

Food and Drug Administration (FDA), possui intervenção única e remissões perduráveis devido a capacidade de eliminar células neoplásicas de forma eficiente. Em contrapartida, traz efeitos colaterais como a síndrome de liberação de citocinas, morte de células B em quantidade, e outros. Diante disso, esses efeitos ainda estão em estudo para maior segurança e conforto ao paciente. **Conclusão:** Ainda que os efeitos colaterais sejam desagradáveis, a imunoterapia com células CAR-T tem se demonstrado eficaz em algumas neoplasias hematológicas linfoides, apresentando melhora nos sinais e sintomas. Para o LB, apesar da terapia ainda ser nova e pouco explorada, os resultados até então obtidos mostram seu potencial sucesso e eficácia em um futuro próximo para esses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.708>

EPIDEMIOLOGIA DO LINFOMA DO MANTO EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA NA AMAZÔNIA

VS Siqueira, AVSVD Berg

Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

Introdução: O linfoma de células do Manto é um linfoma não Hodgkin (LNH) de células B maduras raro e agressivo com taxas de sobrevida a longo prazo historicamente baixas. O entendimento de sua fisiopatologia e fatores de riscos envolvidos na sua etiologia são valiosos para o desenvolvimento de alternativas terapêuticas. O estabelecimento de um perfil epidemiológico permite identificar a parcela população mais acometida e susceptível a doença e fornece subsídios para maiores esclarecimentos em relação a etiopatogenia. **Objetivo:** Traçar o perfil epidemiológico dos pacientes diagnosticados com Linfoma de Células do Manto atendidos em um hospital oncológico de referência. **Metodologia:** Foi realizado um estudo observacional, descritivo com delineamento transversal, com análise de prontuários hospitalares. **Resultados e discussão:** A maioria dos pacientes era do sexo masculino, provavelmente, devido diferenças no sistema hematopoietico em relação a maior expressão de receptores andrógenos nos leucócitos e macrófagos de homens. A faixa etária mais comum foi entre os 60 e 69 anos, a idade avançada se configura como fator de risco para o desenvolvimento da maioria dos cânceres. O estadiamento IV de Ann Arbor perfaz a maioria da amostra, reflexo da gravidade da doença e do diagnóstico tardio. Houve um predomínio de pacientes com sintomas B, o que corrobora com o fato da doença ser resultado de uma expansão clonal de células B e esses sintomas serem mais comuns em indivíduos com idade mais avançada, compatível com a faixa etária predominante. Em termos laboratoriais, os pacientes foram marcados pela presença de elevação de desidrogenase láctica e de leucometria. Não foi identificada correlação entre idade, desidrogenase láctica e leucometria com a mortalidade, em contrapartida, houve uma correlação positiva com o estadiamento. Todos os indivíduos apresentaram estratificação MIPI de alto risco, com score ≥ 6.2 , compatível com os desfechos negativos dos pacientes analisados no estudo, o que pode ter sido em decorrência da identificação de estágios mais avançados da

doença na amostra, que se correlacionam com maior número de anormalidades genéticas somáticas como TP53 e cariótipo complexo. Todas as terapias de primeira linha foram baseadas em quimioterapia associada ao anticorpo monoclonal anti-CD20 – Rituximabe, uma vez que pelo estudo ter sido realizado em uma instituição pública, o acesso a novas terapias não foi possível, tais fatos são motivos de debate para os pacientes analisados, uma vez que todos eram de alto risco e sabe-se que nesse cenário a quimioimunoterapia pode se mostrar ineficaz. As terapias de segunda linha utilizadas foram: DHAP e GDP. Metade dos enfermos foram submetidos a uma segunda linha de tratamento. 100% dos pacientes estudados não realizaram o transplante autólogo de medula óssea, o que pode ter influenciado no status dos pacientes em que 60% evoluíram a óbito durante os cinco anos de acompanhamento. **Conclusão:** Estudos que demonstrem e entendam a população mais afetada pela doença, bem como, consigam identificar fatores de riscos associados, que venham a se tornar alvos para desenvolvimento de novas terapias futuras são de fundamental importância. Além disso, estudos futuros são necessários para estabelecer o impacto na sobrevida dos pacientes a partir de modificações na terapêutica aplicada como aumento da exposição ao transplante autólogo ou uso de inibidores covalentes de tirosina quinase de Bruton (BTK).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.709>

LINFOMA LINFOBLÁSTICO CÉLULAS T GRAU IV COM DOENÇA REFRATÁRIA EM SISTEMA NERVOSO CENTRAL

MFL Pezzi^a, JPF Giacomelli^a, EW Silva^a, BK Losch^a, AH Schuck^a, TS Hahn^a, LV Calderan^a, LM Lorenzini^a, KCN Corbellini^b, A Kittel^b, ACF Segatto^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: O Linfoma Linfoblástico (LBL) é uma neoplasia definida por lesão em massa (mediastinal ou em outro sítio) e menos de 20% de blastos na medula óssea (MO). Conforme sua linhagem celular precursora, é dividido em tipo B ou T. Acomete predominantemente crianças, adolescentes e adultos jovens, sendo 2x mais comum no sexo masculino. O LBL-T compreende 15% dos linfomas linfoblásticos da infância e 25% dos da idade adulta, representando cerca de 2% dos linfomas não-Hodgkin. **Objetivo:** Relatar o caso de linfoma linfoblástico estágio IV com doença refratária em sistema nervoso central (SNC). **Relato de caso:** Paciente masculino, 16 anos, previamente hígido, encaminhado ao hospital terciário em julho/2022 para investigação de linfonodomegalia e emagrecimento com sorologias negativas. Durante a internação foi realizado exame de imagem, evidenciando múltiplos conglomerados linfáticos cervicais bilateral, linfonodomegalias retroperitoneais e Bulky mediastinal. Após realização de biópsia de massa mediastinal e MO, paciente evoluiu com

insuficiência respiratória aguda, sendo necessário intubação orotraqueal e internação em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Com os achados sugestivos no estudo radiográfico e a gravidade do quadro, foi iniciado protocolo CHOP empírico de urgência. Todavia, devido à grande carga tumoral, paciente apresentou síndrome de lise tumoral com necessidade de terapia dialítica. Em seguida, apresentou melhora clínica, confirmando-se também o diagnóstico de Linfoma Linfoblástico-T estágio IV por acometimento medular. Após alguns meses com esquema CHOEP X, apresentou sepse de foco pulmonar associado à neutropenia febril. Em fevereiro/2023 iniciou com paralisia facial periférica, havendo líquido com células tumorais, compatível com recidiva. Mudou-se para o esquema EPOCH e foi encaminhado ao serviço de transplante de medula óssea (TMO). **Discussão:** A apresentação do LBL se dá através de linfadenopatias supraclaviculares e axilares em 50% e massa mediastinal em 50-75% dos casos. Comumente, essa massa é volumosa, associada a complicações como derrame pleural, síndrome da veia cava superior e obstrução traqueal. Manifestação extranodal é menos frequente e o envolvimento abdominal é raro. Mais de 80% dos pacientes apresentam, ao diagnóstico, doença em estágio III ou IV e quase 50% possuem sintomas B. O tempo de evolução da doença é bastante variável, podendo ocorrer de forma aguda ou insidiosa, tendo, dentre as variáveis que influenciam no prognóstico, o sexo e a idade. Ao longo da doença, 60% dos pacientes passarão a ter acometimento da MO. Ademais, o envolvimento do SNC é frequentemente observado (10% das crianças com LBL-T), especialmente em pacientes com MO positiva. No que tange à sobrevida após recidiva, o prognóstico torna-se bastante reservado, com média de 6,5% em 5 anos. **Conclusão:** A apresentação de sintomas B, linfadenopatias e massa mediastinal é bastante sugestiva de linfoma. Apesar de raro, faz-se fundamental o diagnóstico do subtipo linfoblástico, visto que o acometimento de SNC e complicações mediastinais influenciam diretamente no sucesso terapêutico, especialmente, a recidiva, tendo em vista que acaba tornando o prognóstico bastante desafiador. Assim, é possível constatar que a recidiva é uma causa mais comum de morte do que a própria falha em atingir a remissão completa da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.710>

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA EM PACIENTE VIVENDO COM HIV

VMR Souza, GMC Silva, GG Cunha, VOC Rocha, ACR Marques, MLRO Almeida, LR Soares, LPDS Rocha, OCCG Baiocchi, YV Pinheiro

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: O presente estudo tem por objetivo relatar um caso diagnóstico de Doença de Castleman Multicêntrica (DCM) em paciente vivendo com o vírus da imunodeficiência humana (HIV), com diagnóstico diferencial entre a forma associada ao

Herpesvirus 8 (HHV-8) e a forma idiopática relacionada à síndrome TAFRO. **Relato de caso:** RCS, 73 anos, portador de HIV com diagnóstico há 4 anos, em uso regular de Terapia Antirretroviral (TARV), com último CD4+ de 405 em 2021, e Carga Viral indetectável em 2022. Ao diagnóstico, apresentava quadro de Sarcoma de Kaposi, que na ocasião foi tratado com início da TARV e quimioterapia com Doxorrubicina. Foi admitido em serviço de Hematologia com quadro de 1 mês de fadiga, associado a perda ponderal, febre intermitente, icterícia, tosse não produtiva e lesões arroxeadas pela pele. Ao exame físico, linfonodomegalia axilar esquerda de cerca de 2,5cm, além de esplenomegalia importante, a 6cm do rebordo costal esquerdo, e ascite leve. À admissão apresentava anemia importante (hemoglobina de 5,2 g/dL, normocrômica e normocítica), associado a plaquetopenia de 23.000, disfunção renal (creatinina de 3,5) e alteração de provas de função hepática (Bilirrubina direta 2,1, Albumina 1,8, RNI 1,57). Em tomografias de tórax e abdome, foram visualizadas múltiplas linfonodomegalias mediastinais e axilares, medindo no máximo 3cm, além de esplenomegalia homogênea. Realizada biópsia de linfonodo axilar por core biopsy, com identificação de infiltrado de células com imunofenótipo B e T com células maiores plasmocitoides. Mielograma e biópsia de medula óssea evidenciaram hiperplasia linfoplasmocitária, contendo cerca de 20% de plasmócitos não clonais. Não foi possível a testagem para o HHV-8 na imunohistoquímica por indisponibilidade no momento da avaliação. Realizada biópsia de lesão cutânea com confirmação de novas lesões por sarcoma de Kaposi. **Discussão:** A DCM constitui um grupo heterogêneo de doenças linfoproliferativas raras, que compartilham algumas características histopatológicas. Frequentemente se apresentam após a 6ª década de vida, com incidência anual estimada nos Estados Unidos de 16 casos/milhão de habitantes. Sua apresentação clínica é composta por citopenias (anemia e/ou plaquetopenia), febre recorrente, organomegalia, linfonodomegalias de pequeno volume, podendo apresentar disfunção renal e hepática. A DCM associada a síndrome TAFRO marcadamente apresenta trombocitopenia, anasarca, febre, fibrose reticulínica na biópsia linfonodal e organomegalia. Já a DCM associada ao HHV-8, subtipo apresentado por virtualmente todos os pacientes com HIV, é marcada pela associação com sarcoma de Kaposi e biópsia linfonodal com infiltrado plasmocitário, além dos demais sintomas comuns aos outros subtipos de DCM. Dada a sobreposição de sintomas, muitas vezes o diagnóstico diferencial é difícil, sendo necessária a avaliação conjunta de hematologista e patologista experientes para o diagnóstico, confirmado pela união de achados clínicos, laboratoriais e de histopatologia. No caso em questão, dada a prevalência no paciente HIV+, o diagnóstico foi concluído como DCM associada ao HHV-8. **Conclusão:** O caso em questão demonstra a dificuldade existente no diagnóstico diferencial da DCM, tendo em vista que os sinais e sintomas são muitas vezes compartilhados entre os diferentes subtipos da doença, sem considerar ainda a raridade da patologia em discussão. Por isso, é preciso um alto índice de suspeição para o diagnóstico preciso da DCM e seus subtipos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.711>