

LINFOMA DE BURKITT, CHRONOS & KAIROS

JP Portich, AS Ribeiro, TB Soares, ET Calvache, LLA Silva, TY Barbeta, RS Ferrelli, XH Condori, AA Paz

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

Masculino, 86 anos, hipertensão arterial sistêmica e adenocarcinoma de próstata, realizou prostatectomia radical com resposta completa. Sintomas de constipação e emagrecimento de 10%. Apresentou episódio de hemorragia digestiva alta, procurou o departamento de emergência e realizou endoscopia digestiva alta, com presença de oito lesões ulceradas nas regiões do corpo e antro gástrico. Recebeu alta com inibidor da bomba de prótons com doses otimizadas e plano de análise ambulatorial. O anatomopatológico revelou neoplasia maligna pouco diferenciada, infiltrativa em mucosa gástrica. A imuno-histoquímica: LCA+, Ki67% 95%, CD10+ CD20+, C-MYC, MUM-1 negativo, CD5 negativo, Ciclina negativa, EBV negativo, BCL6+, BCL2 negativo, compatível com linfoma de alto grau tipo Linfoma de Burkitt. Foi solicitada revisão da peça confirmando o diagnóstico. Realizou biópsia de medula óssea negativa para neoplasia, porém com amostragem reduzida para análise. PET-CT com aumento do metabolismo glicolítico em linfonodos supra e infra diafragmáticos, além de imagens fusiformes subpleurais e áreas de espessamento das paredes gástricas, com SUV máximo de 24,9. Realizado diagnóstico de Linfoma de Burkitt esporádico EC IV, com envolvimento extranodal gástrico e subpleural. Sorologias negativas. Nos exames laboratoriais, plaquetopenia (112.000), demais séries sem alterações, função hepática dentro da normalidade, insuficiência renal crônica (TFG de 35). Ecocardiograma com fração de ejeção preservada, porém estenose aórtica grave. Performance status: ECOG 0. Submetido a 2 ciclos de R-Mini-CHOP, com doses ajustadas: ciclofosfamida 400 mg/m², doxorubicina 25 mg, vincristina 1 mg e prednisona 40 mg/m², além de rituximab 375 mg/m². Estimulador de colônia de granulócitos foi utilizado em todos os ciclos. Apresentou constipação e prurido após C1, com resposta às medidas. Excelente tolerância ao C2. Doses foram ajustadas para: doxorubicina 25 mg/m² e vincristina 1,8 mg. Realizou PET-CT ínterim após o C3 com Lugano 1. Completou 6 ciclos de R-Mini-CHOP, repetindo PET-CT com resposta completa, Lugano 1. TFG após fim do tratamento de 55. Paciente já em follow-up há 5 meses, sem evidência de recidiva da doença, sem perda de performance associada ao tratamento. O Linfoma de Burkitt é uma neoplasia de células B altamente agressiva, com uma incidência de cerca de 2% em adultos. Os dados de tratamento em pacientes acima de 60 anos são limitados, visto que esses não são incluídos em ensaios clínicos. Assim, as experiências são muito baseadas na abordagem particular das equipes. Sabe-se que poucos pacientes acima de 60 anos toleram quimioterapias intensivas como HyperCVAD. A adição do rituximab parece melhorar a resposta ao tratamento. No caso do paciente em questão, com idade elevada (acima de 80 anos), insuficiência renal crônica (TFG menor que 40), porém com performance status excelente, foi optado por realização de quimioterapia ambulatorial. O paciente apresentou uma surpreendente resposta



completa e ótima tolerância ao tratamento, sem comprometimento da qualidade de vida. As doses foram ajustadas conforme a tolerância em cada ciclo. O tempo calculado, cronológico (Chronos), não deve ser visto isoladamente como fator de exclusão para oferecer tratamento aos pacientes. Muitas vezes, o tempo não pode ser medido, é não linear (Kairós), e pertencente a cada pessoa de forma individualizada. Cabe ao médico reconhecer cada perfil, e realizar uma medicina personalizada, baseada na particularidade de cada paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.138>

LINFOMA DE CÉLULAS T PÓS TRATAMENTO DE LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: ASSOCIAÇÃO DE DOENÇAS OU SEGUNDA NEOPLASIA?

G Augusto^a, IL Arce^b, P Vicari^b, MMR Haikel^b, JDP Paes^b, JFM Farah^a, MSF Franco^c

^a Serviço de Cirurgia, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

^c Serviço de Patologia, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O diagnóstico de linfomas compostos, síncronos é infrequente, já a associação de linfoma não Hodgkin difuso de grandes células B (LNHDGCB) variante anaplásico e linfoma periférico de células T (LPCT) extra nodal é rara. **Objetivos:** Relatar caso de paciente com diagnóstico de LPCT após tratamento recente de LNHDGCB variante anaplásico. **Relato:** Mulher de 51 anos diabética, relata perda de 19 kg em 4 meses, inapetência, nódulos em região inguinal direita e febre esporádica há um mês. Biópsia de ganglio evidenciou LNHDGC variante anaplásico (MUM-1, LCA, CD 79A, CD30, CD20 positivos e KI-67 70%). As tomografias de estadiamento demonstraram linfonodomegalia em região cervical, mediastinal, axilares, retroperitoneais periaórticas e ilíacas, medula óssea sem infiltração. Recebeu 6 ciclos de R-CHOP com PET CT negativo 2 meses pós término de tratamento. Após um ano apresenta tumoração em região medial de coxa direita com cerca de 12cm, ulcerada e bordos endurecidos, sem melhora com antibioticoterapia. Biópsia da lesão revelou LPCT (MUM-1, CD3, CD8, CD7, CD4, CD2 e KI-67 60%). Estadiamento IE realizando radioterapia com sinais de regressão da lesão. **Discussão:** O desenvolvimento sequencial de linfomas de linhagem diferentes é raro. Documentamos o LPCT extra nodal cutâneo localmente invasivo, doze meses após término do tratamento. Os casos descritos foram relacionados a transplante de medula óssea, tratamento de LH ou de LLA na infância após quimioterapia e/ou radioterapia. Vários



quimioterápicos, defeitos genéticos, imunosenescência e a desregulação imunológica foram considerados fatores desencadeantes. As neoplasias secundárias induzidas por drogas, costumam ocorrer em média 5,5 anos, de forma variável de acordo com a idade, neoplasia e o tipo de tratamento para a neoplasia primária. Os pacientes com diagnóstico pregresso de Linfoma de Hodgkin, Mieloma múltiplo, exposição a radioterapia, portadores de doenças autoimunes, imunodeficiências primárias ou adquiridas e síndrome linfoproliferativa autoimune, parecem ser de maior risco. Por outro lado, a estimulação contínua do vírus EBV causa a desregulação e a proliferação anormal de células T, resultando em uma expansão clonal das células danificadas pela quimioterapia. A expressão de CD30 associada a infecção pelo EBV está associada a evolução desfavorável no LNHDGCB variante anaplásico. Parece provável que o LPCT possa derivar de células T com alterações genéticas e danos decorrentes da quimioterapia ou da estimulação viral crônica. No caso excluimos as patologias de maior risco, resta especular o papel das alterações relacionadas a expressão de MYC e BCL2 e /ou BCL6 e mutação TP53 no LNHDGCB variante anaplásico e ao efeito da quimioterapia, pois não foi possível realizar a pesquisa do EBV, no entanto atribuir a ocorrência prematura do LPCT, após remissão completa do LNHDGCB, ao efeito único da quimioterapia parece menos provável. **Conclusão:** O diagnóstico de linfomas de forma sincrônica é raro, o próprio LNHDGCB variante anaplásica é menos frequente, com características patológicas que o distinguem dos demais. A maioria evolui de forma agressiva. Casos de LNHDGCB variante anaplásico têm uma alta frequência de mutação TP53 e anormalidades genéticas de MYC, BCL2 e BCL6. Agressão imunológica causada pela quimioterapia podem favorecer o desenvolvimento de um segundo linfoma de linhagem distinta. Novos estudos são necessários para entender a patogênese e facilitar o diagnóstico precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.139>

LINFOMA GÁSTRICO DOUBLE HIT: RELATO DE CASO

MM Paulo^a, RC Bressa^{a,b}, JAN Bressa^{a,b}

^a Hospital Regional de Presidente Prudente (HRPP), Presidente Prudente, SP, Brasil

^b Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE), Presidente Prudente, SP, Brasil

Introdução: O linfoma não-Hodgkin (LNH) é a neoplasia hematológica mais comum, mais frequente em homens e em países subdesenvolvidos. De acordo com estudo do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), o LNH corresponde à 80% dos linfomas, destes 50% linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), com idade média de 59,6 anos, 33% de acometimento extranodal, 62% de doença avançada, IPI (Índice Internacional de Prognóstico) intermediário alto de 24% e alto de 19% para portadores de LDGCB. **Objetivos:** Relatar caso de paciente diagnosticada com LNHDGCB double hit gástrico durante investigação ambulatorial de síndrome dispéptica e sua abordagem.

Materiais e métodos: Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso clínico, por meio de uma revisão integrativa utilizando bases de dados PUBMED, MEDLINE, BVS e SCIELO. **Relato de caso:** Feminina, 47 anos, sem comorbidades, com queixa de epigastria pós-prandial há 9 meses e perda ponderal de 15 kg no período, sem outros sinais e sintomas. Há 2 meses, em investigação com gastroenterologista foi realizada EDA com biópsia de lesão gástrica associada a painel imuno-histoquímico (BCL6, CD20, CD30, MYC e Ki-67 positivos) compatíveis com LNHDGCB gástrico com alto índice proliferativo, além de tomografia de abdome total com contraste, evidenciando infiltração em lobo hepático esquerdo e hilo esplênico (estádio IV), sendo encaminhada ao serviço de hematologia há aproximadamente 15 dias. Atualmente, paciente segue em programação de quimioterapia com R-da-EPOCH após término de isolamento contactante Covid. **Discussão:** O linfoma double-hit (LDH) é uma neoplasia de alto grau e agressiva, que integra o subgrupo de LDGCB e se traduz na translocação do gene MYC combinada à translocação gênica adicional de BCL2, BCL3, BCL6 ou CCND1. Nesses casos, há maior tendência de infiltração de medula óssea e sistema nervoso central, além de prognóstico reservado associado ao alto índice de proliferação celular, elevação de DHL sérica, acometimento acima de 70 anos, apresentação clínica em estágio avançado e má resposta terapêutica. O diagnóstico é realizado por meio de biópsia excisional do local suspeito, estudo imuno-histoquímico, e, preferencialmente, acrescido da pesquisa FISH (hibridação in situ por Fluorescência) para MYC, BCL2 e BCL6. O estadiamento obedece a classificação Lugano, baseada no antigo sistema Ann Arbor: envolvimento de região linfonodal única (I); duas ou mais regiões linfonodais do mesmo lado do diafragma (II); regiões linfonodais em ambos lados do diafragma (III); sítio extranodal fora do sistema linfático (IV). O tratamento quimioterápico envolve ciclos de R-da-EPOCH (rituximabe, dose ajustada de etoposídeo, prednisona, doxorubicina, ciclofosfamida e vincristina) a cada 21 dias. A Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH) considera R-da-EPOCH o tratamento padrão-ouro, porém, durante a pandemia Covid, diante da indisponibilidade de leitos e/ou bombas de infusão portáteis para tratamento ambulatorial, orienta levar em consideração a terapia com R-CHOP, seguido de estratégias de consolidação, que incluem TCTH, a fim de não atrasar o tratamento. **Conclusão:** O LNHDGCB double hit pode acometer jovens, em sítio extranodal e exige abordagem diferenciada por sua agressividade e alto grau associados a prognóstico reservado. Apesar disso, com as novas terapêuticas e estadiamento clínico precoce é uma neoplasia potencialmente tratável e curável, cujo tratamento pode se beneficiar do uso de técnicas citogenéticas para pesquisa de translocações gênicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.140>

LINFOMA LINFOPLASMÁCÍTICO SECRETOR DE IGG/KAPPA EVOLUINDO COM ANEMIA HEMOLÍTICA E INSUFICIÊNCIA RENAL

BLSA Lima^a, YA Medeiros^b, EA Fonseca^a, LFSK Pantoja^a, MA Pinto^a, VS Sirqueira^a,

