

responsável por até 35% do linfomas associados ao HIV, além de possuir 3 etiologias conhecidas: endêmica, esporádica e por imunodeficiência. Pacientes com LB associado ao HIV apresentam maior incidência de envolvimento extranodal, sintomas B, estágio avançado e pior status de desempenho que outros pacientes. **Conclusão:** O caso relatado demonstra a importância e necessidade de diagnóstico precoce e tratamento ajustado para lidar com a complexidade e a agressividade da doença, sendo o monitoramento rigoroso do status imunológico e a abordagem multidisciplinar fundamentais para oferecer o melhor suporte e maximizar as chances de resposta positiva ao tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.421>

#### ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DA MORTALIDADE DE LINFOMA NÃO-HODGKIN NO BRASIL ENTRE OS ANOS DE 2018 E 2022

PDN Ribeiro, MA Herculano, AIE Bezerra

Universidade Nove de Julho (UNINOVE), Mauá, SP, Brasil

**Objetivo:** Levantar e analisar dados relacionados à mortalidade por linfoma não-hodgkin no Brasil, entre o período de 2018 a 2022. **Materiais e métodos:** Estudo epidemiológico ecológico realizado através da coleta de dados no atlas online de mortalidade, de domínio do INCA. Para a análise descritiva da taxa de mortalidade por linfoma não-hodgkin as variáveis utilizadas foram: sexo, faixa etária e regiões do país. As informações foram analisadas entre os anos de 2018 e 2022. **Resultados:** No período analisado, foram identificadas 20.480 mortes por linfoma não-hodgkin no Brasil. Dentre esse número, o sexo mais afetado foi o masculino, com 11.225 mortes (54,8%) em comparação à 9.252 óbitos (45,17%) do sexo feminino. Esse padrão, no que se refere ao sexo, se manteve em todas as regiões do Brasil. Em relação à faixa etária, houve um predomínio da mortalidade entre os 60 e 79 anos, tendo ocorrido 9.665 mortes (47,19%), com uma evidente queda nos números acima dos 80 anos, sendo 3.741 óbitos (18,26%). Porém, entre as mulheres da região sudeste, ocorreu um ligeiro aumento de mortes na faixa etária acima dos 80 anos quando comparado à faixa de 60-69 anos, com uma diferença de 163 mortes. **Discussão:** O linfoma não-hodgkin é uma das malignidades mais comuns no mundo, correspondendo a quase 3% das mortes por câncer e é descrito como tendo uma maior incidência em homens e pessoas acima dos 65 anos. O linfoma difuso de grandes células B é o mais prevalente e é responsável por atingir majoritariamente a população idosa. Nesse estudo epidemiológico, foi evidenciado que no Brasil ocorreram mais mortes em homens e em pessoas na faixa etária de 60 aos 79 anos, o que está de acordo com a literatura e levanta o questionamento do aumento da incidência de doenças crônicas estar associado ao envelhecimento da população. Com isso, a queda da mortalidade acima dos 80 anos por linfoma não-hodgkin em todas as regiões do Brasil pode ser explicada pela expectativa de vida no país, que corresponde a 75,5 anos. **Conclusão:** Os resultados da pesquisa elucidam que os dados quanto à mortalidade por linfoma não-

hodgkin no Brasil são condizentes com o padrão observado no mundo, isto é, uma incidência maior em homens e em indivíduos na faixa etária acima de 65 anos. Portanto, torna-se imprescindível o investimento em políticas públicas para melhorar as formas de tratamento e controle da doença, visando diminuir o número de óbitos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.422>

#### RELATO DE CASO: ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS IGM ASSOCIADA À MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM

JA Sousa, BC Azevedo, GS Takaoka, GA Ichihara, MCM Rodrigues, LF Silva

Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas, SP, Brasil

**Introdução:** Macroglobulinemia de Waldenstrom (MW) é uma doença linfoproliferativa de linfócitos B caracterizada por linfoma linfoplasmocítico na medula e por hipergamaglobulinemia de IgM monoclonal. Essa patologia é rara, e costuma apresentar evolução clínica indolente. A maioria dos pacientes apresenta manifestações clínicas resultantes das citopenias por infiltração da medula óssea pelo linfoma, e pela hiperviscosidade proveniente da gamopatia monoclonal IgM. Devido à hiperviscosidade, sangramentos, distúrbios oculares, comprometimento neurológico e cardíaco são comuns entre os pacientes portadores de MW. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 75 anos, encaminhada ao Ambulatório de hematologia da Puc-Campinas, por queixa de astenia, dispneia aos pequenos esforços e dor em membros inferiores, associada à alterações no hemograma. Apresentava exames que caracterizam anemia microcítica hipocrômica Hb 6,4 g/dL, Ht 20,2%, VCM 80 fL, HCM 25 hiperbilirrubinemia indireta, reticulocitose, aumento de lactato desidrogenase e eletroforese de proteínas com presença de pico monoclonal de IgM. Anos após evoluiu com dores ósseas e pancitopenia sendo então submetida à estudo medular que confirmou a presença de uma doença linfoproliferativa sugestivo de Macroglobulinemia de Waldenstrom pela presença de Linfócitos B monoclonais Kappa CD45+, CD19+, CD20+, CD79+, IGM-, CD5-. **Discussão:** A MW é um linfoma linfoplasmocítico com malignidade de células B associado a presença de proteína imunoglobulina M (IgM) monoclonal e é caracterizada pela infiltração de células plasmáticas, linfócitos plasmocitóides e pequenos linfócitos na medula óssea, sendo 1-2% dos neoplasmas hematológicos (1). É uma doença rara, com incidência de 0.42/100000 pessoas-ano. Na MW há expressão de CD19, CD20, CD22, CD79-alfa e CD138. A expressão de CD5, CD10 e CD23 pode ser encontrada em 10-20% dos linfomas e não exclui o diagnóstico. A gamopatia monoclonal de significado indeterminado IgM é uma condição precursora que pode ser detectada. A mutação do gene MYD88 é fator importante para diferenciação de MW com Mieloma Múltiplo. Em pacientes que apresentam hiperviscosidade, a mutação do gene CXCR4, apresenta uma variedade somática importante na malignidade da doença. A

sintomatologia na MW pode ou não estar associada aos níveis de IgM e infiltração na medula óssea. Pacientes podem ser assintomáticos ou apresentarem sinais e sintomas da doença, como hiperviscosidade sanguínea, anemia hemolítica, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, neuropatia periférica, fadiga, epistaxe, gengivorragia e Sd Bing-Neel. O diagnóstico de MW é realizado através de estudo medular e deve incluir hemograma, dosagem sérica de imunoglobulinas, eletroforese de proteínas e  $\beta$ -2 microglobulina. Podem ser avaliados a mutação MYD88. Em relação ao tratamento, pacientes assintomáticos são observados clinicamente. Opções de terapias são com inibidores de tirosina kinase de Bruton (BTK), terapia anti-CD20 ou combinadas, como no caso descrito. Foi optado por Rituximab, Dexametasona e Ciclofosfamida. **Conclusão:** Como a MW possui rara incidência e se apresenta como neoplasia de grande complexidade destaca-se a importância de documentar e divulgar casos clínicos que ampliem o conhecimento da comunidade científica e aprimorem as estratégias médicas para conduzir esta doença da maneira mais adequada para os pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.423>

#### LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA A LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS T/NK TIPO NASAL – RELATO DE CASO

AA Ferreira <sup>a</sup>, LJ Florindo <sup>b</sup>, LB Ribeiro <sup>a</sup>,  
STF Grunewald <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

**Introdução:** A Linfo-histiocitose hemofagocítica (LH) é uma síndrome rara e potencialmente fatal de desregulação imunológica, que pode ser familiar ou esporádica. Caracteriza-se pela ativação patológica do sistema fagocítico mononuclear, resultando em inflamação excessiva, destruição de tecidos e fagocitose de células hematopoiéticas. Ocorre em cerca de 3% dos casos de linfoma extranodal de células T/NK tipo nasal (LTEN). A apresentação clínica é inespecífica, dificultando o diagnóstico e o tratamento. Aqui relatamos o caso de um adolescente que apresentou LH associada a LTEN. **Relato de caso:** Menino de 14 anos, previamente hígido, com edema periorbitário à esquerda, febre e rinorreia purulenta, sem resposta a tratamento antimicrobiano. Evoluiu com tumefação em região de glabella e adenomegalias cervicais e submandibulares. Em exames de imagem havia espessamento mucoso difuso em cavidades paranasais, aumento de partes moles realçadas pelo contraste em região periorbitária esquerda, além de realce do músculo oblíquo superior esquerdo, fissuras pterigopalatina e orbitária inferior, e paquimeninge. Foi realizada abordagem cirúrgica da fossa nasal e durante a internação o paciente evoluiu com febre alta ( $> 39^{\circ}\text{C}$ ), refratária ao uso de antitérmicos e antimicrobianos de amplo espectro, e dispneia. O baço tornou-se palpável. Exames passaram a mostrar citopenias (Hb 11 g/dL, leucometria  $2840/\text{mm}^3$ ,

plaquetas  $58.000/\text{mm}^3$ ), aumento de ferritina ( $> 1000 \text{ ng/mL}$ ), AST  $> 30 \text{ U/L}$  e triglicérides  $> 250 \text{ mg/dL}$ , e diminuição do fibrinogênio ( $< 250 \text{ mg/dL}$ ). A tomografia de tórax exibiu padrão de vidro fosco em lobos inferiores, espessamento dos septos interlobulares e consolidações nodulariformes esparsas, compatíveis com o preenchimento alveolar visto na LH. As culturas foram negativas. Havia figuras de hemofagocitose no aspirado de medula óssea. O HScore indicou 96-98% de probabilidade de LH. O paciente foi tratado com altas doses de metilprednisolona e etoposide, com melhora. Finalmente o estudo anatomopatológico apontou infiltrado celular mononuclear com baixo pleomorfismo, núcleos alongados, por vezes clivados, e cromatina frouxa; o imuno-histoquímico evidenciou infiltrado linfóide atípico com focos de angiocentrismo, expressão de CD3, CD56 e granzima focal, e índice de proliferação celular Ki-67 de 80%, compatível com LTEN. O tratamento quimioterápico foi iniciado e o adolescente se encontra em remissão de doença. **Discussão:** A LH se apresenta com clínica inespecífica, mas com potencial evolução rápida de falência de órgãos e óbito. A LH pode ter uma predisposição genética e/ou ser desencadeada por infecções, estados inflamatórios, neoplasias ou medicamentos, e cursa com a inabilidade de linfócitos T e células NK de destruir macrófagos patologicamente ativados. Afeta 1% dos adultos com neoplasias hematológicas, sobretudo LTEN, como primeira manifestação da neoplasia, sinal de recaída ou transformação. O diagnóstico é desafiador pois as manifestações se assemelham àquelas de um quadro infeccioso ou à própria doença de base. Embora existam critérios diagnósticos, eles não são adaptados às formas secundárias de LH. Uma vez que o tratamento é essencial para a sobrevida dos pacientes, não deve ser protelado diante da suspeição fundamentada. **Conclusão:** A LH é uma complicação possível e grave dos casos de LTEN. O diagnóstico é difícil e geralmente tardio devido à apresentação clínica inespecífica. O tratamento precoce é fundamental para de evitar desfechos desfavoráveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.424>

#### AValiação Epidemiológica de Linfomas NÃO-HODGKIN NO BRASIL

MP Machado

Centro Universitário de Brasília (CEUB), Brasília, DF, Brasil

Linfomas são neoplasias do sistema linfático definidos por aspectos morfológicos, imunofenotípicos e genéticos, divididos em linfomas de Hodgkin e não Hodgkin (fenótipos T,B e NK, dos quais são classificados como neoplasia sólida que pode ou não ocorrer leucemização de linfócitos maduros no sangue periférico, porém boa parte dos linfomas não hodgkin ocorre esse processo. A pesquisa tem como objetivo demonstrar os casos diagnosticados de forma quantitativa referente aos subtipos classificados no banco de dados do Datasus em cada região do Brasil, a importância destes dados são tanto para área científica tanto para área médica, servindo como um alerta de números de casos e mortalidade de cada subtipo, de forma que explore e demonstre dados