

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/mm³, 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

algumas células Reed-Sternberg-símile esparsas, entretanto não se caracterizava transformação histológica naquele momento. Foi submetido a 6 ciclos de quimioterapia (RFC), obtendo resposta parcial, porém, logo após o último ciclo, surgiram conglomerados linfonodais cervicais e mediastinais. Nova biópsia ganglionar evidenciou Linfoma de Hodgkin clássico subtipo esclerose nodular, com IHQ positiva para PAX5, CD30 e CD15 nas células grandes, além de negatividade para CD20, CD5 e CD23. Hibridização in situ para EBV foi positiva. O paciente evoluiu com neutropenia febril não relacionada a quimioterapia e síndrome colestática não relacionada à compressão extrínseca ou a eventos infecciosos. O quadro clínico deteriorou-se rápido e progressivamente a despeito da antibioticoterapia e não havia condições de iniciar quimioterapia naquele momento, tampouco refinar a investigação anatomopatológica da síndrome colestática. Após 17 dias no CTI, o paciente evoluiu a óbito. **Discussão e conclusão:** Como já destacado, a SRvLH é uma entidade rara, com características biológicas, clínicas e citogenéticas ainda não totalmente estabelecidas. De forma geral, o paciente apresenta adenomegalias volumosas e sintomas B, com a doença em estágio clínico avançado ao diagnóstico. Como ocorrido no caso relatado, o subtipo histológico mais presente é o esclerose nodular. Esses pacientes apresentam diferenças importantes de desfecho clínico em relação ao LH de novo, com resposta ao tratamento e sobrevida global desfavoráveis. Além disso, estudos correlacionam alguns fatores ao risco de SR, tais como polimorfismos em linhas germinativas, status não mutado dos genes da cadeia pesada da imunoglobulina e mutações do TP53. Por sua vez, alguns fatores extrínsecos como a infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) e a quimioterapia prévia com análogos da purina (particularmente a Fludarabina) podem estar relacionados à SRvLH. Sendo assim, é importante relatar casos compatíveis com esta síndrome para aprimorar e trazer robustez ao conhecimento de suas características clínicas e biológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.190>

190

TRANSFORMAÇÃO DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA EM DOENÇA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

I.L.O. Oliveira^a, C.B.C.D. Carmo^a, J.K.F. Santos^a, M.J.A. Rezende^a, T.A. Nunes^a, L.P. Monteiro^a, G.P. Gutierrez^a, P.M.M. Costa^a, G.C. Vieira^a, A. Nonino^b

^a Universidade Católica de Brasília (UCB), Brasília, DF, Brasil

^b Centro de Câncer de Brasília (Cetro), Brasília, DF, Brasil

Introdução/Objetivos: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma neoplasia maligna que acomete pacientes de meia idade e idosos, caracterizada pela proliferação de linfócitos morfológicamente maduros, mas imunologicamente imaturos que, na maioria das vezes, tem curso indolente, mas que pode ter como complicação a Síndrome de Richter, caracterizada pela transformação da LLC para, linfomas agressivos (nor-

malmente Linfomas não-Hodgkin) e raramente para leucemia pró-linfocítica, Linfoma de Hodgkin, mieloma múltiplo ou leucemia linfoblástica. A transformação frequentemente se associa a manifestações de febre, perda de peso, aumento rápido e assimétrico dos linfonodos e súbita deterioração clínica. O objetivo do trabalho foi relatar o caso de uma paciente com Síndrome de Richter, diagnosticada 8 anos após a LLC, que se transformou em Linfoma de Hodgkin. **Relato do caso:** Paciente feminina, 73 anos, com diagnóstico de LLC estágio B de Binet, com hipermutação somática do gene IGHV, estabelecido havia 8 anos, com antecedentes de Diabetes Mellitus e Hipertensão Arterial Sistêmica. Iniciou, a partir de janeiro de 2020, quadro progressivo de febre intermitente alta, noturna e perda ponderal de 6 kg. sendo submetida a exames laboratoriais e pet-scan que evidenciou massa retroperitoneal hipermetabólica. Os exames evidenciaram anemia grau I, leucocitose com neutrofilia e linfocitose, aumento das enzimas hepáticas e marcadores inflamatórios e interrogou-se a possibilidade de Síndrome de Richter. A reação em Cadeia da Polimerase (PCR) para Vírus Epstein-Barr (EBV), foi positiva. Biópsia de linfonodo retroperitoneal por agulha grossa evidenciou Linfoma Linfocítico entremado por células isoladas de Reed Sternberg, estabelecendo o diagnóstico de Síndrome de Richter, com transformação para Linfoma de Hodgkin. Por se tratar de paciente idosa, com alto risco de toxicidade pela Bleomicina, foi colocada em tratamento com o protocolo A-AVD e Aciclovir. A evolução da paciente até o momento mostrou resolução dos sintomas B e eventos adversos leves. O número de cópias do EBV no teste de PCR tem apresentado redução: abril/2020 (antes do tratamento): 35.160 cópias/mL; junho/2020 (após início do tratamento): 11.568 cópias/mL; jul/2020: 553 cópias/mL. **Conclusão:** A Transformação da LLC para Linfoma de Hodgkin é rara e ocorre em cerca de 1% dos pacientes, podendo estar associada à imunossupressão causada pela doença linfoproliferativa crônica. O prognóstico do Linfoma de Hodgkin nesta situação é pior. A evolução deste caso será atualizada na apresentação no Congresso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.191>

191

TRICOLEUCEMIA E MELANOMA: CASO RARO COM DIFÍCIL MANEJO TERAPÊUTICO NO CONTEXTO DE PANDEMIA PELO CORONAVÍRUS

L.F.S. Dias, C.L.M. Pereira, I.S.E. Pimentel, V.R.H. Nunes, L.L.C. Teixeira, M.N. Kerbauy, D.C.O.S. Lopes, P.K. Souza, A. Ribeiro, N. Hamerschlag

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

Tricoleucemia é neoplasia rara, representando 2% de todas as leucemias. Pacientes com tricoleucemia clássica apresentam em quase sua totalidade a presença da mutação somática BRAF V600E, a qual leva ao aumento da expressão de genes envolvidos com sobrevivência e proliferação celular. A associação de tricoleucemia e melanoma maligno já foi descrita em literatura, uma vez que apresentam como fator

