

dosagens entre 20 ng/mL e 30 ng/mL (dosagem insuficiente); e 7 apresentavam valores > 30 ng/mL de vitamina D. Em uma análise por sexo, na dosagem deficiente, 7 mulheres:1 homem; insuficiente, 4 mulheres: 3 homens; suficiente, 5 mulheres: 2 homens, mostrando uma porcentagem quase idêntica entre homens e mulheres quando separados com a dosagem de 30 ng/dL, sendo que aproximadamente 30% de cada subgrupo apresentou valores >30 ng/dL (31% das mulheres e 33% dos homens). **Discussão:** No presente estudo a maior parte dos pacientes com LLC (cerca de 70%) apresentou baixa dosagem de vitamina D ao diagnóstico, em concordância com trabalhos anteriores em que a vitamina D pode estar associado a fisiopatologia da LLC através das MDSCs. A baixa dosagem pode estar associada a uma progressão da doença levando ao seu diagnóstico. Porém em nossa análise, não verificamos o desfecho destes pacientes, fato que poderia ser importante para avaliar o valor prognóstico da vitamina D nesta patologia. **Conclusão:** a baixa dosagem de vitamina D pode estar ligada a fisiopatologia da LLC e na associação desta patologia com as MDSCs e consequentemente no pior prognóstico e resistência terapêutica, entretanto, maiores trabalhos podem ser desenvolvidos para uma melhor correlação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.188>

188

#### RELATO DE CASO DE UM PACIENTE JOVEM COM DOENÇA DE CASTLEMAN IDIOPÁTICA

L.M.C. Borges, L.C.G. Trindade, A.C. Ronconi, R. Galli, F. Michielin, L.F. Soares, B.F.B. Spinelli

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

**Objetivo:** Descrever um caso de DCM idiopática e revisar aspectos clínicos dessa patologia. **Relato do caso:** Paciente LM, 23 anos, sexo masculino, interna no hospital de clínicas em março de 2018 com queixa de astenia, inapetência, perda de peso, dor abdominal, linfonodomegalia cervical, sudorese e febre de piora progressiva há 9 meses, possui história prévia de internação em outro hospital em julho/2017 por anemia e diarreia onde foi realizado biópsia de linfonodo com achados que favoreciam na época diagnóstico de Doença de Castleman. Ao exame físico atual apresenta-se emagrecido, hipocorado com linfonodomegalia em cadeias cervicais anteriores e axilares. Realiza TC de tórax, abdômen e pelve com achados de linfonodos mediastinais aumentados, múltiplas linfonodomegalias localizadas em abdômen e pelve além de fígado e baço aumentados. Realiza biópsia de medula óssea que demonstra na imunofenotipagem aumento relativo dos linfócitos B, porém sem evidência de clonalidade e AP com discreto aumento da série mielóide sobre a eritróide, numa proporção 6:1, megacariócitos aumentados em número, porém sem atipias nucleares além de plasmócitos maduros entremeadas às células hematopoiéticas. Realiza nova biópsia de linfonodo cervical que demonstra linfadenopatia reacional com características compatíveis com doença de castleman, forma hialino vascular. Paciente iniciou prednisona 1 mg/kg, à princípio sem resposta hematológica (manteve pancitope-

nia), mas com redução linfonodal. Realizou 4 doses de sobre de rituximabe de 640 mg, 250 mg, 550 mg e 250 mg respectivamente com boa resposta à medicação. Recebeu alta em abril do mesmo ano para acompanhamento ambulatorial, mantendo uso de prednisona 1 mg/kg e realizando desmame lento da medicação até interrupção em 2019. Paciente retorna em 01/2019 com história de 1 semana de febre, linfonodomegalia cervical e astenia, em TC de abdômen, pelve e tórax apresenta aumento das linfonodomegalias mediastinais, hilares e abdominais, realizou nova biópsia de linfonodo que demonstrou novamente o diagnóstico de linfadenopatia reacional com alterações compatíveis com Doença de Castleman, confirmando portanto, apesar de seu comportamento que o diagnóstico definitivo era a própria doença. O paciente utilizou nesse momento 520 mg de Rituximabe e metilprednisolona novamente com boa resposta, recebeu alta e atualmente encontra-se em acompanhamento ambulatorial regular. **Revisão:** A Doença de Castleman (DC) é uma doença linfoproliferativa rara de origem controversa e quando é negativa para HHV8 é chamada idiopática. Sua forma multicêntrica acomete mais idosos, tem uma sintomatologia sistêmica mais exuberante e apresenta risco aumentado de desenvolvimento de malignidade e seu diagnóstico definitivo é dado por biópsia. A sua terapêutica deve ser sistêmica, os corticosteróides podem oferecer alívio eficaz dos sintomas, mas, como a duração da resposta é geralmente limitada, seu papel principal é combinado à quimioterapia. O rituximabe mostrou atividade significativa em pacientes com DC HIV positivo e idiopático, quando usado como monoterapia ou em combinação com quimioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.189>

189

#### SÍNDROME DE RICHTER VARIANTE LINFOMA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

M.B.F. Santos, M.D.M. Ricci, J.A. Teles, V.R.M. Neto, R.S. Bigni, Y.B.M. Gonzaga, G.C. Malheiros

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

A síndrome de Richter (SR) caracteriza-se pela transformação histológica da leucemia linfocítica crônica/linfoma linfocítico (LLC/SLL) e, embora infrequente (2-6% dos casos), traz impacto na qualidade de vida e na sobrevida dos pacientes. Apesar de classicamente referida como a transformação para o Linfoma não Hodgkin Difuso de Grandes Células B, pode ocorrer transformação para Linfoma de Hodgkin, Leucemia Prolinfocítica, Mieloma Múltiplo ou Leucemia Linfoblástica Aguda. A SR variante Linfoma de Hodgkin (SRvLH) ocorre em cerca de 5% das SR e carece de informações detalhadas quanto à sua biologia, comportamento clínico, tratamento e desfecho. **Caso clínico:** Paciente masculino, 61 anos, ao diagnóstico da LLC apresentava linfocitose de 56.416/mm<sup>3</sup>, sem indicação de tratamento quimioterápico. Seguiu em observação clínica, quando apresentou sintomas B e linfonodomegalias supraclaviculares. À histologia, o linfonodo apresentava padrão de LLC/SLL, com