

sintomas se encerraram em poucas semanas. Isto demonstra que o TAL possui grande eficácia, além de segurança no manejo de pacientes com MMRR previamente tratados com múltiplas terapias, com baixas taxas de infecção de alto grau. Levando-se em conta a eficácia de ambos os imunoterápicos, podem também ser utilizados em conjunto, com o objetivo de aprimorar as respostas clínicas no tratamento por meio da combinação de seus mecanismos de ação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1743>

A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E DA INTERVENÇÃO PRECOCE NA SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

KSF Araujo, AG Esmeraldo, GHO Trévia,
GWC Linhares, IS Sousa, MF Azevedo,
RGM Araújo, RE Romero-Filho,
RF Pinheiro-Filho, TP Cavalcante

Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE,
Brasil

Objetivos: Reunir informações que possam auxiliar no diagnóstico precoce e, consequentemente, diminuir possíveis complicações da Síndrome da veia cava superior (SVCS). **Material e métodos:** Realizou-se uma revisão de literatura baseada em artigos publicados entre os anos de 2017 a 2022, retirados das bases de dados Pubmed e Scielo. Os descritores utilizados na pesquisa estão de acordo com o Sistema de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e são respectivamente “Síndrome da Veia Cava superior”, “Pediatria” e “Hematologia”. **Resultados:** A síndrome da veia cava superior refere-se ao conjunto de sinais e sintomas causados pela oclusão da VCS. Tal oclusão pode ocorrer mediante uma compressão extrínseca, como em neoplasias, ou intrínseca, como em trombozes provocadas pelo uso de cateteres. Nas crianças, essa síndrome está mais associada ao linfoma não Hodgkin, mas vem crescendo o número de casos relacionados a causas iatrogênicas. A SVCS pode se manifestar em diversos cenários clínicos associados com sérias taxas de mortalidade, principalmente quando associada a causas oncológicas. Ela demonstrou-se mais comum nos pacientes pediátricos do sexo masculino e de idade inferior aos 5 anos. A duração média de tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de 7 dias. Os métodos usados para identificar tal enfermidade, variam nos exames de imagem realizados, relatórios demonstram que o raio-X de tórax foi o mais utilizado, presente em mais de 50% dos diagnósticos, seguido da tomografia computadorizada e da ressonância magnética. Foi demonstrado que um menor intervalo entre o início dos sintomas e o diagnóstico associou-se a menores taxas de complicações, entretanto, também está ligado a mais casos de recorrência da condição. **Discussão:** Existe uma significativa deficiência na literatura atual no que tange à epidemiologia e à apresentação clínica desta síndrome em pacientes pediátricos, o que dificulta a intervenção precoce e, consequentemente, aumenta os riscos de complicações, como edema de cabeça e pescoço e o desconforto

respiratório, ambos causados pela obstrução significativa das vias aéreas. Apesar dessa oclusão ser comum na SVCS infantil, ela não é facilmente identificada, o que exemplifica a importância dessa síndrome estar contida nos possíveis diagnósticos diferenciais. Além disso, em alguns estudos, relatou-se que a dificuldade de acesso ao conteúdo relacionado a essa síndrome levou a um diagnóstico tardio, acarretando maiores consequências a longo prazo na recuperação dos pacientes. **Conclusão:** A síndrome da veia cava superior gera grande repercussão no desenvolvimento a curto e longo prazo nos pacientes pediátricos. Entretanto, a deficiência de mais estudos tangentes a essa patologia dificulta o seu diagnóstico e a implementação de intervenções que diminuam os riscos associados a tal condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1744>

AValiação Clínica e Laboratorial de Pacientes com Síndrome Hemofagocítica

JT Martins^a, EG Rocha^a, E Gallon^a,
MGT Soares^a, FL Barreto^a, PFA Ponte^a,
AE Kayano^b, FM Nogueira^b, V Rocha^a,
GHH Fonseca^b

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A síndrome hemofagocítica ou histiocitose linfomatoide hemofagocítica (HLH) é uma condição potencialmente fatal, caracterizada pela ativação patológica de macrófagos. **Objetivo:** O objetivo principal deste trabalho é descrever o perfil dos pacientes com HLH atendidos pelo serviço de Hematologia e Hemoterapia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP entre os anos de 2021 e 2022. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, analisou interconsultas solicitadas, em 2021 e 2022, ao Serviço de Hematologia do HC-FMUSP por suspeita de HLH. Após análise dos casos, foram incluídos pacientes com diagnóstico de HLH, que foi definido pela análise de critérios clínicos, laboratoriais e histopatológicos, incluindo a evolução da doença do paciente, usando como base as recomendações do American Consortium for Histiocytosis, publicadas em 2019. Os dados analisados foram: idade, gênero, desfecho, causa desencadeante (“hematológica”, “infeciosa”, “reumatológica” e “outras”), hemoglobina (Hb), leucócitos, plaquetas, ferritina, DHL, triglicerídeos, fibrinogênio, AST, hepatoesplenomegalia, presença de linfonodomegalias, febre (< 38,4°C; 38,4-39,4°C; > 39,4°C), imunossupressão conhecida, presença de figuras hemofagocitose na medula óssea, H-SCORE (antes e após análise medular) e tratamento escolhido (pulsoterapia com metilprednisolona, etoposídeo, imunoglobulina ou outro). As variáveis quantitativas foram analisadas descritivamente por mediana; as binárias e qualitativas foram descritas percentualmente. **Resultados:** Foram identificados 18 pacientes com HLH; destes, 12 (66,7%) eram homens e 6 (33,3%) mulheres. A

mediana das idades foi de 42 anos. Dentre os pacientes, 10 (55,6%) apresentaram hepatoesplenomegalia. Ao laboratório, foram observadas medianas de: 8,05 g/dL de Hb, 2,91 mil/mm³ leucócitos, 69,5 mil/mm³ plaquetas, 12890 ng/mL de ferritina, 618,5 U/L de DHL, 264,5 mg/dL de triglicerídeos, 319,5 mg/dL de fibrinogênio, 96 U/L de AST. O H-SCORE médio, antes e depois da avaliação medular, foi 188 e 223 pontos, respectivamente. Apenas 4 pacientes (22,2%) tinham H-SCORE abaixo de 169. Em relação ao tratamento, 66,7% receberam pulsoterapia com metilprednisolona, 72,2% imunoglobulina humana e 11,1% etoposídeo, sendo que 44,4% utilizaram metilprednisolona com imunoglobulina e 11,1% metilprednisolona com etoposídeo. Quanto ao desfecho, 61,1% apresentaram remissão da doença, 33,3% faleceram e 5,6% recidivaram. **Discussão:** Concordante com a literatura, a HLH ocorreu em idade média de 40 a 50 anos, com predomínio em homens e desencadeada por infecções. Em desacordo, o principal agente infeccioso da literatura foi o EBV, neste estudo o HIV. Na literatura, 45% apresentavam imunodeficiência secundária (por HIV ou medicamentosa), dado semelhante à nossa amostra, que apresentou 66,66%. A mortalidade por HLH na nossa amostra (33,3%) é ligeiramente mais baixa que a média descrita na literatura (variou entre 42% e 75%). **Conclusão:** Em suma, reforçamos a importância de sempre manter HLH como diagnóstico diferencial possível, especialmente em pacientes graves com citopenia e hepatoesplenomegalia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1745>

LINFOMA FOLICULAR DE ALTO GRAU ASSOCIADO COM SARCOMA DE KAPOSI: UM RELATO DE CASO

MFGM Fernandes, MF Pereira, LM Prestes,
IM Almeida, EOA Araujo, LM Pinheiro,
LFFV Neto, DV Alves, LF Proença,
JWO Romanov

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do
Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma folicular é uma forma comum de câncer do sistema linfático que se origina preferencialmente nas células B do sistema imunológico. Existe, ainda, uma rara associação vista entre essa neoplasia com o sarcoma de Kaposi, tumor maligno incomum de origem vascular. Contudo, a relação que essas duas doenças possuem permanece incerta. **Relato de caso:** Paciente masculino, 52 anos, hipertensão arterial em uso de captopril, queixa-se de massas com aumento de volume na região cervical. Realiza-se um PET-SCAN que evidenciou um hipermetabolismo glicolítico de padrão anômalo em linfonodos cervicais e abdominais e em pilares amigdalinos, compatível com distúrbio linfoproliferativo em atividade. Biopsia dos linfonodos apresenta histologia de células fusiformes proliferativas e espaços vasculares em forma de fenda, o que sugere diagnóstico sistêmico de sarcoma de Kaposi e de linfoma folicular de alto grau, e descobre-se também a soro positividade do paciente para HIV. Primeira internação (10/2021) com objetivo de quimioterapia seguindo protocolo DA-EPOCH R. Iniciado

antibioticoterapia profilática com bactrim e filgrastima, por neutropenia afebril até a alta. Nova internação (01/2022) para terceiro ciclo de quimioterapia, marcado por dor epigástrica persistente, apesar do uso de pantoprazol. Grande intercorrência, contudo, foi leucopenia grave, com sepse de foco abdominal, iniciando-se piperacilina-tazobactam na UTI. Escalonamento de antibiótico para meropenem, vancomicina e fluconazol, porém evoluiu para encefalopatia séptica, ainda sem germe isolado em culturas. Melhora do quadro clínico e aumento da contagem de leucócitos permite encaminhamento para enfermaria. Paciente indicado para acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** Pertencente ao grupo de linfomas não Hodgkin, o linfoma folicular costuma apresentar crescimento lento, porém nesse paciente a neoplasia apresentava-se com alto grau de desenvolvimento. Sua morfologia mais proeminente são células pequenas frequentemente “clivadas”, conhecidas como foliculares, misturadas a células grandes. Do ponto de vista clínico, costuma ser heterogêneo, podendo o indivíduo permanecer assintomático por longos períodos, principalmente precocemente. Os sintomas, porém, relatados são linfonodomegalia, como foi o caso do paciente; esplenomegalia; astenia; sintomas B; e citopenias. Do ponto de vista diagnóstico, a confirmação deve ser feita por meio de biópsia excisional, com avaliação imuno-histoquímica da massa linfática, havendo expressão de CD10+ e de BCL2+. Haverá ainda alterações de cariótipo com t(14;18) em alguns casos. Normalmente, o esquema quimioterápico costuma ser usado como fonte primária de tratamento, porém o uso do protocolo DA-EPOCH R não costuma ser a escolha, já que sua indicação é para linfomas de alto grau. Já o sarcoma de Kaposi, costuma estar intimamente conectado com infecção por HIV, manifestando-se como lesões cutâneas em forma de mancha ou nódulo violáceos isolados ou em grupo. O diagnóstico é clínico, baseado na aparência característica das lesões, no entanto a confirmação requer uma biópsia, onde o exame histopatológico demonstrará os sinais típicos de proliferação vascular, além da presença de células atípicas. Nos casos mais graves ou com envolvimento sistêmico, são utilizadas terapias sistêmicas, como quimioterapia e imunoterapia, embora a resposta ao tratamento varie significativamente entre os pacientes. **Conclusão:** Portanto, é visto a importância do diagnóstico e conduta terapêutica em pacientes com ambas neoplasias. Buscando uma melhor compreensão da fisiopatologia dessas doenças e com relevância da avaliação criteriosa dos fatores de risco e da imunossupressão nos pacientes acometidos por essa combinação neoplásica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1746>

A IMPORTÂNCIA DA DOAÇÃO DE SANGUE PROMOVIDA PELO CENTRO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO CEARÁ EM PARCERIA COM A LIGA SOBRALENSE DE HEMATOLOGIA: UM RELATO DE EXPERIÊNCIA

BCS Sousa, TTM Paiva, ALV Rocha, CVT Rocha,
LA Vieira, AKA Arcanjo, AMLR Portela

Centro Universitário Inta (UNINTA), Sobral, CE,
Brasil