

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



os seguintes marcadores bioquímicos: CD20+; PAX-5+; CD5+; ciclina+; BCL2+; Ki67+; CD43+; CD3+; SOX-11+; MUM-1+; CD23-; CD10-; BCL6-; Tdt-. Conclui-se diagnóstico de síndrome de Richter com transformação LLC para LCMB, uma rara condição potencialmente relacionada à imunossupressão provocada pela doença linfoproliferativa crônica de etiologia ainda desconhecida. A evolução do paciente à nova terapêutica, o protocolo quimioterápico R-CHOP, mostrou melhora do quadro clínico no primeiro ciclo. No ínterim até o segundo ciclo, paciente contrai SARS-CoV-2 e evolui a óbito devido à infecção.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.209>

TRATAMENTO DE PACIENTE IDOSO COM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA UTILIZANDO IBRUTINIBE EM 1ª LINHA

GM Sales^a, JBCB Silva^b

^a Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

^b Clínica Medeiros, Campinas, SP, Brasil

Objetivo: Demonstrar caso de paciente com Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) tratado com Ibrutinibe em 1ª linha. **Material e método:** Relato de caso, através de consulta de prontuário e revisão de literatura. **Relato de caso:** Homem, 77 anos, encaminhado para hematologista devido a linfocitose, já conhecida há mais de 10 anos, porém sem desejo de investigação, uma vez acreditando ser obrigatório a realização de estudo medular. Após cerca de um ano e meio, paciente apresentou anemia e progressão linfocitária em mais de duas vezes e em período menor de 6 meses (inicialmente com 28.224 linfócitos/mm³ e após, um máximo de 273.263/mm³). Exame de FISH evidenciou IGVH não mutado, ausência de deleção do cromossomo 17 (del17) e presença de trissomia do 12. Ao exame físico, ele não apresentou alterações, bem como linfonodomegalias, em nenhum momento do seguimento. Sintoma de astenia surgiu concomitantemente ao quadro de anemia e após constatada progressão da doença, foi optado pelo tratamento do paciente. Uma vez considerando paciente idoso e com alta carga linfoproliferativa, foi prescrito inicialmente prednisona 60 mg, alopurinol enquanto foi realizado o processo de solicitação de Ibrutinibe 420 mg diário com base no protocolo ALLIANCE A041202, levando cerca de 2 meses para ser liberado pelo convênio. Com o início do tratamento específico, o paciente apresentou resposta completa em cerca de 7 meses, sem desenvolver sinais de toxicidade ou efeitos colaterais, bem como diarreia, fibrilação atrial, infecções, eventos hemorrágicos ou artralgias. Paciente se encontra em seguimento com retornos a cada 3 meses, sem recidiva e apresentou contagem de linfócitos menor de 5000/mm³, fato que nos levou a solicitar exame de pesquisa de DRM, mesmo não sendo o objetivo deste medicamento (aguardamos este resultado). **Discussão e conclusão:** A LLC é uma desordem linfoproliferativa caracterizada pelo acúmulo progressivo de linfócitos que são monoclonais, sendo que os linfócitos B CD5 + sofrem transformação maligna. Acomete em maior prevalência pessoas idosas e do sexo masculino, como o paciente

deste caso. O início da doença costuma ser insidioso e com sintomas não específicos, com pacientes assintomáticos. Com uma sobrevida variável, entre cerca de 2 e 20 anos, com uma taxa média de 10 anos, existem critérios bem estabelecidos para indicar o início de tratamento, dentre eles, podemos citar a duplicação de linfócitos com tempo inferior a 6 meses ou sintomas relacionados à doença. Existem diversas opções terapêuticas, dentre elas, o Ibrutinibe, uma droga oral, inibidora da tirosina quinase de Bruton, bloqueando a via de sinalização do receptor de células B, importante para a sobrevivência e proliferação dos linfócitos clonais, atualmente, em geral, com indicação em primeira linha para paciente com del17, porém conforme estudo recente, Ibrutinibe demonstrou ser superior à quimioterapia em pacientes idosos com LLC. No caso em discussão, foi optado pelo Ibrutinibe em primeira linha, pois, além de ser um paciente idoso, na ocasião da progressão da doença estávamos no início da pandemia de SARS-CoV2, momento em que havia um grande receio quanto aos possíveis eventos adversos relacionados a uma quimioterapia padrão, em especial do ponto de vista infeccioso, num paciente idoso nesse contexto da pandemia. Apesar do Ibrutinibe representar um grande avanço terapêutico, deve-se considerar a questão de custos e toxicidades possíveis, uma vez que é um tratamento contínuo a longo prazo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.210>

ÚLCERA MUCOCUTÂNEA ASSOCIADA A EBV EM PACIENTE COM MIELOMA MÚLTIPLO E AMILOIDOSE AL EM USO DE DARATUMUMABE

CC Sartorio^a, MHS Durães^a, RFP Mendes^b, D Escórcio^b, FSB Ferreira^b, FD Xavier^{a,b}

^a Hospital Universitário de Brasília, Brasília, DF, Brasil

^b Hospital Sírio-Libanês, Brasília, DF, Brasil

Introdução: A úlcera mucocutânea associada ao vírus Epstein-Barr (EBV) foi recentemente incorporada na revisão de 2016 da classificação de neoplasias hematológicas da OMS. Trata-se de uma doença linfoproliferativa de células B de curso indolente. Geralmente, está relacionada a situações de imunossupressão, como em casos de infecção por HIV, pós transplantes ou uso de metotrexato ou antagonistas de TNF-alfa. O quadro clínico se apresenta com lesões ulceradas de localização cutânea ou mucosa, principalmente orofaríngea, sem progressão para doença disseminada. À microscopia, observam-se regiões ulceradas com infiltrado polimórfico de linfócitos, plasmócitos, histiócitos e eosinófilos em meio a células grandes, pleomórficas que lembram células de Hodgkin/Reed-Sternberg-like. Essas células, na maioria dos casos, têm expressão positiva para CD20, CD30, PAX5, OCT2 e EBV. O EBV é consistentemente positivo, com células transformadas comumente positivas para LMP1. A positividade para EBER (EBV-encoded RNAs) é paralela à expressão dos antígenos B nas células neoplásicas. Aqui descrevemos um caso de úlcera mucocutânea associada ao vírus Epstein Barr (EBV) em paciente com mieloma múltiplo (MM) e amiloidose AL em uso de daratumumabe. **Exposição do caso:** Paciente do sexo