

^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 hidroureteronefroze bilateral sem fator obstrutivo. Ademais, foram vistos: discreta plaquetopenia (140.000/mm³), hipogamaglobulinemia (1.9 g/dL), hipalbuminemia (2,7 g/dL)

e Eletroforese/imunofixação de proteínas séricas com “padrão oligoclonal IgG Kappa e lambda, com proeminência de proteína Monoclonal 0.25 g/dL”. As sorologias para HIV, Hepatites B e C, HTLV, sífilis, Esptein Barr e Citomegalovírus foram negativas para infecção ativa. Biópsia de medula óssea evidenciou celularidade de 40% e infiltrado linfocitário atípico. À análise imunohistoquímica, linfócitos atípicos positivos para CD20, PAX-5, CD10, Bcl-2, com Ki-67 de 5%, compatível com neoplasia de Linfócito B maduro/Linfoma Folicular. Punção de líquido pleural para estudo imunofenotípico identificou células de linhagem B maduras e clonais, com positividade para os marcadores CD45, CD19, CD20, CD22 e lambda, corroborando com o diagnóstico de uma linfoproliferação B crônica. **Discussão/Conclusão:** Dentre os linfomas de Células B, o Linfoma Folicular constitui o segundo mais comum quanto ao envolvimento pleural, cerca de 20% dos casos, precedido apenas pelo Linfoma Difuso de Grandes Células B. O acometimento extranodal de serosas nas Neoplasias Linfoproliferativas crônicas compõe o espectro das manifestações clínicas nas formas avançadas e, apesar de raro, também deve ser reconhecido como parte da apresentação inicial da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.363>

362

DESENVOLVIMENTO DE COVID-19 EM UM CASO DE LINFOMA DE CÉLULAS T HEPATOESPLÊNICO EM TRATAMENTO QUIMIOTERÁPICO

H.Z. Costa^a, I.M. Santos-Pirath^a, C.C. Cardoso^{a,b}, F.J. Dassoler^a, I.-L. Ching^a, J.S.S.F. Filho^a, M.C. Santos-Silva^{a,b}

^a Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH), Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Farmácia (PGFAR), Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro de paciente com Linfoma de células T hepatoesplênico (LTHE) e infecção concomitante por SARS-CoV2. Os dados clínicos foram coletados dos registros do prontuário do paciente e os resultados dos exames laboratoriais do sistema de informação do Hospital Universitário/UFSC. Trata-se de paciente masculino, 30 anos, admitido no hospital com febre, dor abdominal e astenia. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado, com esplenomegalia, ausência de linfonodomegalias e foi evidenciada a presença de petéquias difusas pelo corpo (inclusive face). No hemograma observou-se hemoglobina de 11,4 g/dL e 18.000 plaquetas/mm³, além da presença de 2.490 leucócitos/mm³, dos quais 6% foram descritos como células mononucleares de grande tamanho, moderada a alta relação núcleo/citoplasma, cromatina moderadamente condensada, núcleo com formato irregular, nucléolos visíveis e citoplasma intensamente basofílico. Além disso, foi observado o aumento das transaminases (ALT: 122 U/L e AST: 93 U/L) e de LDH (641 U/L). A imunofenotipagem por citometria de fluxo da medula

óssea (MO) demonstrou a presença de 8% de células linfóides T (CD3+) com fenótipo aberrante, de médio tamanho e moderada complexidade interna. Essas células apresentaram fenótipo de células T de memória (CD27, CCR7 e CD45RA negativos), com expressão de TCR GD e expressão fraca e heterogênea de CD8. Além disso, expressaram CD2++, CD94+, CD16+ e não expressaram CD5, CD7, CD4, CD56, CD57, granzima e perforina. Esse resultado é sugestivo de LTHE. Os exames anatomopatológico e imuno-histoquímico da amostra de biópsia de MO confirmaram o diagnóstico sugerindo infiltração por linfoma T (CD2+, CD3+, CD43+; CD4, CD5 e CD10 negativos). Na avaliação de amostra de líquido não foi evidenciada a presença de células patológicas. O paciente foi tratado utilizando o esquema DAEPOCH (etoposide, doxorubicina, ciclofosfamida e prednisona) e apresentou melhora clínica após o primeiro ciclo com normalização do número de plaquetas e melhora da esplenomegalia a palpação. Cerca de 50 dias após o diagnóstico, apresentou sintomas sugestivos de COVID-19, como mialgia, febre e cefaleia, que foi confirmada pela investigação de SARS-CoV2 por RT-qPCR (reação multiplex para detecção dos genes E, RdRP e N) em amostra de <rk-italic>swab</rk-italic> de nasofaringe. Atualmente, faz os ciclos de quimioterapia em regime de internação hospitalar a cada 21 dias e tratamento de suporte. Com relação à infecção por SARS-CoV2, desenvolveu um quadro leve, sem comprometimento respiratório evidente. No momento, encontra-se inscrito no Registro Brasileiro de Receptores de Medula Óssea. O caso relatado demonstra a importância do diagnóstico clínico e laboratorial correto e ágil de neoplasias hematológicas pouco conhecidas. O LTHE é uma rara neoplasia sistêmica e extranodal derivada de linfócitos T citotóxicos que normalmente expressam o receptor TCR GD, apresenta alta quimiorresistência e são raros os relatos de remissão completa. Ao diagnóstico, a maioria dos pacientes apresenta envolvimento medular, anemia e plaquetopenia. Além de os fatores prognósticos dessa doença não estarem bem estabelecidos, a infecção concomitante com SARS-Cov2 contribui para as incertezas relacionadas à resposta aos tratamentos e o estudo desses casos pode auxiliar no entendimento do prognóstico e estabelecer a terapêutica adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.364>

363

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN ESPORÁDICA COM EVOLUÇÃO ATÍPICA E AGRESSIVA: RELATO DE CASO

D.N. Cysne^a, G.M. Santos^a, R.C. Galle^a, R.S. Szor^a, A.A.G.S. Brandão^a, J.A.M. Resende^b, M.A.C. Sartori^b, J. Pereira^a, V. Rocha^a

^a Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular, Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Clínica Médica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil