquema ICE (ifosfamida, carboplatina e etoposídeo). Paciente recusou terapia de consolidação por autotransplante e aceitou RT de áreas bulky, após o que ocorreu nova perda de seguimento. Após 6 meses, paciente cursou com disfagia, cefaléia e convulsões tônico-clônicas. Foram identificadas adenomegalias cervicais e paralisia facial central à direita. Estudo por ressonância nuclear magnética de crânio evidenciou volumosa (10 × 8,8 × 4 cm) lesão expansiva frontal extra-axial com invasão do seio sagital superior e sinais de hipertensão intracraniana. Para a elucidação, biópsia da lesão em SNC foi realizada. Achados de biópsia de congelação favoreceram o diagnóstico de meningioma e a ressecção completa da massa foi realizada. Ao anatomicopatológico da lesão de SNC evidenciou-se neoplasia fusocelular, sem atipias, permeada por linfócitos pequenos e células atípicas com núcleo grande e hipercromático, considerando-se as hipóteses de LH ou meningioma rico em células linfoplasmocitárias. À imuno-histoquímica revelou marcação CD30+, CD15+, PAX5+, Receptor de Progesterona e Somatostatina Receptor 2 negativos em grandes células sugestivas de células de Hodgkin, achados compatíveis com LH, e semelhantes aos encontrados em nova biópsia de adenomegalia cervical. Paciente permanece em seguimento irregular com adesão insatisfatória à terapia com dexametasona e brentuximabe vedotina, havendo, por isto, a progressão de déficits neurológicos com comprometimento de *status performance*, logo, cuidados com a intenção não curativa. **Discussão:** O envolvimento do SNC pelo LH é considerado raro e a incidência estimada é de 0,02-0,07% dos casos. Quando da infiltração do SNC, alteração do estado mental, déficits neurológicos e cefaleia são as alterações mais encontradas. Fundamental a comprovação diagnóstica por meio de biópsia mediante os diagnósticos diferenciais a serem considerados. As evidências sugerem uma variedade de terapias, incluindo RT para envolvimento isolado de SNC e RT associada a QT contendo agentes com penetração em SNC. Metotrexato intratecal, ressecção completa do tumor e autotransplante são também descritos. A infiltração do SNC por LH compromete grandemente o prognóstico e a sobrevida global estimada de 29 a 43 meses. **Conclusão:** O envolvimento do SNC por LH é raro. A ocorrência de alterações neurológicas não previstas em associação a LH primariamente refratário ou com recaída pode representar cenários em que a suspeita de infiltração do SNC deva ser considerada. A raridade da ocorrência em associação com a ausência de terapia específica torna o prognóstico sombrio.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.352>

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM DOENÇA DE HODGKIN NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO NOS ÚLTIMOS 10 ANOS

LCSG Silva ^a, APS Turano ^b, GVS Torres ^c,
CS Rodrigues ^d, VA Mendes ^a, GT Brauns ^c,