

sintomatologia na MW pode ou não estar associada aos níveis de IgM e infiltração na medula óssea. Pacientes podem ser assintomáticos ou apresentarem sinais e sintomas da doença, como hiperviscosidade sanguínea, anemia hemolítica, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, neuropatia periférica, fadiga, epistaxe, gengivorragia e Sd Bing-Neel. O diagnóstico de MW é realizado através de estudo medular e deve incluir hemograma, dosagem sérica de imunoglobulinas, eletroforese de proteínas e β -2 microglobulina. Podem ser avaliados a mutação MYD88. Em relação ao tratamento, pacientes assintomáticos são observados clinicamente. Opções de terapias são com inibidores de tirosina kinase de Bruton (BTK), terapia anti-CD20 ou combinadas, como no caso descrito. Foi optado por Rituximab, Dexametasona e Ciclofosfamida. **Conclusão:** Como a MW possui rara incidência e se apresenta como neoplasia de grande complexidade destaca-se a importância de documentar e divulgar casos clínicos que ampliem o conhecimento da comunidade científica e aprimorem as estratégias médicas para conduzir esta doença da maneira mais adequada para os pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.423>

LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA A LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS T/NK TIPO NASAL – RELATO DE CASO

AA Ferreira ^a, LJ Florindo ^b, LB Ribeiro ^a,
STF Grunewald ^b

^a Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A Linfo-histiocitose hemofagocítica (LH) é uma síndrome rara e potencialmente fatal de desregulação imunológica, que pode ser familiar ou esporádica. Caracteriza-se pela ativação patológica do sistema fagocítico mononuclear, resultando em inflamação excessiva, destruição de tecidos e fagocitose de células hematopoiéticas. Ocorre em cerca de 3% dos casos de linfoma extranodal de células T/NK tipo nasal (LTEN). A apresentação clínica é inespecífica, dificultando o diagnóstico e o tratamento. Aqui relatamos o caso de um adolescente que apresentou LH associada a LTEN. **Relato de caso:** Menino de 14 anos, previamente hígido, com edema periorbitário à esquerda, febre e rinorreia purulenta, sem resposta a tratamento antimicrobiano. Evoluiu com tumefação em região de glabella e adenomegalias cervicais e submandibulares. Em exames de imagem havia espessamento mucoso difuso em cavidades paranasais, aumento de partes moles realçadas pelo contraste em região periorbitária esquerda, além de realce do músculo oblíquo superior esquerdo, fissuras pterigopalatina e orbitária inferior, e paquimeninge. Foi realizada abordagem cirúrgica da fossa nasal e durante a internação o paciente evoluiu com febre alta ($> 39^{\circ}\text{C}$), refratária ao uso de antitérmicos e antimicrobianos de amplo espectro, e dispneia. O baço tornou-se palpável. Exames passaram a mostrar citopenias (Hb 11 g/dL, leucometria $2840/\text{mm}^3$,

plaquetas $58.000/\text{mm}^3$), aumento de ferritina ($> 1000 \text{ ng/mL}$), AST $> 30 \text{ U/L}$ e triglicérides $> 250 \text{ mg/dL}$, e diminuição do fibrinogênio ($< 250 \text{ mg/dL}$). A tomografia de tórax exibiu padrão de vidro fosco em lobos inferiores, espessamento dos septos interlobulares e consolidações nodulariformes esparsas, compatíveis com o preenchimento alveolar visto na LH. As culturas foram negativas. Havia figuras de hemofagocitose no aspirado de medula óssea. O HScore indicou 96-98% de probabilidade de LH. O paciente foi tratado com altas doses de metilprednisolona e etoposide, com melhora. Finalmente o estudo anatomopatológico apontou infiltrado celular mononuclear com baixo pleomorfismo, núcleos alongados, por vezes clivados, e cromatina frouxa; o imuno-histoquímico evidenciou infiltrado linfóide atípico com focos de angiocentrismo, expressão de CD3, CD56 e granzima focal, e índice de proliferação celular Ki-67 de 80%, compatível com LTEN. O tratamento quimioterápico foi iniciado e o adolescente se encontra em remissão de doença. **Discussão:** A LH se apresenta com clínica inespecífica, mas com potencial evolução rápida de falência de órgãos e óbito. A LH pode ter uma predisposição genética e/ou ser desencadeada por infecções, estados inflamatórios, neoplasias ou medicamentos, e cursa com a inabilidade de linfócitos T e células NK de destruírem macrófagos patologicamente ativados. Afeta 1% dos adultos com neoplasias hematológicas, sobretudo LTEN, como primeira manifestação da neoplasia, sinal de recaída ou transformação. O diagnóstico é desafiador pois as manifestações se assemelham àquelas de um quadro infeccioso ou à própria doença de base. Embora existam critérios diagnósticos, eles não são adaptados às formas secundárias de LH. Uma vez que o tratamento é essencial para a sobrevida dos pacientes, não deve ser protelado diante da suspeição fundamentada. **Conclusão:** A LH é uma complicação possível e grave dos casos de LTEN. O diagnóstico é difícil e geralmente tardio devido à apresentação clínica inespecífica. O tratamento precoce é fundamental para de evitar desfechos desfavoráveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.424>

AValiação Epidemiológica de Linfomas NÃO-HODGKIN NO BRASIL

MP Machado

Centro Universitário de Brasília (CEUB), Brasília, DF, Brasil

Linfomas são neoplasias do sistema linfático definidos por aspectos morfológicos, imunofenotípicos e genéticos, divididos em linfomas de Hodgkin e não Hodgkin (fenótipos T,B e NK, dos quais são classificados como neoplasia sólida que pode ou não ocorrer leucemização de linfócitos maduros no sangue periférico, porém boa parte dos linfomas não hodgkin ocorre esse processo. A pesquisa tem como objetivo demonstrar os casos diagnosticados de forma quantitativa referente aos subtipos classificados no banco de dados do Datasus em cada região do Brasil, a importância destes dados são tanto para área científica tanto para área médica, servindo como um alerta de números de casos e mortalidade de cada subtipo, de forma que explore e demonstre dados