

maiores interações em crianças refletem a fisiopatologia das leucemias, que são decorrentes de mutações malignas de células progenitoras linfoides, grupo de células mais ativas na primeira infância. A pesquisa limita-se a representar o número de interações gerais por leucemia, sem especificar o tipo de leucemia, o que impacta os resultados devido às diferentes características clínicas e epidemiológicas das neoplasias. No entanto, esses dados são relevantes para a compreensão das implicações da doença na saúde pública e para a implementação de estratégias que facilitam o acesso ao tratamento em diferentes regiões. **Conclusão:** Constatou-se que a taxa de internações hospitalares por leucemia no Brasil, durante o período estudado, segue um padrão próximo à distribuição populacional, com leve redução para o Norte do país. Outrossim, os dados epidemiológicos relativos à sexo e idade estão em concordância com a literatura e são válidos para melhor direcionamento de recursos na saúde pública.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.530>

TRANSFORMAÇÃO DE RICHTER: DA LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA AO LINFOMA NÃO-HODGKIN DO TIPO CÉLULAS DO MANTO, UM RELATO DE CASO

SO Figueiredo ^a, SLG Souza ^a, MCC Dias ^a,
FDGR Fernandes ^a, MD Castro ^b

^a Faculdade de Medicina de Barbacena, Barbacena, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução/Objetivo: A síndrome de Richter (SR) caracteriza-se pela transformação histológica da leucemia linfocítica crônica (LLC). Embora o linfoma difuso de grandes células B seja a histologia mais comum observada em pacientes com SR, este relato tem como objetivo descrever um caso de transformação de Richter para linfomas de células do manto (LCM), visto que, apesar de sua rara incidência, possui curso agressivo e de alto grau. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 51 anos, apresentou-se ao consultório em 2014 com leucocitose (28.380) isolada em exame de rotina. Negava sintomas “B” ou fadiga, uso de medicamentos, tabagismo, etilismo, infecções e transfusão sanguínea. Exame físico: baço palpável a 1,5 cm do RCE, sem outras alterações. Foram realizadas imunofenotipagem, que diagnosticou LLC e pesquisa de mutação no gene TP53, com resultado positivo. Em 2020, após seis anos de observação, a paciente apresentou aumento de linfócitos, fadiga e esplenomegalia, iniciando tratamento com Ibrutinib 420 mg, com boa resposta e remissão ao final do ano, sendo mantida a medicação por 3 anos consecutivos. Em 2023, nova evolução com linfocitose, esplenomegalia (Boyd IV), aumento de LDH sérico, linfonodos periportais e edema de membros inferiores levou à realização de nova imunofenotipagem, mostrando transformação para linfoma de células do manto. A pesquisa molecular (expressão do mRNA CCND1) confirmou o diagnóstico. A paciente foi encaminhada para tratamento com RDA EPOCH, apresentando resposta parcial pelo PET após seis ciclos. Um novo esquema de resgate

com Gaziva e Venetoclax (dois ciclos) foi iniciado, com a paciente encontrando-se em bom estado geral. **Discussão:** A LLC é uma neoplasia de células B caracterizada por acúmulo de linfócitos B incompetentes, geralmente, de origem monoclonal. A SR é rara, transformando LLC mais comumente em linfoma difuso de grandes células B e raramente em linfoma de células do manto blastoide, como neste caso. A etiologia da SR é desconhecida, sem predisposições genéticas claras, dificultando o manejo clínico. O tempo médio do diagnóstico de LLC até a transformação tem sido na faixa de dois a cinco anos, o que pode variar de acordo com cada indivíduo. A SR é mais comum no sexo masculino, acometendo adultos acima dos 50 anos, podendo ser assintomática ou apresentar sintomas inespecíficos, assim como a paciente descrita, que não se queixou de “sintomas B”. O diagnóstico é feito por biópsia da medula óssea ou linfonodos alterados e por marcadores imuno-histoquímicos, como apresentado. Os LCM são neoplasias linfoides incuráveis e agressivas, com sobrevida média de cinco a oito meses, sendo notável a boa condição da paciente um ano após o diagnóstico. Além disso, o uso de terapias direcionadas tem se mostrado promissor. **Conclusão:** A relevância deste trabalho refere-se ao fato de que, geralmente, a transformação de Richter na LLC é para linfoma de grandes células B. No relato em questão vê-se uma transformação e evolução extremamente raras, uma vez que o LCM corresponde apenas a uma pequena parte dos casos, sendo importante alertar para novas possibilidades diagnósticas e terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.531>

“ENTRE PÁPULAS E LINFOMAS” – PAPULOSE LINFOMATÓIDE: UMA CONDIÇÃO LINFOPROLIFERATIVA RARA EM UM RELATO DE CASO

ML Viana ^a, CC Peixoto ^a, GFG Silva ^a,
MD Magalhães ^a, GMB Araújo ^b

^a Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM), Patos de Minas, MG, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora de Fátima (HNSF), Patos de Minas, MG, Brasil

Introdução: A papulose linfomatóide (PL) é o resultado de um dos processos linfoproliferativos de células T positivas, sendo esta considerada uma doença rara e com maior prevalência em adultos do sexo masculino. De forma geral, a doença se manifesta por meio de lesões papulonodulares no tronco e membros, que podem ser únicas ou múltiplas e associadas à prurido. Cerca de 20% dos pacientes com PL também apresentam linfoma cutâneo, e até 25% podem desenvolver linfoma sistêmico, possivelmente anos após o diagnóstico e, particularmente, em indivíduos mais velhos ou com células T-clonais. A pesquisa e a documentação de estudos sobre PL são essenciais para compreender melhor esta doença rara e complexa. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 44 anos, hígida, foi encaminhada ao serviço de hematologia após retirada de lesão em face há aproximadamente 45 dias e análise imunohistoquímica sugestiva de papulose linfomatóide do

tipo A. O exame físico apresentou-se sem alterações, não sendo identificado adenomegalias palpáveis. Foram solicitados exames, além de reavaliação da biópsia da lesão para verificar as margens cirúrgicas. Os exames laboratoriais e a tomografia computadorizada (TC) do pescoço, tórax e abdome não apresentaram alterações significativas, mas o anatomopatológico mostrou lesão distal 1,7 mm da margem circunferencial mais próxima e comprometimento da margem profunda, tendo sido indicado reabordagem cirúrgica com nova avaliação das margens. A paciente realizou abordagem com aumento da área da lesão e novo anatomopatológico revelou ausência de sinais de malignidade em margens. Além disso, foi orientado reavaliação em 6 meses e acompanhamento com dermatologista. **Discussão:** Apesar de desafiador, o diagnóstico diferencial de PL com outras condições, especialmente o linfoma anaplásico de grandes células primário cutâneo, é essencial para a definição do prognóstico e do acompanhamento à longo prazo, visto que o PL é uma patologia que pode regredir espontaneamente. No caso relatado, a paciente apresentou uma única lesão e a realização de biópsia excisional para diagnóstico se alinha com as recomendações encontradas na literatura. No entanto, os pacientes com PL também podem apresentar lesões multifocais e, em geral, não há uma padronização de tratamento para tal condição. Atualmente, as estratégias terapêuticas com maior destaque são corticosteroides tópicos, metotrexato em baixas doses e fototerapia com PUVA, além de acompanhamento durante toda a vida devido risco de recorrências e desenvolvimento de linfoma sistêmico. **Conclusão:** O PL é uma doença rara, de diagnóstico complexo e de difícil manejo clínico, além de ser uma patologia incurável. Diante disso, o presente relato de caso visa contribuir com a literatura já existente mediante a exposição de informações e conhecimentos acerca dessa condição. Futuras pesquisas devem focar no aprimoramento de seu diagnóstico, e em novos tratamentos que sejam mais efetivos e que diminuam as chances de recidivas e de complicações, como a progressão para linfoma sistêmico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.532>

RELATO DE CASO DE PACIENTE DO HEMORIO COM ENCEFALITE POR CITOMEGALOVÍRUS EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA PÓS QUIMIOTERAPIA COM FCR

BF Neumann, SL Zielak, NWM França, IOF Junior

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A encefalite viral é a causa mais comum de encefalite e é responsável por altas taxas de morbidade, sequelas neurológicas permanentes e altas taxas de mortalidade a depender do agente causal. As etiologias mais comuns são herpes vírus 1 e 2 (HSV-1 e HSV-2), enterovírus, arbovírus, citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Barr (EBV), herpes vírus humano 6 (HHV-6) e o sarampo. **Objetivo:** Apresentar um caso raro de encefalite causada por citomegalovírus em

paciente com leucemia linfocítica crônica após quimioimunoterapia. **Relato de caso:** Homem de 60 anos de idade com história prévia de hipertensão arterial foi diagnosticado com leucemia linfocítica crônica, RAI III em setembro de 2023, no Instituto Hemorio. Foi iniciado tratamento com esquema FCR (fludarabina, ciclofosfamida e rituximabe). Após o quarto ciclo o paciente dá entrada através da emergência com quadro de neutropenia febril, sem foco aparente. Ele mantinha febre a despeito de terapia antimicrobiana e ausência de isolamento microbiológico. Alguns dias depois o paciente apresentou-se com déficit focal agudo (afasia), com imagem compatível com evento vascular isquêmico, mantendo ainda febre diária e pancitopenia. Evolutivamente ele apresentou piora neurológica e rebaixamento do sensório com necessidade de intubação orotraqueal e instabilidade hemodinâmica. Na investigação infecciosa do sistema nervoso central foi coletado líquido que confirmou infecção por CMV e HHV-6. Iniciado tratamento com ganciclovir e o paciente apresentou boa resposta clínica com melhora da febre, desmame de aminas vasoativas e extubação, porém com contactuação empobrecida e necessidade de oxigenioterapia. Apesar da melhora clínica o paciente futuramente evoluiu a óbito em outro contexto infeccioso. **Discussão:** A encefalite é definida como uma inflamação do parênquima cerebral associada com disfunção neurológica, como: alteração da consciência, convulsões, paralisia de nervos cranianos, alterações da fala e déficits motores. Apresenta-se com início agudo de uma doença febril e estado mental alterado. O diagnóstico requer exames de imagem e análise do líquido cefalorraquidiano. Quando há suspeita de encefalite, tratamento de suporte e correção de qualquer distúrbio eletrolítico, disfunção renal e hepática deve ser instaurada. Nos casos de encefalite por citomegalovírus, frequentes em paciente imunocomprometidos, o tratamento indicado é com ganciclovir por 4 semanas. Os casos de encefalite por HHV-6 habitualmente são acompanhados por sintomas gastrointestinais e o tratamento geralmente indicado é ganciclovir ou foscarnet isolados ou em associação. **Conclusão:** O diagnóstico de encefalite viral deve ser aventado principalmente em pacientes imunocomprometidos que apresentam febre, sem sinais de infecção, associada a alteração súbita do nível de consciência e em casos que não se consegue realizar a confirmação diagnóstica um antiviral deve ser instaurado empiricamente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.533>

RELATO DE CASO: DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA ASSOCIADA AO HHV8 COM INFILTRAÇÃO POR SARCOMA DE KAPOSÍ.

AMF Andrade^{a,b}, EA Beteille^{a,b}, ACP Morais^{a,b}, AOM Wagner^{a,b}, LS Santos^{a,b}, G Steffenello-Durigon^{a,b}, BV Dias^{a,b}

^a Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

^b Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil