

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 β -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 ^a, LJ Florindo ^b, LB Ribeiro ^a, STF Grunewald ^b

^a Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b 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°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/mm³,

plaquetas 58.000/mm³), aumento de ferritina (> 1000 ng/mL), AST > 30 U/L e triglicérides > 250 mg/dL, e diminuição do fibrinogênio (< 250 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

epidemiológicos referente aos linfomas não hodgkin. A metodologia será um estudo sistemático pelo banco de dados do Datasus, no qual será avaliado as classificações CD82, CD83, CD84 e CD85, a partir disto os critérios estatísticos usados serão casos diagnosticados, número de óbitos e faixa etária em cada subgrupo, todos estes dados serão vistos nos anos de janeiro de 2014 até julho de 2024, já os critérios de exclusão serão números de diagnósticos dos anos anteriores e números de internações. De acordo com os critérios de classificações do datasus, o CD82 abrange o linfoma folicular com diferentes morfologias, no qual foi visto um número de casos mais prevalente na faixa etária de 60 a 64 anos, e de menos casos na faixa entre 20 a 24 anos. Na classificação CD83 abrange linfomas difusos de diferentes morfologias, no qual o subtipo mais estudado é o linfoma de burkitt, além disso essa classificação apresenta os maiores relatos de casos diagnosticados no Brasil, a idade de maior prevalência de casos são de faixa etária entre 60 a 64 e de menor prevalência entre 20 a 24 anos. A CD84 abrange linfomas de células T cutâneas e periféricas com subtipos de diferentes morfologias, no qual a idade mais prevalente foi entre 55 a 59 anos e de menor prevalência entre 20 a 24 anos. E por fim a CD85 são divididos em linfomas de não hodgkin de outros tipos e de tipos não especificados e suas subclassificações, no qual a idade mais prevalente ocorre entre 60 a 64 anos e é menos prevalente entre 20 a 24 anos. Já os números de casos totais e número de óbito revisados mostram que quando calculado é visto um índice de 20,54% de mortalidade. Com isso quando avaliado este percentual, é visto uma alta a mortalidade por linfomas não hodgkin no Brasil inteiro e faixa etárias mais prevalente de cada classificação, no qual nesta pesquisa se mostrou mais relevante na região Sudeste, até por ser a região mais populosa do país. É sempre necessário avaliar a classificação do linfoma de cada paciente, pois há subtipos sem cura, subtipos agressivos com tratamento e subtipos menos agressivos, a importância epidemiológica tem extrema importância quando avaliado todo contexto clínico, juntamente com avaliação citogenéticas, com ênfase no diagnóstico rápido para o início do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.425>

EPIDEMIOLOGIA DOS LINFOMAS DIFUSOS DE GRANDES CÉLULAS B RECIDIVADOS OU REFRATÁRIOS NO BRASIL: UMA ANÁLISE DE DADOS DE MUNDO REAL PELA PLATAFORMA TRINETX

J Pereira^a, PDMM Neves^a, RAB Nunes^a,
M Duran^b, LT Campos^b

^a Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

^b AbbVie, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução: O linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) é o subtipo mais comum de linfoma não-Hodgkin (LNH) em adultos, correspondendo a 25-30% dos casos. O tratamento baseado em R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina,

vincristina e prednisona) é a terapêutica de primeira linha para o LDGCB, entretanto, cerca de 1/3 dos pacientes sofrem recidivas e/ou são refratários (R/R) a essa primeira linha de tratamento. **Objetivos:** Descrever os padrões de tratamento e desfechos clínicos de uma coorte brasileira de paciente LDGCB-R/R com dados de mundo real derivados da Plataforma Trinetx. **Materiais e métodos:** Avaliação de dados de mundo real (demográficos, perfil de comorbidades, informações oncológicas, exames complementares, internações hospitalares, tratamento, resposta terapêutica e mortalidade em 5 anos) através da TriNetX. Foram incluídos pacientes ≥ 18 anos, com diagnóstico de LDGCB entre Jan/2012 a Dez/2022, tratados com mais de um esquema quimioterápico e com seguimento de pelo menos 3 meses. **Resultados:** De uma coorte de 1651 pacientes diagnosticados com LDGCB originários de 13 hospitais públicos e privados, 524 (31,7%) pacientes eram R/R. Observamos predominância de homens (58,9%), com idade média de 52 ± 18 anos, 23,6% obesos e 22% hipertensos. Em relação ao LDGCB, 29% dos pacientes possuíam malignidade secundária ao diagnóstico e 77% apresentavam anemia. Sobre o tratamento, 185 (29,6%) receberam 2 linhas de tratamento (LOT) e 235 (44,8%) ≥ 3 LOT. O tempo mediano entre a 1ª linha de tratamento (R-CHOP) e uma segunda linha foi de 358 dias. A segunda linha mais utilizada foi gemcitabina, dexametasona e cisplatina (GDP) com 37,5%, seguido por R-CHOP na 3ª linha de tratamento (32%) O transplante autólogo de medula óssea (TMO) foi realizado em 9,3% dos pacientes, o alogênico em 1,9% e 21,9% fizeram radioterapia. Ao longo de um tempo de acompanhamento mediano de 782 dias, 402 (76,7%) dos pacientes necessitaram de internação hospitalar, com uma mediana de 4 internações/paciente. Cerca de 30% dessas internações ocorreram por neutropenia febril, 28,8% dos pacientes necessitaram de unidade de terapia intensiva, 25% de droga vasoativa e 7,2% ventilação mecânica. A sobrevida global (SG) dos pacientes R/R da casuística em 5 anos foi de 47,4% e a sobrevida em 5 anos pós-TMO foi de 62,1%. Quando comparamos os pacientes que receberam 2 vs ≥ 3 LOT, observamos que no segundo grupo os pacientes eram mais velhos ($p = 0,006$), com maior porcentagem de hipertensos ($p = 0,02$), obesos ($p = 0,004$) e doença renal crônica ($p = 0,007$). Mais pacientes com ≥ 3 LOT foram submetidos a TMO, tanto alogênico ($p = 0,004$) quanto autólogo ($p = 0,02$) e necessitaram de maior número de internações hospitalares ($p < 0,001$), internações em UTI ($p < 0,001$), uso de droga vasoativa ($p = 0,007$) e ventilação mecânica ($p = 0,007$). A taxa de SG em 5 anos foi 49,7% para pacientes que receberam 2 LOT e 39,4% para pacientes com ≥ 3 LOT, porém sem diferença estatisticamente significativa entre os grupos ($p = 0,13$). **Discussão:** Dados do mundo real relativos a populações brasileiras e latino-americanas de pacientes com LDGCB R/R são escassos. Informações sobre o perfil epidemiológico, apresentação clínica, padrões de tratamento, complicações associadas ao tratamento e desfechos clínicos são essenciais para a elaboração de políticas públicas referentes ao diagnóstico e tratamento, melhorando assim o manejo do LDGCB no Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.426>