

tratamento de leucemias, essas terapias mostram altas taxas de remissão completa e significativa remissão parcial, proporcionando controle a longo prazo e melhorando a qualidade de vida. Apesar dos desafios dos efeitos colaterais, é crucial avançar em estudos para otimizar essas terapias e maximizar seus benefícios clínicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.528>

APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN

NWM França, IOF Junior, BF Neumann,
SL Zielak

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de
Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ,
Brasil

Introdução: A doença de Rosai-Dorfman, também conhecida como histiocitose sinusal benigna, é um distúrbio raro caracterizado pela proliferação excessiva de histiócitos e linfadenopatia maciça. Essa condição pode afetar pessoas de qualquer idade, mas é mais comum em crianças e adultos jovens. Os sintomas mais frequentes incluem aumentos dos gânglios linfáticos, frequentemente no pescoço, que podem crescer rapidamente e atingir tamanhos significativos. Outras queixas incluem febre, perda de peso, suores noturnos e fadiga. Em alguns casos, a doença pode afetar outros órgãos como pele, olhos, ossos e sistema nervoso central. **Objetivo:** Apresentar o caso de uma mulher de 24 anos com um caso atípico de Doença de Rosai-Dorfman. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 24 anos, sem comorbidades prévias, iniciou em 2021 com quadro de cefaleia intensa recorrente e síncope, tendo evoluído com crise convulsiva em outubro de 2022. Relata ainda alteração de personalidade no período o qual não se recorda. Realizou em abril de 2023 ressonância de crânio que evidenciou formação expansiva extra axial, com base frontal à direita, medindo cerca de $4,9 \times 1,2$ cm nos maiores eixos, possuindo sinal semelhante ao córtex cerebral em todas as ponderações e discreto edema nas adjacências, sugerindo meningioma em placa. Dessa forma foi encaminhada para cirurgia de exérese da lesão em janeiro de 2024, cujo anatomopatológico confirmou infiltrado histiocitário de padrão sinusoidal com expressão S100, CD163, CD68 nos histiócitos e negatividade para CD1a; confirmando o diagnóstico de Doença de Rosai-Dorfman extra nodal. Após diagnóstico paciente foi encaminhada para centro de referência para seguimento clínico e no momento encontra-se em fase de estadiamento apesar de até então ausência de doença sistêmica documentada. **Discussão:** Rosai-Dorfman é uma condição de bom prognóstico em sua maioria, especialmente em casos sem envolvimento sistêmico extenso. É importante avaliar que o diagnóstico diferencial inclui várias neoplasias malignas linforreticulares como linfoma, doença de Hodgkin, histiocitose de Langherans e leucemia monocítica que apresenta características histopatológicas semelhantes. Em muitos casos, a doença resolve espontaneamente sem necessidade de tratamento específico. Quando o tratamento é necessário, corticosteroides, quimioterapia ou terapias

dirigidas podem ser utilizadas, dependendo da extensão e sintomas da doença. A recorrência é incomum após o tratamento adequado. A apresentação de massa em sistema nervoso central é isolada e extremamente atípica. **Conclusão:** A doença de Rosai-Dorfman é uma doença rara e de difícil diagnóstico o que torna importante o conhecimento de suas principais manifestações clínicas para o diagnóstico correto e posterior manejo. A terapêutica e o momento certo de iniciá-la ainda são motivos para debate. O acompanhamento clínico especializado é necessário para evitar recorrência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.529>

INTERNAÇÕES POR LEUCEMIA NO BRASIL ENTRE 2018 E 2023 - UM ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO

GL Carnaúba, MC Queiroz, RA Olivo

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

Objetivo: Analisar o perfil epidemiológico das taxas de internações por leucemia nas diferentes regiões brasileiras. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo epidemiológico de caráter descritivo. Os dados utilizados na análise foram adquiridos através do DATASUS, por meio do SIH/SUS. As variáveis específicas selecionadas incluíram o CID10, o número de internações, a região/Unidade da Federação, faixa etária e sexo. O período analisado abrangeu os anos de 2018 a 2023. Os dados foram organizados no programa Microsoft Office Excel, e, em seguida, foi realizada uma análise estatística dos dados obtidos. **Resultados:** Durante o período supracitado foram contabilizadas 236.684 internações por leucemia no Brasil. A região com o maior número registrado de internações foi a Região Sudeste, com 97.047 internações (41% do total), seguida pelas regiões Nordeste (26,6%), Sul (18,8%), Centro-Oeste (7%) e Norte (6,6%). O sexo que predominou em número de internações foi o masculino, com 145.765 (61,6%). Já no sexo feminino, o valor registrado foi de 110.299 (38,4%). As faixas etárias mais acometidas pela doença foram: 1 a 4 anos, com 37.623 (15,9%) internações; 5 a 9 anos, com 37.330 (15,7%); e 10 a 14 anos, com 27.398 (11,5%). **Discussão:** A taxa de internações por leucemia no Brasil durante o período analisado reflete um padrão de distribuição proporcional à atual configuração geográfica do país, sendo a porcentagem de internação próxima à população de cada região. Todavia, destaca-se a região Norte, que, apesar de ser a quarta em termos populacionais, apresenta a menor porcentagem de internações. Esse cenário reflete a precariedade no acesso à saúde na região, um possível subdiagnóstico dos casos de leucemia, ou mesmo um deslocamento para outras localidades em busca de tratamento. Os dados epidemiológicos demonstram uma taxa de internação 23,2% maior entre o sexo masculino, o que está em consonância com os achados da literatura sobre o grupo mais afetado. Ademais, ao analisar a faixa etária com maior número de internações por leucemia, percebe-se que a maior incidência ocorre na população de 1-4 anos, com taxas que reduzem progressivamente com aumento da idade, sendo o maior risco até os 14 anos. Os valores de

maiores interações em crianças refletem a fisiopatologia das leucemias, que são decorrentes de mutações malignas de células progenitoras linfoides, grupo de células mais ativas na primeira infância. A pesquisa limita-se a representar o número de interações gerais por leucemia, sem especificar o tipo de leucemia, o que impacta os resultados devido às diferentes características clínicas e epidemiológicas das neoplasias. No entanto, esses dados são relevantes para a compreensão das implicações da doença na saúde pública e para a implementação de estratégias que facilitam o acesso ao tratamento em diferentes regiões. **Conclusão:** Constatou-se que a taxa de internações hospitalares por leucemia no Brasil, durante o período estudado, segue um padrão próximo à distribuição populacional, com leve redução para o Norte do país. Outrossim, os dados epidemiológicos relativos à sexo e idade estão em concordância com a literatura e são válidos para melhor direcionamento de recursos na saúde pública.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.530>

TRANSFORMAÇÃO DE RICHTER: DA LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA AO LINFOMA NÃO-HODGKIN DO TIPO CÉLULAS DO MANTO, UM RELATO DE CASO

SO Figueiredo ^a, SLG Souza ^a, MCC Dias ^a,
FDGR Fernandes ^a, MD Castro ^b

^a Faculdade de Medicina de Barbacena, Barbacena, MG, Brasil

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

Introdução/Objetivo: A síndrome de Richter (SR) caracteriza-se pela transformação histológica da leucemia linfocítica crônica (LLC). Embora o linfoma difuso de grandes células B seja a histologia mais comum observada em pacientes com SR, este relato tem como objetivo descrever um caso de transformação de Richter para linfomas de células do manto (LCM), visto que, apesar de sua rara incidência, possui curso agressivo e de alto grau. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 51 anos, apresentou-se ao consultório em 2014 com leucocitose (28.380) isolada em exame de rotina. Negava sintomas “B” ou fadiga, uso de medicamentos, tabagismo, etilismo, infecções e transfusão sanguínea. Exame físico: baço palpável a 1,5 cm do RCE, sem outras alterações. Foram realizadas imunofenotipagem, que diagnosticou LLC e pesquisa de mutação no gene TP53, com resultado positivo. Em 2020, após seis anos de observação, a paciente apresentou aumento de linfócitos, fadiga e esplenomegalia, iniciando tratamento com Ibrutinib 420 mg, com boa resposta e remissão ao final do ano, sendo mantida a medicação por 3 anos consecutivos. Em 2023, nova evolução com linfocitose, esplenomegalia (Boyd IV), aumento de LDH sérico, linfonodos periportais e edema de membros inferiores levou à realização de nova imunofenotipagem, mostrando transformação para linfoma de células do manto. A pesquisa molecular (expressão do mRNA CCND1) confirmou o diagnóstico. A paciente foi encaminhada para tratamento com RDA EPOCH, apresentando resposta parcial pelo PET após seis ciclos. Um novo esquema de resgate

com Gaziva e Venetoclax (dois ciclos) foi iniciado, com a paciente encontrando-se em bom estado geral. **Discussão:** A LLC é uma neoplasia de células B caracterizada por acúmulo de linfócitos B incompetentes, geralmente, de origem monoclonal. A SR é rara, transformando LLC mais comumente em linfoma difuso de grandes células B e raramente em linfoma de células do manto blastoide, como neste caso. A etiologia da SR é desconhecida, sem predisposições genéticas claras, dificultando o manejo clínico. O tempo médio do diagnóstico de LLC até a transformação tem sido na faixa de dois a cinco anos, o que pode variar de acordo com cada indivíduo. A SR é mais comum no sexo masculino, acometendo adultos acima dos 50 anos, podendo ser assintomática ou apresentar sintomas inespecíficos, assim como a paciente descrita, que não se queixou de “sintomas B”. O diagnóstico é feito por biópsia da medula óssea ou linfonodos alterados e por marcadores imuno-histoquímicos, como apresentado. Os LCM são neoplasias linfoides incuráveis e agressivas, com sobrevida média de cinco a oito meses, sendo notável a boa condição da paciente um ano após o diagnóstico. Além disso, o uso de terapias direcionadas tem se mostrado promissor. **Conclusão:** A relevância deste trabalho refere-se ao fato de que, geralmente, a transformação de Richter na LLC é para linfoma de grandes células B. No relato em questão vê-se uma transformação e evolução extremamente raras, uma vez que o LCM corresponde apenas a uma pequena parte dos casos, sendo importante alertar para novas possibilidades diagnósticas e terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.531>

“ENTRE PÁPULAS E LINFOMAS” – PAPULOSE LINFOMATÓIDE: UMA CONDIÇÃO LINFOPROLIFERATIVA RARA EM UM RELATO DE CASO

ML Viana ^a, CC Peixoto ^a, GFG Silva ^a,
MD Magalhães ^a, GMB Araújo ^b

^a Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Patos de Minas, MG, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora de Fátima (HNSF), Patos de Minas, MG, Brasil

Introdução: A papulose linfomatóide (PL) é o resultado de um dos processos linfoproliferativos de células T positivas, sendo esta considerada uma doença rara e com maior prevalência em adultos do sexo masculino. De forma geral, a doença se manifesta por meio de lesões papulonodulares no tronco e membros, que podem ser únicas ou múltiplas e associadas à prurido. Cerca de 20% dos pacientes com PL também apresentam linfoma cutâneo, e até 25% podem desenvolver linfoma sistêmico, possivelmente anos após o diagnóstico e, particularmente, em indivíduos mais velhos ou com células T-clonais. A pesquisa e a documentação de estudos sobre PL são essenciais para compreender melhor esta doença rara e complexa. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 44 anos, hígida, foi encaminhada ao serviço de hematologia após retirada de lesão em face há aproximadamente 45 dias e análise imunohistoquímica sugestiva de papulose linfomatóide do