

associações podem ser encontradas com: síndrome de Sjögren, colite ulcerativa, lúpus eritematoso sistêmico e tireoide autoimune. O tratamento da LGLTG depende da gravidade, presença de complicações e resposta ao tratamento inicial. Os medicamentos de escolha incluem ciclosporina, ciclofosfamida ou metotrexato. No caso descrito foi optado pelo metotrexato, que tem sido indicado para aqueles que cursam com neutropenia. **Conclusão:** Podemos concluir que a LGLTG é uma doença linfoproliferativa crônica e rara, com uma incidência que pode variar entre diferentes populações. Dada a raridade deste tipo de leucemia, a documentação de casos clínicos são de extrema relevância para a ampliação do conhecimento e aprimoramento das estratégias de diagnóstico e tratamento desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.535>

REATIVAÇÃO DE HANSENÍASE DURANTE QUIMIOTERAPIA PARA LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA - UM RELATO DE CASO

SEBJ Neves, GDC Veloso, RA Mota, JFCCD Anjos

Irmandade Nossa Senhora das Mercês da Santa Casa de Montes Claros, Montes Claros, MG, Brasil

Masculino, 62 anos, apresentou-se com linfocitose, linfonodomegalia generalizada, esplenomegalia e perda ponderal progressiva. Foram realizados biópsia excisional e imunohistoquímica de linfonodo que confirmaram diagnóstico de Leucemia Linfocítica Crônica (LLC). Realizadas pesquisa da mutação TP53, negativa e pesquisa da mutação da cadeia pesada, resultado foi indeterminado. Conforme protocolo institucional foi iniciada quimioterapia com Fludarabina, Ciclofosfamida e Rituximabe. Após dois ciclos, paciente apresentou uma redução de cerca de 90% das linfonodomegalias observadas na admissão e, durante a consulta, referiu surgimento de diminutas lesões nodulares difusas pelo corpo, pruriginosas, predominantes em braços e pernas, associadas a placas eritematosas extensas em joelhos bilateralmente e cerca de 10 lesões planas com bordas pouco elevadas em braços e dorso. Não apresentava sintomas sistêmicos ou manifestações neurológicas. A quimioterapia foi suspensa e o paciente foi submetido a biópsia de pele que evidenciou denso infiltrado inflamatório linfo-histiocitário superficial e profundo, perivascular e perianexial com alguns esboços de granulomas e acometimento perineural. A pesquisa de BAAR foi positiva e a histologia foi compatível com hanseníase de provável classificação dimorfo-virchowiana. Diagnosticado episódio reacional da hanseníase e o paciente foi imediatamente encaminhado para tratamento específico preconizado. A quimioterapia segue suspensa até a estabilização do quadro cutâneo. **Discussão:** A hanseníase é uma doença infecciosa causada pelo *Mycobacterium leprae*, um bacilo álcool-ácido resistente de multiplicação lenta, cuja prevalência é alta principalmente em regiões nas quais existem acesso precário a moradias, alimentação e pobreza, sendo um importante desafio em saúde pública. As reações hansênicas são fenômenos inflamatórios agudos que cursam com exacerbação dos sinais e sintomas da doença e resultam da ativação da resposta imune contra o *M. leprae*. O

episódio reacional pode ser a manifestação inicial da doença ou ocorrer após o tratamento. Episódios de reação reversa são associados a alguns fatores de risco tais como coinfeções, gestação, vacinação e uso concomitante de medicações imunossupressoras, o que torna pacientes oncohematológicos de alto risco para reativação ou aparecimento de infecção latente por hanseníase. O tratamento das reações hansênicas é feito com imunomoduladores e anti-inflamatórios, sendo a prednisona o medicamento de escolha na reação hansênica tipo 1 (reação reversa) e a talidomida na reação hansênica tipo 2 (eritema nodoso hansênico). **Conclusão:** Considerando um cenário restrito e complexo, as referências não trazem orientação específica quanto a conduta diante de paciente em tratamento oncohematológico que apresenta reativação de hanseníase. A decisão de suspender a quimioterapia por um determinado período deve ser individualizada e envolver uma avaliação multidisciplinar em equipe composta por médicos hematologista, dermatologista e infectologista. Os riscos e benefícios devem ser discutidos, considerando a elevada possibilidade de progressão da doença hematológica. A comunicação clara com o paciente e familiares deve fazer parte da abordagem multidisciplinar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.536>

DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA IDIOPÁTICA COM SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA ASSOCIADA: UM RELATO DE CASO

ACK Torrani, DH Catelli, FM Carlotto, MPMS Klauberg, JB Gazabon, ICS Riviera, PA Guazzelli, MPB Malcon, NH Dias, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A doença de Castleman multicêntrica idiopática (DCMi) é um raro distúrbio benigno que cursa com hiperplasia de múltiplos linfonodos, associados a liberação desregulada de citocinas. A descrição de hipereosinofilia nesses pacientes é rara, porém pode estar associada ao mecanismo da doença. **Objetivo:** Descrever um caso de paciente com diagnóstico de DCMi com síndrome hipereosinofílica associada. **Relato de Caso:** Paciente masculino, 32 anos, negro, admitido no Hospital de Clínicas de Porto Alegre por transtorno depressivo grave com risco de suicídio. Paciente com histórico de tabagismo, uso de cocaína, álcool, e maconha em abstinência, relatou escurecimento cutâneo generalizado com xerodermia, associado a prurido iniciados há 1 ano, além de perda ponderal 34%, e poliartralgia simétrica de padrão inflamatório. Referiu uso de corticoide oral no período, com discreta melhora no uso. Na avaliação inicial, paciente apresentava leucocitose ($15.100/\text{mm}^3$) com eosinofilia ($8.210/\text{mm}^3$), e discreta trombocitose ($435.000/\text{mm}^3$). Demais exames demonstraram VSG 78 mm e FAN 1:320 com padrão nuclear pontilhado fino. As sorologias para hepatites B e C, HIV e sífilis foram negativas. Nos exames de imagem, foi observado linfadenomegalia generalizada, sem hepatoesplenomegalia, sem outras alterações. Foi realizado biópsia cutânea que demonstrou dermatite psoriasiforme com

infiltrado eosinofílico, sugestivo de eczema crônico, e biópsia de linfonodo inguinal que demonstrou histiocitose sinusal, plasmocitose e eosinofilia com infiltrado plasmocitário perivascular, sem granulomas, HHV-8 negativo, sugestivo de doença de Castleman Multicêntrica idiopática (DCMi). A pesquisa de mutação para FIP1L1/PDGFRa foi negativa. Foi então realizado o diagnóstico de DCMi com síndrome hipereosinofílica associada. Paciente recebeu terapia inicial com prednisona 2 mg/kg/dia, porém sem resposta. Devido a gravidade do quadro clínico, foi optado por realizar quimioterapia com ciclofosfamida, vincristina e prednisona (CVP). O paciente realizou dois ciclos de quimioterapia, com melhora parcial dos sintomas clínicos (redução do prurido e do espessamento cutâneo, e redução 50% da eosinofilia), porém paciente abandonou tratamento devido a recaída da dependência química. **Discussão:** A doença de Castleman Multicêntrica idiopática (DCMi) é uma das formas de apresentação de Doença de Castleman, caracterizada por envolvimento de múltiplos linfonodos, hepatoesplenomegalia, citopenias e disfunções orgânicas decorrentes da produção inadequada de citocinas inflamatórias, principalmente a IL-6. A etiologia ainda é desconhecida, podendo estar associada a doenças autoimunes, neoplasias e infecções. A associação com síndrome hipereosinofílica é rara, podendo ser consequência do aumento principalmente da IL-5. No caso relatado, o paciente não possuía fatores associados evidentes, e a mutação de FIP1L1/PDGFRa para hipereosinofilia primária foi negativo. O tratamento preconizado da DCMi é com siltuximab, um anticorpo monoclonal anti-IL-6, porém corticosteroides em monoterapia ou associados a quimioterapia, e imunomoduladores podem ser utilizados. Devido a dificuldade para acesso do siltuximab no Brasil, foi optado por realizar quimioterapia com CVP, obtendo boa resposta clínica inicialmente, inclusive dos sintomas relacionados à hipereosinofilia, até abandono de tratamento pelo paciente. O prognóstico é variável, podendo atingir uma sobrevida global de 77% em 5 anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.537>

USO DE VENETOCLAX EM COMBINAÇÃO COM R-CHOP NO MANEJO DA TRANSFORMAÇÃO DE RICHTER: RELATO DE CASO

JA Gomes, FM Marques, LQ Marques, DSC Filho, MS Pastori, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A transformação de Richter (TR) é caracterizada pelo desenvolvimento de um linfoma agressivo em pacientes com diagnóstico prévio ou simultâneo de Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) ou Linfoma Linfocítico de Pequenas Células. Esta condição afeta aproximadamente 2% a 5% dos pacientes com LLC, sendo que, em cerca de 90% dos casos, a neoplasia subjacente é o Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNHDGCB). A TR representa uma complicação grave e desafiadora, com desfechos frequentemente adversos, independentemente da abordagem terapêutica adotada. **Objetivo:** Relatar desfecho clínico de paciente com TR e uso de esquema terapêutico de venetoclax + R-CHOP. **Relato de**

caso: Mulher, 71 anos, portadora de LLC Binet B - massa abdominal. Evoluindo com aumento de volume abdominal e adenomegalia inguinal, perda de peso, febre e DHL 576 U/L após 2 meses do diagnóstico. Devido suspeita de TR foi realizada biópsia de linfonodo, compatível com LNHDGCB com imunohistoquímica positiva para CD5, PD-1, BCL-2, CD20, CD23, Ki67 30% e negativa para BCL-6, EBV, NUM-1. Avaliação molecular evidenciou mutação do TP53. Iniciado tratamento com R-CHOP. No segundo ciclo foi iniciado venetoclax (rump-up) e alopurinol para profilaxia de Síndrome de lise tumoral (SLT). Entretanto, paciente evoluiu no terceiro dia com quadro de SLT: creatinina 3,7 mg/dL, ureia 132 mg/dL, ácido úrico 13,3 mg/dL, cálcio ionizado 0,85 mmol/L, potássio 5,6 mEq/L. Realizado manejo clínico, com suspensão temporária de venetoclax e tratamento renal conservador. Após melhora clínica, foi reintroduzido o venetoclax, atingindo dose alvo de 100 mg por dia associado a voriconazol, sem novas intercorrências. Atualmente, encontra-se em resposta parcial aguardando transplante alogênico de medula óssea. **Discussão:** O prognóstico da TR continua sendo desafiador, com estudos com quimioimunoterapia mostrando taxas de resposta completa de 20% ou menos, com uma sobrevida global (SG) de 6 a 12 meses. Em uma análise multicêntrica e retrospectiva envolvendo 71 pacientes com LLC que desenvolveram TR enquanto em tratamento com novos agentes, predominantemente inibidores da tirosina quinase de Bruton (BTKi) ou venetoclax, a mediana de SG foi ainda mais curta, de apenas 3,5 meses. Fatores que influenciam no prognóstico: a clonalidade, tipo histológico e presença de del17p ou mutação do TP53. Um escore desenvolvido pelo MD Anderson Cancer Center identificou cinco características preditivas independentes de menor sobrevida: status de desempenho de Zubrod ≥ 1 , DHL 1,5 vezes o limite superior da normalidade, contagem de plaquetas $\leq 100.000/\text{mm}^3$, tumor ≥ 5 cm e pelo menos uma terapia anterior. Um ensaio clínico avaliando a combinação de venetoclax com R-CHOP demonstrou uma taxa de resposta global de 68%, com 48% de respostas completas, sobrevida livre de progressão (SLP) de 7,2 meses e uma SG de 19,5 meses, destacando a importância de novas estratégias terapêuticas para melhorar os desfechos em pacientes com TR. **Conclusão:** A TR ainda apresenta um prognóstico reservado; no entanto, os recentes avanços no tratamento com drogas alvo, como o venetoclax, têm mostrado um potencial promissor para melhorar os desfechos clínicos desses pacientes. Essas terapias aumentam a possibilidade de controle da doença e realização de transplante de medula óssea subsequente, marcando um avanço significativo no manejo desta condição complexa e desafiadora.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.538>

RENAL INVOLVEMENT IN PATIENTS WITH CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA: A CASE SERIES

JCK Dos-Santos, MW Araujo, EC Costalong, RCB Melo, VTCE Silv, WF Silva, EM Rego, V Rocha, V Buccheri

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, Brazil