

DESORDENS CRANIOFACIAIS E ANEMIA FALCIFORME: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

ACNR Barbosa, FB Vito, SCSV Tanaka,
H Moraes-Souza, ACC Cunha, ACDM Carneiro

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

Objetivos: A anemia falciforme (AF) é uma condição genética caracterizada pela presença de uma hemoglobina anormal chamada de HbS devido a uma mutação com substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina no sexto códon do gene HBB. Esta hemoglobina polimeriza em situações de estresse e hipóxia, causando a alteração do formato da hemácia de disco bicôncavo para foice, a qual possui um tempo de vida menor e é mais aderente ao endotélio dos vasos, predispondo crises vaso-oclusivas. As consequências da oclusão de vasos incluem crises de dor, isquemia, infartos em múltiplos órgãos e até mesmo alterações orais e faciais, ainda negligenciadas, ao considerar a escassez de trabalhos acerca do tema e de guidelines acerca do manejo e tratamento de pacientes com AF no ponto de vista ortodôntico. Dessa forma, esta revisão tem por objetivo avaliar os dados disponíveis na literatura acerca da relação entre anemia falciforme e as desordens craniofaciais. **Material e métodos:** Esta revisão sistemática seguiu as etapas do Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA), sendo feito o registro na International Prospective Register of Systematic Reviews (PROSPERO) (CRD42024508127). A pergunta norteadora do trabalho foi: “existe relação entre desordens craniofaciais e anemia falciforme?”. Realizou-se a busca de artigos em Inglês, Português e Espanhol nas bases de dados PubMed, Scopus, LILACS, SciELO e EMBASE até dezembro de 2023, sob os descritores: sickle cell disease AND craniofacial disorders OR maxillofacial disorders AND sickle cell anemia OR craniofacial abnormalities AND sickle cell disease OR craniofacial development AND sickle cell anemia. **Resultados:** A busca na literatura resultou em 2500 artigos, dos quais foram excluídos 618 duplicados e 1850 após a leitura de título e resumo. Os 32 artigos restantes foram lidos na íntegra, e apenas seis foram incluídos nesta revisão por abordarem o tema proposto. Desses estudos incluídos, quatro eram do tipo transversal, um, longitudinal e um, coorte retrospectiva. No total, 323 indivíduos com AF com idades variando de três a 60 anos tiveram suas características craniofaciais analisadas. Os estudos demonstraram que falcêmicos apresentam variações no conduto auditivo externo, na base do osso occipital e depressão da ponte nasal. Ademais, indivíduos com AF apresentam tendência a ter um padrão esquelético classe II, perfil facial convexo, retrusão mandibular, aumento do plano mandibular e protrusão maxilar. A maioria dos estudos indica também que a má oclusão moderada e severa é uma condição de alta prevalência associada à AF. **Discussão:** As alterações craniofaciais identificadas em pacientes com AF estão associadas ao desenvolvimento anômalo dos ossos, tendo em vista as crises vaso-oclusivas na microcirculação durante toda a vida do indivíduo. A protrusão maxilar, por exemplo, tem sido explicada pela hiperplasia da medula óssea devido à anemia hemolítica. Tais alterações são relevantes, já que o padrão esquelético classe II pode trazer não só frustração ao

paciente com AF no ponto de vista estético, mas também disfunções em mastigação, deglutição, respiração e fala. **Conclusão:** Dessa forma, a detecção das desordens craniofaciais na AF é essencial para que profissionais, como cirurgiões dentistas, saibam como manejar os casos e indicar o melhor tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.2018>

LINFOMA LINFOPLASMOCÍTICO DIAGNOSTICADO EM UM PACIENTE COM SÍNDROME DE HIPERVISCOSIDADE ASSOCIADA À MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

MAS Pereira^a, GR Santos^a, JCCX Júnior^b,
GI Miyahara^a, DG Bernabé^a, MS Urazaki^c,
GM Cortopassi^c, VB Valente^a

^a Centro de Oncologia Bucal e Faculdade de Odontologia da Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (COB/FOA-UNESP),
Araçatuba, SP, Brasil

^b Instituto de Patologia de Araçatuba (IPAT),
Araçatuba, SP, Brasil

^c Centro de Tratamento Oncológico do Hospital “Santa Casa de Misericórdia de Araçatuba” (CTO/ Sta. Casa de Araçatuba), Araçatuba, SP, Brasil

O linfoma linfoplasmocítico é uma neoplasia de células B pequenas, linfócitos plasmocitoides e plasmócitos, que envolve a medula óssea e, por vezes, os linfonodos, não fechando critério para nenhuma outra neoplasia de linfócitos B pequenos. Trata-se de um linfoma não-Hodgkin de baixo grau que possui características de doença linfoproliferativa e/ou neoplasia de plasmócitos. Alguns sinais e sintomas como perda de peso, febre, sudorese noturna, anemia, esplenomegalia e aumento de tamanho dos linfonodos assemelham-se aos dos pacientes que desenvolvem outros tipos de linfoma não-Hodgkin. Em poucos casos, a produção anormal de IgM pelas células neoplásicas pode levar à ocorrência da macroglobulinemia de Waldenström. O número de hemocomponentes eleva-se na circulação resultando na síndrome de hiperviscosidade cujas complicações incluem o sangramento de mucosas, déficit neurológico e alterações visuais. Este relatório apresenta o caso raro de um paciente diagnosticado com linfoma linfoplasmocítico à partir do desenvolvimento da síndrome de hiperviscosidade. Homem negro, com 30 anos, compareceu ao atendimento clínico do nosso projeto de extensão universitária em onco-hematologia (nº 2023/1699, PROEC-UNESP, COB/FOA-UNESP e CTO/Sta. Casa de Araçatuba) para o diagnóstico de um sangramento intenso e generalizado do tecido gengival que apresentava dois meses de evolução. Durante a anamnese, o paciente relatou ser ex-tabagista e alcoolista e queixou-se de cefaleia, dor nas pernas e redução da capacidade visual e auditiva. O paciente apresentou significativo déficit cognitivo na entrevista e precisou do auxílio de sua esposa para responder aos questionamentos. As alterações visuais e auditivas foram confirmadas no exame físico. No exame intrabucal, notou-se hiperplasia

gengival generalizada com áreas hemorrágicas e formação de coágulos sanguíneos em ambos os arcos dentários. Os achados clínicos foram consistentes com síndrome de hiperviscosidade secundária ao desenvolvimento de uma neoplasia onco-hematológica. Assim, a biópsia da medula óssea foi realizada. No entanto, foi inconclusiva. A fenotipagem revelou doença linfoproliferativa crônica B (DLPC-B) CD5neg com as reações imunofenotípicas negativas para CD3, CD5, CD10 e CD23 e positivas para CD19, CD20, CD38, CD43+, CD79b+ e CD200. Estes resultados levaram ao diagnóstico de linfoma linfoplasmocítico. Os exames complementares de imagem demonstraram hepatoesplenomegalia homogênea e descartaram a ocorrência de massas nodais e/ou extranodais. Os níveis de IgM foram mensurados no soro e o valor alto obtido (1230 mg/dL) foi relacionado à macroglobulinemia de Waldenström, a qual resultou na síndrome de hiperviscosidade. Após o diagnóstico da doença linfoproliferativa (estágio IVB), o paciente foi internado devido à piora do sangramento gengival, do déficit visual e auditivo e para início do tratamento onco-hematológico. O paciente foi submetido ao protocolo com rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona (R-CHOP) e, após seis ciclos de quimioterapia, apresentou remissão dos sinais e sintomas relacionados à síndrome de viscosidade e da atividade da doença linfoproliferativa. Atualmente, segue em acompanhamento pelas equipes interdisciplinares do COB e do CTO.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.2019>

DESENVOLVIMENTO DE UM SARCOMA PLEOMÓRFICO DE SEIO MAXILAR APÓS O TRATAMENTO DE UM LINFOMA DE GRANDES CÉLULAS B PRIMÁRIO EM BASE DE CRÂNIO: RELATO DE CASO

JTFD Santos^a, VP Oliveira^a, ALS Souza^a, JCC Xavier-Júnior^b, MS Urazaki^c, GM Cortopassi^c, GI Miyahara^a, DG Bernabé^a, VB Valente^a

^a Centro de Oncologia Bucal e Faculdade de Odontologia (COB/FOA) da Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho” (UNESP), Araçatuba, SP, Brasil

^b Instituto de Patologia de Araçatuba (IPAT), Araçatuba, SP, Brasil

^c Centro de Tratamento Oncológico do Hospital “Santa Casa de Misericórdia de Araçatuba” (CTO/ Sta. Casa de Araçatuba), Araçatuba, SP, Brasil

O sarcoma pleomórfico é considerado uma neoplasia maligna de alto grau constituída por células-tronco com características mesenquimais que originam-se de alterações genômicas extremamente complexas. Embora sua etiopatogenia permaneça desconhecida, alguns fatores de risco como exposição à produtos químicos e radiação ionizante têm sido relacionados ao desenvolvimento da neoplasia. No entanto, os mecanismos tumorigênicos desencadeados por eles ainda não foram completamente compreendidos. Os sarcomas de tecido mole associados à radiação emitida pelos aparelhos de

radioterapia estão presentes em cerca de 1% à 3% dos pacientes diagnosticados com qualquer sarcoma. Mulher preta, com 56 anos, foi encaminhada ao ambulatório do Centro de Oncologia Bucal (COB/FOA-UNESP) para o diagnóstico de uma lesão ulcerada em gengiva com um mês de evolução. Durante a anamnese, a paciente relatou ser ex-tabagista e o diagnóstico de um linfoma de grandes células B extranodal primário descoberto há cinco anos. A neoplasia apresentou origem em seio esfenoidal e envolveu a região orbitária esquerda. Após o diagnóstico, a paciente foi então submetida ao tratamento com rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona (R-CHOP) e, após seis ciclos de quimioterapia, apresentou remissão parcial da doença. Em seguida, foi submetida a 25 sessões de radioterapia local com dose acumulada de 45 Gy. A tomografia por emissão de pósitrons associada à tomografia computadorizada (PET/CT) não mostrou lesões com características de neoplasia após o tratamento. Assim, a paciente seguiu em monitoramento oncológico. No momento da entrevista, revelou déficit visual relacionado à radioterapia, dor intensa na região da lesão intrabucal (score 10; escala EVA), dificuldade para abrir a boca e que estava conseguindo ingerir apenas líquidos. O exame físico intrabucal mostrou uma úlcera nodular em gengiva vestibular superior esquerda, envolvendo os dentes 27 e 28, com aproximadamente 2,5 cm em seu maior diâmetro. Com a hipótese inicial de recidiva do linfoma de seio paranasal, foi realizada uma biópsia incisional da lesão ulcerada. O exame anatomopatológico revelou uma neoplasia maligna de alto grau constituída por células pleomórficas. As reações imuno-histoquímica foram negativas para proteína S-100 (policlonal), CD45 (clone: 2B11+PD7/26), CD30 (clone: Ber-H2), citoqueratina (coquetel) (clone: AE1/AE3), CD20 (clone: L26), CD34 (clone: QBEnd10) e desmina (clone: D33) e positivas para a proteína p63 (clone: DAK-p63, focal), actina de músculo liso (clone: 1A4) e Ki-67 (clone: MIB-1, 80%). Esses resultados levaram ao diagnóstico de sarcoma pleomórfico indiferenciado. No PET/CT, observou-se um conteúdo hipodenso com hipermetabolismo glicolítico no seio maxilar esquerdo o qual estendia-se pela sua parede posteromedial e partes moles adjacentes. A paciente foi encaminhada para o tratamento oncológico, mas faleceu antes de seu início devido à rápida progressão da neoplasia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.2020>

AValiação ODONTOLÓGICA ANTES DO TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS NO INSTITUTO NACIONAL DE CâNCER

LDB Alves, SP Lermontov, JKP Queiroz, JSR Pereira, ACDS Menezes, SCM Pereira, MCR Moreira, D Lerner, HS Antunes

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: Avaliar a frequência de consulta odontológica antes do transplante de células tronco hematopoieticas (TCTH) no Instituto Nacional de Câncer. **Materiais e métodos:** Trata-se