

Lesão expansiva à esquerda, no ângulo ponto-cerebelar, estendendo-se ao forame magno, comprimindo o tronco cerebral e estruturas adjacentes. Realizada biópsia da lesão. À imunohistoquímica CD68 (+) e CD1a (-). Em consultoria com serviço de hematologia da instituição. A partir dos achados, indicam proliferação de natureza histiocítica, fechando-se diagnóstico para doença de Erdheim-Chester. O tratamento administrado foi o IFN- α / PEG-IFN- α e o agente quimioterápico vemurafenib. Pelo diagnóstico tardio, o paciente evoluiu com importante agravamento neurológico. Portanto, quanto mais precoce é feito o diagnóstico, melhor o prognóstico apesar da agressividade da doença. Paciente segue em follow-up.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.207>

SÍNDROME DE RICHTER: LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA TRANSFORMADA EM LINFOMA DE HODGKIN CLÁSSICO, UM RELATO DE CASO

AB Godoi, B Veroneze, EC Munhoz, G Campos, MEB Abreu, MM Kozonoe, JSH Farias

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é a leucemia mais comum em adultos no mundo ocidental, possui comportamento indolente e baixa atividade mitótica, sendo seu diagnóstico feito geralmente em pacientes assintomáticos, com base em exame de sangue rotineiro, segundo a OMS. Já a sua transformação em linfoma agressivo – Síndrome de Richter Clássica (variante Linfoma Difuso de Grandes Células B) - é um evento raro e acontece em cerca de 2 a 8% dos casos e sua variante Linfoma de Hodgkin em menos de 1%. Neste trabalho, o objetivo foi descrever um caso de transformação desta leucemia em Síndrome de Richter variante Linfoma de Hodgkin. O paciente deste relato teve diagnóstico de leucemia linfocítica crônica, estadiado como BINET A. Apresentava IGHV não mutado, ausência de alterações no TP53 e positividade para vírus Epstein-Barr. Após 3 anos e 5 meses do diagnóstico de LLC recebeu quimioterapia convencional (fludarabina e ciclofosfamida) devido ao surgimento de sintomas constitucionais e linfonodomegalia cervical de 3 cm, com linfocitose associada (204.000 leucócitos, 94% linfócitos), sem anemia ou trombocitopenia. Apresentou resposta clínica e laboratorial. Depois de 1 ano do primeiro tratamento iniciou medicação alvo (Acalabrutinibe) pois teve aumento das linfonodomegalias cervicais. Evoluiu com resolução completa em um mês de tratamento. Passados 3 meses (4 anos e 10 meses do diagnóstico de LLC), houve o aparecimento de conglomerado linfonodal no mesmo local, associado a sintomas B. Uma nova biópsia revelou que o paciente enquadrava-se dentro dos 1% de pacientes que transformam LLC em Linfoma de Hodgkin. Seu subtipo foi o clássico, com celularidade mista, estadiado como Ann Arbor IVB, para o qual foi proposto quimioterapia com esquema ABVD (doxorubicina, bleomicina, vinblastina, dacarbazina). Durante o tratamento apresentou mucosite e hematotoxicidade, recuperou-se e obteve resposta clínica após o primeiro ciclo. Após o segundo ciclo infectou-se

por SARS-COV2, esteve internado com necessidade de ventilação mecânica e mesmo com atrasos no tratamento, em reavaliação com PET/CT, apresentou resposta satisfatória (Deauville 2). Atualmente está no terceiro ciclo de quimioterapia e em reabilitação após internamento prolongado que resultou em sequelas motoras por neuropatia do doente crítico. A terapia nesta situação não está embasada em estudos prospectivos randomizados e por conta disso conflui com o instituído para LH *de novo*. Este caso raro exemplifica como uma doença indolente pode se tornar agressiva, exigindo um cuidado específico nas reavaliações durante as recaídas de doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.208>

SÍNDROME DE RICHTER: RELATO DE CASO DE TRANSFORMAÇÃO DE LLC A LCMB

M Navarrina-Trindade^a, F Céspedes-Gurski^a, V Xausa-Bosak^a, V Júlio-Balestrin^a, F Fianco-Valenti^a, M Silva-Santos^a, G Beust-Amador^a, D Brum-Lamaison^b, D Laks^a

^a Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos), São Leopoldo, RS, Brasil

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

A Síndrome de Richter (SR) é uma condição rara caracterizada pela transformação da leucemia linfocítica crônica (LLC) mais frequentemente em linfoma difuso de grandes células B (LDCBG); todavia, menos comumente podendo se transformar em linfoma das células do manto blastoides (LCMB). A etiologia da SR é desconhecida até o momento; ainda não foram identificadas predisposições genéticas ou uma única alteração responsável por essa transformação da LLC em LCMB. Sua incidência é rara, ocorrendo transformação de LLC em 2% a 6% dos casos, e, destes, acredita-se que ocorra em < 3% dos casos por falta de evidências na literatura. O diagnóstico é realizado pela biópsia de medula óssea, por biópsia de linfonodos alterados e pelos marcadores imunohistoquímicos. O tratamento é baseado na quimioterapia e pode-se incluir o transplante de células-tronco. Esse estudo objetiva relatar e discutir a transformação da LLC em LCMB. Visto que, apesar de sua rara incidência, possui curso agressivo e de alto grau, o diagnóstico precoce se faz necessário para melhor prognóstico do paciente. Relata-se caso de paciente masculino, 63 anos, ex-tabagista pesado, ex-etilista pesado, com diagnóstico de LLC em 2011 em tratamento. Iniciada quimioterapia com 1 ciclo de rituximab em 2017, não respondendo à terapêutica. Tentou-se terapia de resgate em 2018 com rituximab + dexametasona + ciclofosfamida, sem sucesso. Iniciado em 2019 clorambucil, com resposta por 7 ciclos. Na admissão em 2020, para acompanhamento com o serviço de hematologia em hospital geral para sequência de tratamento de LLC, paciente mostra-se refratário. À ectoscopia massa bulky em região cervical à esquerda. Exames laboratoriais mostraram anemia macrocítica, leucopenia e plaquetopenia. Exames de imagem e biópsia de medula óssea revelaram esplenomegalia, linfonodomegalia paraesofágica, retrocural, mesentérica e

