

SÍNDROME BING NEEL: RELATO DE CASO DE UMA COMPLICAÇÃO RARA

MA Malacarne, MVA Azevedo, FA Melo,
LDV Grassi, ICTS Almeida, JGF Dias, ACA Maia

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brasil

Objetivos: Relatar o caso de um paciente com Macroglobulinemia de Waldenstrom e apresentação rara de infiltração de sistema nervoso central, diagnosticada no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo em 2023. **Material e métodos:** Dados obtidos através da revisão de prontuário. **Resultados:** Mulher, 63 anos, previamente hígida, com história de febre intermitente, sudorese noturna e perda ponderal há 04 meses, além de confusão mental, fadiga e astenia há 01 mês. À admissão, foi evidenciado adenomegalias palpáveis em cadeias cervicais, axilares e inguinais bilateralmente, além de esplenomegalia. Ao hemograma, visualizado anemia (Hemoglobina 6,7 g/dL VCM 88), plaquetopenia (100 mil/mm³) e leucocitose (37 mil/mm³) às custas de 80% de linfócitos anômalos, com imunofenotipagem com 79% de linfócitos B monoclonais Kappa, CD19, CD20, CD22, CD200 +, CD5- CD10-. Biópsia de linfonodomegalia e medula óssea com infiltrados linfoplasmocitários sugestivos de doença linfoproliferativa crônica. Evidenciado também pico monoclonal de 1 g/dL em eletroforese de proteínas séricas e imunofixação IgM/Kappa, além de IgM sérica maior que 11000 mg/dL e pesquisa molecular da mutação MYD88 negativa. No estadiamento por PET-CT, identificadas múltiplas adenomegalias supra e infra diafragmáticas e esplenomegalia. Devido a agitação psicomotora e desorientação persistentes, realizado análise de líquido com imunofenotipagem que confirmou infiltração. Diante do diagnóstico de Macroglobulinemia de Waldenstrom em estadio avançado com alta carga tumoral e acometimento de sistema nervoso central, além das opções de tratamento disponíveis no Sistema Único de Saúde, optado por quimioterapia citorredutora com COP (ciclofosfamida, vincristina e prednisona) e protocolo MADIT (metotrexate, citarabina e dexametasona intratecal) pela infiltração de SNC. Após início de tratamento, paciente progrediu com pancitopenia persistente e choque séptico refratário, evoluindo a óbito. **Discussão:** A Síndrome Bing Neel é uma manifestação rara (1%) da Macroglobulinemia de Waldenstrom resultante da infiltração do sistema nervoso central pelas células linfoplasmocitárias malignas. A clínica varia desde cefaléia, déficit cognitivo, paresias e sintomas psiquiátricos. O diagnóstico inclui análise do líquido com imunofenotipagem para estabelecer clonalidade B, imunofixação e eletroforese de proteínas para detecção da proteína monoclonal, além de pesquisa de rearranjos no gene da imunoglobulina e mutação MYD88. Esta síndrome confere alta morbimortalidade, sendo o objetivo do tratamento reverter os sintomas e induzir sobrevida livre de progressão prolongada. O caso descrito demonstra uma maior agressividade da doença, sendo compatível com o pior prognóstico relatado em coortes com pacientes com ausência da mutação MYD88. **Conclusão:** As manifestações neurológicas auxiliam na suspeição da Síndrome de Bing Neel, o que torna mandatório a análise de líquido cefalorraquidiano para diagnóstico dessa complicação. Com a

disposição de quimioterapia que atravesse a barreira hematoencefálica, incluindo os inibidores de bruto tirosinase, pode-se alcançar melhores taxas de resposta clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.648>

LINFOMA PLASMABLÁSTICO: UMA SÉRIE DE CASOS

MS Magalhães, VL Oliveira, MMS Silva,
LP Almeida, TS Soares, RE Emídio, NAHL Silva

Hospital Luxemburgo (HL), Belo Horizonte, MG,
Brasil

Introdução/Objetivos: O linfoma plasmablastico (LPB) consiste em um tipo raro e agressivo de linfoma não Hodgkin, mais frequente em pacientes imunocomprometidos, particularmente HIV positivos. Este estudo objetiva descrever os aspectos clínicos e epidemiológicos de uma série de casos de pacientes com diagnóstico de linfoma plasmablastico. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, do tipo série de casos, incluindo 06 pacientes que receberam diagnóstico de linfoma plasmablastico no Hospital Luxemburgo, Belo Horizonte, MG. **Resultados:** Foram analisados seis pacientes, com predomínio do sexo masculino; a idade variou entre 27 e 83 anos. Apenas dois pacientes não apresentavam infecção pelo HIV. A maioria apresentou estágio avançado, III ou IV. Os pacientes receberam o diagnóstico de linfoma plasmablastico entre junho de 2022 e julho de 2023, todos eles confirmados através de anatomopatológico e imunohistoquímica, com imunofenótipo semelhante às células plasmáticas, ki67 acima de 70%, assim como expressão de MUM1. O transcrito EBER-I do EBV foi testado em cinco pacientes, sendo expresso em quatro deles. Até o momento, somente 2 pacientes completaram o tratamento proposto (um recebeu CHOP e o outro EPOCH; apenas o segundo com avaliação de resposta, sendo essa completa). Dois pacientes não iniciaram o tratamento (um considerado inelegível e o segundo faleceu antes da confirmação diagnóstica). Um dos pacientes foi tratado com radioterapia e, em seguida, quimioterapia (EPOCH e Bortezomibe); entretanto, faleceu após o 1º ciclo. Por fim, um dos pacientes ainda aguarda início de tratamento com EPOCH. **Discussão:** Conforme observado na nossa série de casos e na literatura, o linfoma plasmablastico se apresenta de forma agressiva, acometendo predominantemente pacientes imunocomprometidos. Na análise imunohistoquímica, destaca-se alto índice de proliferação, expressão de CD38, CD138, MUM1, PRDM1/BLIMP1, XBP1 e ausência de marcadores de linfócitos B, como CD19, CD20 e PAX5, o que também foi observado no estudo. Há associação com EBV em cerca de 70% dos casos. Até o presente momento, não há consenso sobre o melhor tratamento do LPB. O NCCN recomenda esquemas intensivos de quimioterapia, como EPOCH; algumas séries de casos relataram benefício com adição de Bortezomibe. O prognóstico é reservado, com elevadas taxas de recidiva (sobrevida livre de progressão média de 6 meses). **Conclusão:** O LPB apresenta desafios quanto ao diagnóstico e, principalmente, em relação ao tratamento, ainda sem consenso e com resultados insatisfatórios, devido a sua raridade,