

imunoterapia e/ou terapia antiviral. Resposta global foi 30%, ausência de resposta ou progressão 46%; doença estável 9% e 15% dos casos resposta indeterminada. A mediana de seguimento foi 13 meses e 25 meses para 41% dos pacientes que estavam vivos na avaliação. SG após 24 meses foi 39% (95%CI: 23-55%). As formas smoldering e crônica tiveram melhor SG comparadas às formas aguda e linfomatosa (100% smoldering, 86% crônica; 30% linfomatosa e 13% aguda $p = 0.04$). Análise multivariada de Cox demonstrou que sexo masculino (HR 10.9 CI95% 3.0-39.7, $p < 0.0001$) e albumina (HR 0.23, CI95% 0.10-0.55, $p = 0.001$) foram preditores de SG. **Discussão:** O prognóstico da ATLL permanece desfavorável independente do tratamento e pode estar relacionado à alta incidência das formas linfomatosa e aguda, bem como estágio avançado mais frequente ao diagnóstico em nossos registros. Apesar do alto número de casos descritos na região Sudeste, ressaltamos que o registro ainda é limitado em outras regiões. Entretanto, nossos achados confirmam dados de revisão da literatura demonstrando SG reduzida e gênero masculino e albumina como preditores desta SG. **Conclusão:** O estudo reforça a alta prevalência da doença no Brasil e o mau prognóstico associado a alta mortalidade, apesar da amostra pequena. Um estudo prospectivo envolvendo todas as regiões do país, mesmo que ambispectivo parece mais promissor. O papel do diagnóstico precoce para reduzir mortalidade encoraja novos estudos clínicos que terão impacto no espectro da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.360>

359

CARACTERIZAÇÃO DO PERFIL DOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM NEOPLASIAS ONCO-HEMATOLÓGICAS ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE HEMATOLOGIA DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DO RIO DE JANEIRO

I.G. Gutierrez, T.L.D. Santos, C.H.M. Costa, V.B.D. Santos, I.T.L. Melo, L.G. Moreira, V.R.G.A. Valvieste, M.C. Magalhães, L.L. Bergier

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: Caracterizar o perfil dos pacientes onco-hematológicos atendidos pelo serviço de hematologia, entre os anos de 1987 a 2019. A partir desses dados, pode-se melhorar a alocação de recursos humanos e financeiros, além de subsidiar futuros estudos mais detalhados sobre o tema. **Material e métodos:** Estudo de coorte retrospectivo descritivo, a partir da coleta de dados dos prontuários referentes ao período de 1987 a 2019, de pacientes atendidos no serviço de hematologia e diagnosticados com neoplasias onco-hematológicas, definidas a partir da décima revisão da Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID 10). As variáveis utilizadas foram: faixa etária (idade na primeira consulta), sexo, CID 10, desfecho (alta, óbito, em atendimento). Agrupou-se os diagnósticos por semelhança para melhor apresentação dos dados. Foram excluídos aqueles com diagnóstico não definido.

Houve tabulação seguida de análise dos dados. **Resultados:** Dos 238 pacientes, 50,42% são do sexo feminino e 49,57% masculino. A maioria encontra-se com atendimento em andamento (65,54%), seguido de óbitos (23,53%) e altas (10,92%). Desde 1987, houve uma concentração de atendimentos na última década (73,10%). Houve predominância de pacientes idosos (42,8%), seguido de adultos (41,5%) e jovens (2,10%) - média de 56,27 anos - houve exclusão de 29 pacientes para o cálculo, por não haver informação preenchida. Dos diagnósticos, tem-se: Linfoma não Hodgkin (42,43%), Mieloma Múltiplo (31,93%), Síndrome Mieloproliferativa (10,50%), Linfoma Hodgkin (10,08%) e Leucemias (5,04%). **Discussão:** As doenças onco-hematológicas pertencem ao grupo de neoplasias malignas relacionadas a células derivadas do tecido hematopoético. Dentro desse grupo de doenças secundárias a estas alterações neoplásicas podemos ter: leucemias, linfomas, síndromes mieloproliferativas, síndromes mielodisplásicas e gamopatias monoclonais, a depender do tipo celular atingido. Em nosso estudo, o Linfoma não Hodgkin (LNH) foi o de maior prevalência, o que vai de acordo com encontrado nos índices brasileiros, nos quais o número de casos dobrou nos últimos 25 anos, especialmente entre os maiores de 60 anos. Os idosos foram a maioria, correspondendo a faixa etária mais acometida no LNH e Mieloma Múltiplo, que juntos representam as duas doenças mais prevalentes no presente estudo. Com relação à variável sexo, foi possível perceber que há um equilíbrio entre homens e mulheres. Além disso, observou-se que a maioria dos prontuários analisados pertence a pacientes que mantêm o acompanhamento no serviço de hematologia, viabilizando a sequência de um tratamento adequado, manutenção do vínculo médico - paciente e, principalmente, o follow up do doente, essenciais para a manutenção da qualidade de vida. **Conclusão:** A pesquisa traz um retrato da realidade de um hospital universitário, possibilitando conhecer o perfil clínico dos pacientes acometidos e identificar o aumento da incidência dessas doenças. Isso é importante para o avanço das condutas estabelecidas, no âmbito microrregional, trazendo experiência e servindo como base para outros estudos e demandas macrorregionais. Ademais, poderá auxiliar para que os recursos financeiros e humanos sejam realocados com maior eficiência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.361>

360

CLINICAL CHARACTERISTICS AND OUTCOMES OF BRAZILIAN PATIENTS WITH CASTLEMAN DISEASE: A BRAZILIAN MULTICENTRIC COHORT OF A RARE HEMATOLOGICAL DISORDER

A.A.G.S. Brandão^{a,b,c}, R.C.B. Melo^{a,b}, M. Bellesso^{a,b,d}, M.A.F. Aranha^d, H.S. Fernandes^c, D.L.C. Farias^c, P. Scheinberg^c, J. Pereira^{a,b}, E.M. Rego^{a,b}, V. Rocha^{a,b}

^a Divisão de Hematologia, Medicina Transfusional e Terapia Celular, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil



^b Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^c A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São Paulo, SP, Brazil

^d Instituto Hemomed de Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Castleman disease (CD) is a rare and sometimes difficult to diagnose hematological condition, with a pathophysiology not fully understood and a wide clinical spectrum. Unicentric CD (UCD) patients have an excellent prognosis contrasting with the multicentric presentation, which may be life-threatening. Some advances in CD understanding and management have been achieved recently. Data of CD in Brazilian patients' is still limited. **Methods:** We retrospectively collected data of patients with biopsy-proven CD in three large Brazilian centers (Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, Hospital A Beneficência Portuguesa de São Paulo and Instituto Hemomed) from January 2008 to July 2020. **Results:** Twenty-nine patients with confirmed CD were included, 14 patients had UCD (48.3%) and 15 had multicentric CD (MCD) (51.7%), further divided into POEMS associated MCD (20%), HHV-8 positive MCD (20%) and idiopathic MCD without TAFRO syndrome (iMCD)(60%). Median age at diagnosis was 46.1 years (19.1-87.9) and 58.6% were male. The histological variants were hyaline vascular in 14, plasma cell in 7 and mixed in one patient. Median time to diagnosis after onset of symptoms was 18.5 months. All UCD patients had lymph node disease and nodal areas involved were cervical (35.7%), thoracic (28.6%) and abdominopelvic (35.7%). All UCD patients underwent surgery, either for diagnostic or therapeutic reasons. One UCD patient had a localized relapse requiring another surgery. MCD patients' symptoms at diagnosis more commonly were multicentric lymphadenopathy (93.3%), weight loss (40%), fever (40%) and night sweats (33.3%). First line therapies employed in iMCD patients were: steroids (55.5%), rituximab alone (11.1%) and thalidomide plus cyclophosphamide and prednisone (11.1%). Watch and wait strategy was indicated in two oligosymptomatic iMCD patients. One POEMS-MCD patient received rituximab monotherapy and one received cyclophosphamide monotherapy. Rituximab plus liposomal doxorubicin was administered in 2 of the 3 HHV-8 positive MCD patients. Eight MCD patients needed additional treatment due to progressive disease, with a median time to next treatment of 16.5 months. Siltuximab was administered in 22.2% patients with iMCD during disease course. Other therapies delivered for iMCD patients were chemotherapy with CHOP or CHOP-like protocols in 6 patients, radiotherapy and tocilizumab each one in one patient. Median follow-up duration was 59 months. Median progression free survival (PFS) was 43 months for UCD and 14 months for MCD patients. Median overall survival (OS) for UCD patients was not reached and was 92 months for MCD patients. At 2 years, PFS for UCD patients was 100% and 37.5% for MCD patients. Three MCD patients died of CD progression and one UCD patient died after 6 years of follow-up (death unrelated to CD). **Discussion and conclusion:** This is the largest Brazilian cohort of CD patients reported to date, to our knowledge. As described

by other groups, our outcomes of UCD patients are better than MCD patients. Therapies for MCD were heterogeneous due to lack of a specific treatment until recently. However, most MCD patients still do not have access to recommended first-line therapies, in particular in public healthcare, with a negative impact in their outcomes. The development of a national registry of CD patients in Brazil may raise awareness to this rare entity.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.362>

361

DERRAME PLEURAL TRANSUDATIVO COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA FOLICULAR: RELATO DE CASO



L.A.M. Mangieri, L.P. Novaes, L.H. Assis, A.L.B. Cunha, C.A.G.G. Moura, C.G.G. Moura

Hospital Santo Antônio (HSA), Obras Sociais Irmã Dulce (OSID), Salvador, BA, Brasil

Introdução: Derrames cavitários compõem o espectro de manifestações clínicas no curso de neoplasias linfoproliferativas, sendo o derrame pleural comumente associado à apresentação típica da doença avançada, com marcante linfonodomegalias e/ou citopenias, e características exsudativas na quase totalidade dos casos. Neste relato de caso descrevemos a apresentação inicial atípica de um paciente diagnosticado com Linfoma Folicular com acometimento extranodal de serosas, contribuindo com o meio científico para a compreensão dos aspectos clínicos e obtenção de diagnóstico precoce. **Relato:** Paciente do sexo masculino, 76 anos, previamente hígido, com perda ponderal não mensurada há nove meses, associada a tosse seca, astenia, hiporexia e sudorese noturna. Negou febre, dispneia, dor torácica ou outras queixas. Em outro serviço foi identificado derrame pleural à direita, com estudo bioquímico evidenciando transudato (Proteína total de 2,8 mg/dL); com Adenosina Deaminase (ADA) 36 U/L e anatomopatológico obtido por biópsia pleural por agulha revelando "hiperplasia reativa de células mesoteliais e imunohistoquímica inconclusiva para malignidade". Após tratamento empírico para tuberculose pleural, evoluiu com persistência dos sintomas e aumento do volume abdominal, motivo pelo qual foi internado no nosso hospital para investigação diagnóstica. Ao exame físico, estava emagrecido, com linfonodos palpáveis em cadeias cervicais e axilares menores que 0,5 cm; evidente derrame pleural à direita e aumento de volume abdominal, compatível com ascite e discreta esplenomegalia. Novo estudo bioquímico do líquido pleural confirmando transudato e presença marcante de linfócitos (710 células/mm³, 91% linfócitos); Ziehl e cultura para micobactérias negativos. O estudo do líquido ascítico mostrou gradiente de albumina soro-ascite (GASA) > 1.1, com marcante linfocitose (2260 células/mm³, 98% linfócitos). Tomografias de tórax e abdome mostravam densificação dos planos mesentéricos e do grande omento, bexiga com parede difusamente espessada, nodularidades e hidroureteronefrose bilateral sem fator obstrutivo. Ademais, foram vistos: discreta plaquetopenia (140.000/mm³), hipogamaglobulinemia (1.9 g/dL), hipoalbuminemia (2,7 g/dL)