

This update, in the largest cohort of uniformly treated patients with del(17p), suggests that zanubrutinib remains a valuable frontline treatment option for patients with or without del(17p) CLL/SL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104381>

ID - 2446

SÍNDROME DE SWEET SECUNDÁRIA À LEUCEMIA PROLINFOCÍTICA DE CÉLULAS T: UM RELATO DE CASO

IA Ribeiro, JS de Almeida, Y Mansur

Conjunto Hospitalar do Mandaqui (CHM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de Sweet (SS), é uma dermatose neutrofílica febril rara, caracterizada por lesões cutâneas edematosas e dolorosas, em forma de pápulas, placas ou nódulos, podendo ser idiopática, fármaco-induzida ou paraneoplásica, com maior incidência em neoplasias hematológicas.^{1,2} A leucemia prolinfocítica de células T (T-LPL) é uma neoplasia linfoproliferativa rara e clinicamente agressiva, definida pela expansão clonal de linfócitos T maduros no sangue periférico, medula óssea e órgãos linfoides. Representa 2% das leucemias linfocíticas maduras do adulto e apresenta prognóstico desfavorável (3). **Descrição do caso:** Paciente masculino, 59 anos, com febre alta (>39°C) há 10 dias, associado a lesões cutâneas eritematosas, maculopapulares, difusas e dolorosas, edema de face e conjuntivite. Referiu perda de peso (10kg em 4 meses), astenia e dispneia aos moderados esforços. Ao exame físico, apresentava-se emagrecido, com lesões de pele eritematosas, maculopapulares, algumas em alvo, difusas, além de edema de face acentuado, principalmente periorbitário e labial. Exames laboratoriais revelaram leucocitose (33840/mm³), neutrofilia (28090/mm³), linfocitose (4400/mm³), disfunção renal, DHL aumentado (1063 U/L), sorologias negativas (incluindo HTLV 1 e 2), ausência de anemia e plaquetopenia, além de hemoculturas negativas. Tomografias evidenciaram sinais de hepatopatia crônica, sem esplenomegalia, e linfonodomegalias generalizadas, com a maior medindo 3,1 x 1,3 cm. A imunofenotipagem de sangue periférico demonstrou população de linfócitos T monoclonais (63,9% das células), com coexpressão de CD4 e CD8 (CD2+, CD3+, CD4+, CD5+, CD7+, CD8+, TCR α/β), perfil compatível com T-LPL. Biópsia cutânea mostrou epiderme com espongiose e derme com infiltrado linfo-histiocitário perivascular superficial moderado com neutrófilos; pesquisa de fungos (PAS) negativa. Após início de prednisona 1 mg/kg/dia, observou-se queda acentuada de neutrofilia (5360/mm³) e melhora de lesões cutâneas. O conjunto de achados foi sugestivo de SS secundária a T-LPL. Paciente encaminhado para serviço especializado para tratamento com Alemtuzumabe. **Conclusão:** Paciente com quadro clínico altamente sugestivo de SS, associado a sinais e sintomas sistêmicos de doença linfoproliferativa crônica. A imunofenotipagem confirmou diagnóstico de T-LPL, neoplasia rara e agressiva, com coexpressão CD4/CD8 - achado incomum e de relevância diagnóstica.³ A associação

entre SS e T-LPL é excepcional e, neste caso, a manifestação cutânea foi um dos primeiros indicativos da neoplasia subjacente. Assim, diante de SS, deve-se incluir na investigação diagnóstica a possibilidade de neoplasias hematológicas, visando detecção precoce e tratamento oportuno.^{1,2}

Referências:

1. Cohen PR. Sweet's syndrome: a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:34. doi:10.1186/1750-1172-2-34.
2. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet syndrome: clinical presentation, diagnosis, and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2016;17:519-29. doi:10.1007/s40257-016-0202-x.
3. Matutes E, Brito-Babapulle V, Swansbury J, Ellis J, Morilla R, Dearden C, et al. Clinical and laboratory features of 78 cases of T-prolymphocytic leukemia. *Blood.* 2008;112:774-9. doi:10.1182/blood-2008-02-140251.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104382>

ID - 1503

SÍNDROME TAFRO

CdP Manzaneda Castillo, C Seganfredo Weber, RA Frizzo, J Martins, J Plentz Portich, M Pinto Pereira, JP Moreira Dias da Silva, T Soares, LM Fogliatto, C Caceres Astigarraga

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

Introdução: A síndrome TAFRO é uma doença constituída por: trombocitopenia (T), anasarca (A), fibrose reticulínica/megacariocítica na medula óssea (F), disfunção renal (R) e organomegalia (O). Trata-se de uma condição inflamatória multissistêmica, que pode ter uma rápida progressão e levar à morte quando não tratada rapidamente. Ainda existem dúvidas a respeito de sua origem e fisiopatologia, mas sabe-se que ela pode ser parte da Doença de Castleman Multicêntrica Idiopática (DCMi), ou ainda, outras síndrome autoimunes. Tendo em vista a heterogeneidade e o grande número de diagnósticos diferenciais, são utilizados os critérios diagnósticos de Masaki. O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro de síndrome TAFRO em um paciente masculino de 50 anos, que apresentou boa resposta ao tratamento com corticoterapia. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 50 anos, com antecedentes de hiperplasia prostática benigna, desenvolveu um quadro de sudorese noturna, perda ponderal de aproximadamente 10 kg em um mês, petéquias e linfonodomegalias. Na investigação foram identificadas trombocitopenia, anasarca, febre, dismegacariopose, disfunção renal e organomegalias, quadro compatível com Síndrome TAFRO. Foi realizada ampla investigação e múltiplas biópsias: linfonodo, glândula parótida e rins, sendo demonstrado padrão reacional com linfócitos pequenos, eosinófilos e plasmócitos policlonais, trama vascular proeminente, compatível com doença hiper-IL-6, como a Doença de Castleman idiopática. Na medula óssea havia displasia megacariocítica e

linfoplasmocitose policlonal. Foram descartadas outras causas e concluiu-se pelo diagnóstico de DCMi com síndrome TAFRO, desta forma, foi iniciado tratamento com metilprednisolona EV 1 mg/kg 2x/dia por 10 dias, com posterior redução gradual da dose e migração para prednisona via oral. O paciente apresentou remissão clínica e laboratorial: plaquetas de 6.000 melhoram para 215.000/ μ L; creatinina de 2,1 melhorou para 1,30 mg/dL (TFG 67); além ocorrer redução total das linfonodomegalias, hepatomegalia e nefromegalia. **Conclusão:** O diagnóstico da Síndrome TAFRO foi feito com base nos critérios atualizados de Masaki. O paciente apresentou os 3 critérios maiores (anasarca, plaquetas <100.000 e inflamação sistêmica) e os 4 menores (linfonodo compatível, megacariócitos aumentados, organomegalia e insuficiência renal) e foi classificado como “levemente grave” (7–8 pontos). O tratamento baseia-se em imunossupressão com inibidores de IL-6 (tocilizumabe ou siltuximabe), anti-CD20 (rituximabe), corticoides ou outros imunossupressores (ciclosporina, talidomida) e esquemas como R-CHOP. Há mais evidências para o uso inicial de IL-6 + corticoide, mas o alto custo limita o acesso. Como o paciente era usuário do Sistema Único de Saúde (SUS) e não há protocolo oficial, iniciou-se terapia com corticoide, com boa resposta. O caso evidencia a raridade da TAFRO e a aplicabilidade do uso de corticoides na fase crítica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104383>

ID - 2463

TRANSPLANTE ALOGÊNICO EM LLC R/R' COM BIOLOGIA MOLECULAR DE ALTO RISCO: RELATO DE CASO

GR Felipe, RAF Machado, LS de Abreu, EB Marchon, EL da Rosa, CD de Liz, PHA de Moraes, RS Szor, VC de Molla, CA Rodrigues

Hospital Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é uma neoplasia linfoproliferativa B CD5+ que acomete predominantemente indivíduos idosos, com evolução indolente e conduta inicial geralmente expectante. No entanto, a presença de alterações citogenéticas e moleculares de alto risco, como deleção do 17p e mutação de TP53, está associada à refratariedade terapêutica, incluindo a falha a terapias-alvo, e pior prognóstico. Nessas situações, especialmente em pacientes com doença recidivada ou refratária (R/R), o transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) alogênico permanece como opção de resgate visando ganho de sobrevida global e livre de progressão. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 67 anos, hipertenso e dislipidêmico controlado, diagnosticado em 2020, em serviço externo, com linfoma de zona marginal após apresentar linfonodomegalias generalizadas, anemia, linfocitose e plaquetopenia. Recebeu radioterapia, cinco ciclos de R-CVP e um ciclo de R-CHOP. Em 2022, apresentou recidiva com anemia (Hb 9,3 g/dL), linfocitose (298.440/mm³) e plaquetopenia (114.000/mm³). Imunofenotipagem de sangue periférico evidenciou 87% de linfócitos B maduros clonais, CD10– e positivos para CD5, CD19, CD11c, CD200, CD20, CD22, CD79b

e IgG kappa, compatível com LLC. O cariótipo revelou deleção do 17p e o FISH, deleção de TP53 em 87% das células. Estratificado como CLL-IPI de alto risco, iniciou acalabrutinibe (iBTK) em julho/2023, evoluindo com progressão após cinco meses. Em janeiro/2024, iniciou venetoclax (iBCL-2) associado a rituximabe, apresentando neutropenia grau IV e pneumocistose grave, com necessidade de ventilação mecânica e melhora após tratamento com sulfametoxazol-trimetoprima. Após quatro ciclos, evoluiu novamente com refratariedade. Diante do quadro R/R e alto risco, foi submetido, em agosto/2024, a TCTH alogênico haploidêntico (doador irmão). No pós-transplante, desenvolveu doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) crônica moderada a grave de pele e mucosa oral, controlada com ruxolitinibe e ibrutinibe. Permaneceu em remissão por 11 meses. Em junho/2025, apresentou linfonodomegalias, anemia e plaquetopenia, sugerindo nova recaída, além de celulite em membro inferior direito e infecções recorrentes, mesmo sob profilaxias antimicrobianas e reposição de imunoglobulina. Evoluiu com choque séptico e óbito. **Conclusão:** O caso ilustra a evolução de uma LLC com biologia molecular de alto risco (deleção 17p e mutação TP53), caracterizada por múltiplas refratariedades às principais terapias-alvo disponíveis (iBTK e iBCL-2), além de complicações infecciosas graves. Embora o TCTH alogênico ainda represente uma alternativa potencialmente curativa nesse cenário, seu benefício é limitado pela alta toxicidade do procedimento e pelo risco de DECH. O diagnóstico precoce de alterações genéticas desfavoráveis é essencial para o planejamento terapêutico e para a indicação oportuna do transplante. O avanço das terapias-alvo e imunoterapias pode, no futuro, oferecer melhores perspectivas para esse subgrupo de pacientes, porém, até o momento, o TCTH alogênico permanece como opção de resgate em casos de LLC R/R de alto risco biológico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104384>

ID - 1045

TRICOLEUCEMIA COM MÚLTIPLAS RECIDIVAS: 35 ANOS DE EVOLUÇÃO

GPM Franco, GF Sanches, FS Braga, IA Martins, ACT de Azevedo, JNB de Souza, AFC Vecina, MA Gonçalves, SRM Mello, MG Cliquet

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), SECONCI-SP, Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A tricoleucemia (TL) é uma doença linfoproliferativa rara, responsável por cerca de 2% das leucemias linfóides, caracterizada pela proliferação de linfócitos B maduros com projeções citoplasmáticas típicas. Acomete principalmente homens brancos, com idade média de 50 anos. Clinicamente, manifesta-se com fadiga, esplenomegalia, pancitopenia e infecções recorrentes. O diagnóstico é feito com base em morfologia, imunofenotipagem e testes moleculares. O perfil típico inclui forte expressão de marcadores B (CD19, CD20, CD22, CD79a, PAX5) e marcadores aberrantes como CD11c, CD25, CD103 e CD123. A presença da mutação BRAFV600E confirma a forma clássica. O tratamento padrão são os