

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Doença de Castleman (DC) é um distúrbio linfoproliferativo raro classificado em unicêntrica (DCU) ou multicêntrica (DCM). Esta última pode ainda ser subdividida em: DCM HHV8-positivo, idiopática (DCMi) e associada ao POEMS, sendo o primeiro a forma mais comum de apresentação em pacientes com HIV. **Objetivo:** Descrever um caso de tratamento bem sucedido de DCM associada ao HHV8 complicada com HLH. **Relato de Caso:** Homem de 39 anos com HIV recém-diagnosticado (CD4 16) interna em 24/05/24 devido quadro de febre há cerca de um mês, queda do estado geral, dispneia progressiva, tosse seca e hipoxemia. Havia iniciado TARV cinco dias antes da internação. Ao exame físico, mostrava-se em MEG, descorado (2+/4+), taquipneico, com estertores crepitantes em bases, esplenomegalia (10 cm) e hepatomegalia (8 cm). Realizada TC de tórax que revelava múltiplas linfonodomegalias de até 2,5 cm e opacidades em vidro fosco esparsas. Na TC de abdome: esplenomegalia homogênea e linfonodomegalias intrabdominais de até 1,4 cm. Iniciado tratamento para pneumocistose e pneumonia com melhora clínica e alta em 05/06. No mesmo dia, laudo preliminar de biópsia de linfonodo compatível com DCM HHV8-positivo, sendo agendada realização de PET-CT e retorno precoce ambulatorial. Em 13/07, no entanto, o paciente é readmitido com febre, náusea e vômitos. Novos exames mostravam queda de Hb (6,4) e de plaquetas (54.000), elevação de DHL (503), triglicérides (695), IL-6 (187) e ferritina (14.637). Realizado mielograma que mostrou aumento da atividade macrofágica com figuras de hemofagocitose, chegando-se ao diagnóstico de HLH secundária (HLH-2004: 6/8 critérios). Iniciado tratamento no dia 17/06 com IGIV 0,4 mg/kg/dia e Dexametasona 10 mg/m² com posterior acréscimo de Etoposídeo e Rituximabe (RTX). Mesmo após início das duas últimas medicações, o paciente manteve piora clínica evoluindo com encefalopatia, disfunção hepática grave (BD 21,6), insuficiência renal com necessidade de diálise, aumento de PCR (392), DHL (1259) e IL6 (4.417). Tendo em vista a evolução dramática do quadro, optado por realizar Tocilizumabe 8 mg/kg. A partir de então, o paciente evolui com melhora clínica gradativa recebendo alta da UTI em 26/06. Realizada quarta dose de RTX em 10/07 e alta hospitalar em 12/07, mantendo tratamento com Etoposídeo e corticoide conforme protocolo HLH-2004. **Discussão:** Embora esteja bem estabelecido o papel de medicações anti-IL-6 (Siltuximabe) e anti-IL6R (Tocilizumabe) para DCMi, seu uso na DCM HHV8-positivo é desencorajado, tendo em vista que neste subtipo da doença haveria produção de IL-6 viral (vIL-6), que se liga ao gp80 do receptor de IL-6, alvo do Tocilizumab, representando o RTX a principal medicação nestes casos. **Conclusão:** Apresentamos um caso em que o Tocilizumabe parece ter sido fundamental no controle da hiperativação imunológica e estabilização do quadro clínico, ainda que seu uso não seja incentivado neste subgrupo da DC. Talvez a medicação tenha seu papel em casos refratários e guiado pelos níveis de IL-6.

ANÁLISE COMPARATIVA DA ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO, DISPONIBILIDADE DE MEDICAMENTOS E DESFECHOS ENTRE PACIENTES COM LLC TRATADOS EM DOIS HOSPITAIS NA MESMA REGIÃO EM CONTEXTOS DISTINTOS (PÚBLICO E PRIVADO)

TFN Araújo^a, LPDS Rocha^a, CF Oliveira^a, ML Puls^a, CD Liz^a, EL Rosa^{a,b}, PHA Moraes^{a,b}, RS Szor^a, VC Molla^{a,b}, C Arrais^{a,b}

^a Hospital Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é a leucemia mais comum em adultos no mundo ocidental, com média de idade ao diagnóstico de 70 anos, sendo mais prevalente em homens (2:1) e apresentando um risco 6 a 9 vezes maior em pacientes com histórico familiar positivo. Existe uma grande disparidade nas opções de tratamento entre os setores público e privado, sendo o manejo da LLC no setor público um desafio, especialmente em casos de recaída ou refratariedade. O Registro Brasileiro de LLC, criado em 2004, coleta dados não intervencionistas sobre epidemiologia, detalhes clínicos e tratamentos de pacientes de diversos centros brasileiros. **Objetivo:** Descrever as características clínicas, marcadores prognósticos e padrões de tratamento de pacientes acompanhados em um centro público de referência e um centro privado em São Paulo, e analisar diferenças de sobrevida global (SG) e tempo livre de tratamento entre os serviços. **Métodos:** Esta análise retrospectiva coletou dados de pacientes com diagnóstico de LLC entre janeiro de 2016 e janeiro de 2024 em um hospital público de referência e em um hospital privado em São Paulo, Brasil. **Resultados:** Foram analisados 342 pacientes com mediana de seguimento de 59 meses, sendo 170 do serviço público e 172 do serviço privado. A maioria dos pacientes era do sexo masculino (59%) e foi classificada como Binet A ao diagnóstico (64%). A média de idade foi de 62 anos (29-91). Do total, 177 pacientes (52%) realizaram FISH para del17p; 101 pacientes (29%) realizaram pesquisa de mutação do IgHV e 43 (13%) realizaram cariótipo. Os pacientes do setor público eram mais velhos (mediana 65 vs. 60 anos, $p < 0.0001$), apresentavam doença em estágio mais avançado (Binet C 20% vs. 6.5%, $p < 0.0001$) e linfocitose mais acentuada (mediana 23.300 vs. 9.513, $p < 0.0001$) ao diagnóstico. FISH para del17p foi menos frequente no setor público (49% vs. 55%, $p=0.33$) assim como a realização de cariótipo (3.5% vs. 24%, $p < 0.0001$), porém a análise do status mutacional IgHV foi mais frequente no setor público (39% vs. 20%, $p < 0.0001$). Do total de pacientes, 159 receberam tratamento, com mediana de tempo até o tratamento de 12 meses (0-149). Sessenta por cento dos casos receberam tratamento com antiCD20 e apenas 23% com Venetoclax ou IBTK. A sobrevida livre de tratamento em 5 anos foi significativamente menor nos hospitais públicos comparado aos privados (38% vs. 55%, respectivamente, $p=0.03$), permanecendo significativamente pior após correção para idade, Binet e beta2-microglobulina (hazard ratio - HR 2.90 / intervalo de confiança 95% - IC95% 1.49-5.65, $p < 0.0001$). A SG foi de 89% em 5 anos, sendo

também significativamente pior nos hospitais públicos do que nos privados (81% vs. 97%, $p < 0.0001$), diferença confirmada após análise multivariada corrigindo para as diferenças (HR 2.90 / IC95% 1.49-5.65, $p < 0.0001$). **Conclusão:** O acesso reduzido aos tratamentos adequados provavelmente refletiu a pior sobrevida global no serviço público. Existem algumas vantagens em estar em um hospital público de referência, como participação em pesquisas, doação de medicamentos e acesso a exames (IgHV e FISH). No hospital público, mais testes de status mutacional de IgHV foram realizados devido à inclusão em protocolos de pesquisa, enquanto no serviço privado, testes foram realizados apenas quando havia indicação de tratamento. Mesmo em um centro de referência, estar no SUS permanece como um fator de risco isolado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.560>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA: UM RELATO DE CASO EM JOVEM

JA Silva ^a, KCR Mata ^b, IMH Torres ^a,
LGD Dourado ^a, AS Araujo ^a, BRN Deus ^a,
CGL Bastos ^a, MRR Vieira ^a, PS Barbosa ^a,
EMM Costa ^a

^a Centro Universitário de Excelência (UNEX), Feira de Santana, BA, Brasil

^b Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é a leucemia mais prevalente em adultos no ocidente, sendo mais comum em homens com idade média de diagnóstico de 65 anos. A maioria dos casos apresenta-se oligo ou assintomática, com linfocitose persistente e adenomegalia. O diagnóstico na maioria das vezes é confirmado por imunofenotipagem. A escolha de terapia, quando indicada, leva em consideração características do paciente, da doença, clínicas e citogenéticas. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente jovem com LLC de curso agressivo, com recaída precoce e excelente resposta ao uso dos inibidores da Tirosina quinase de Bruton (BTKi), no cenário de atendimento público. **Método:** Revisão de prontuário de um paciente e pesquisa bibliográfica sobre o assunto. **Relato de caso:** J.A., 49 anos, sexo masculino, diagnosticado com LLC em julho de 2021, atendido em ambulatório público na Unidade de Alta Complexidade e Oncologia (UNACON) em Feira de Santana- BA. Hipertenso, estadiamento clínico RAI 1/ BINET C. Teve o tratamento indicado por duplicação linfocitária e adenomegalias volumosas. A avaliação citogenética apresentou IGVH não mutado e TP53 negativo. Realizado o tratamento com 6 ciclos de Fludarabina e Ciclofosfamida no intervalo de setembro a dezembro de 2021, com boa resposta clínica e laboratorial. Reavaliado a cada 3 meses, evoluindo sem intercorrências. Um ano e meio após, apresentou anemia grave, plaquetopenia, linfocitose progressiva e esplenomegalia importante. Foi admitido em Unidade de Terapia Intensiva com Hemoglobina (Hb) de 4 g/dL e instabilidade hemodinâmica, evoluiu com choque séptico, sendo iniciado terapia transfusional e tratamento clínico. Após alta hospitalar retornou para seguimento e

obteve diagnóstico de anemia hemolítica autoimune, sendo utilizado prednisona 1 mg/kg e solicitado para o tratamento da recaída o (BTKi) Acalabrutinibe 100 mg 2 vezes ao dia. Após 30 dias do início da terapia, o paciente evoluiu com melhora clínica e laboratorial significativa (Hb 14 g/dL, leucócitos 6000/mm³, linfócitos 3500/mm³, plaquetas 183.000/mm³, ureia: 47 mg/dL, creatinina 1,3 mg/dL). O paciente apresenta-se assintomático até o momento em seguimento a cada 2 meses. **Discussão:** A LLC é uma doença predominante em pacientes idosos e o caso em questão traz um desafio por se tratar de um paciente jovem com LLC. A mutação IGVH está relacionada com um curso clínico lento e melhor prognóstico, enquanto a ausência de mutação sugere pior evolução do quadro clínico. O paciente apresenta IGVH não mutado, o que justifica a agressividade da doença e sua recaída precoce. Ademais, conforme a literatura, espera-se que 50% dos pacientes tenham IGVH não mutado. A escolha da segunda terapia foi realizada baseada na alteração citogenética e na comorbidade que o paciente apresentava. A utilização do BTKi de segunda geração oferece maior seletividade, reduzindo riscos de descompensação clínica para o paciente. **Conclusão:** O tratamento para LLC precisa ser personalizado e isso no sistema público ainda é limitado pela dificuldade de acesso a terapias-alvo. Tratando-se de uma paciente com classificação de alto risco, jovem, hipertenso, com doença agressiva e necessidade imediata em iniciar um tratamento com melhor resposta, foi crucial utilizar BTKi devido à urgência e gravidade da recaída. O desafio continua sendo a individualização e o acesso a medicamentos que ofereçam melhor resposta e segurança para o perfil do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.561>

CLADRIBINA SUBCUTÂNEA É OPÇÃO EFICAZ E PRÁTICA NO TRATAMENTO DA TRICOLEUCEMIA: EXPERIÊNCIA DE TRÊS CENTROS BRASILEIROS

AP Tavares ^a, FM Marques ^{a,b}, MC Seiwald ^a,
ACK Vieira ^a, L Perobelli ^b, PA Fernandes ^a,
V Pfister ^a, VC Molla ^{a,c}, MV Gonçalves ^a,
C Arrais-Rodrigues ^{a,c}

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^b Hospital de Transplantes Euryclides de J. Zerbini, São Paulo, SP, Brazil

^c Hospital Nove de Julho/ DASA, São Paulo, SP, Brazil

Introdução: A tricoleucemia (hairy cell leukemia - HCL) é uma neoplasia hematológica rara que corresponde a menos de 2% de todas as leucemias, com estimativa de 1100 novos casos diagnosticados por ano nos EUA. A incidência é maior em pacientes idosos, com mediana de idade ao diagnóstico de 63 anos, e predominância em pacientes do sexo masculino. A doença é caracterizada pela presença de linfócitos B maduros pós-centro germinativo CD5 negativos infiltrando a medula óssea, o baço e o sangue periférico, causando pancitopenia associada à monocitopenia. O diagnóstico pode ser realizado