

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