

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Homem, 71 anos, previamente hígido, procura pronto socorro oftalmológico do Hospital São Paulo em julho de 2023 devido a quadro de hiperemia ocular pruriginosa e dolorosa bilateral de início 8 meses antes. Relata perda total de visão progressiva em olho direito em fevereiro/2023 e no olho esquerdo em maio/2023, até cegueira completa na data da admissão. Também queixa de obstrução nasal importante com aumento de secreção nasal esbranquiçada desde fevereiro/2023. Por fim, relata aparecimento há 3 meses de lesões ulcerosas em face anterior de membros inferiores bilateralmente, dolorosas. Equipe de oftalmologia descreve achados sugestivos de doença linfoproliferativa com infiltração em conjuntiva. Além disso, ao exame físico apresenta placas purpúricas e úlceras com crostas hemáticas em membros inferiores. Durante internação para investigação etiológica, realizada tomografia de seios da face com lesão expansiva sólida centrada na fossa nasal esquerda, preenchendo seio esfenoidal, seio frontal, fossa nasal e células etmoidais esquerdas, além de parte da fossa nasal direita e orofaringe sugestiva de acometimento neoplásico. Realizada biópsia de lesões em fossa nasal e lesões cutâneas com achados de neoplasia maligna de alto grau, com imuno-histoquímica com imunoexpressão difusa de CD56, além de positividade de CD3, CD2 e ki67 positivo em 100% das células atípicas, achados esses compatíveis com Linfoma de Células T/NK, de tipo nasal. Hibridização in situ para Epstein-Barr (EBV) inconclusivo nas amostras analisadas. Paciente recebeu alta hospitalar e retornou em agosto de 2023 para programação terapêutica. Nesse momento, paciente apresentava progressão em número e tamanho de lesões em membros inferiores bilateralmente, perda de peso de 3kg, além de dor e endurecimento de testículo direito, sugestivo de infiltração em ultrassom testicular. Realizada estadiamento por Lugano como doença avançada - estágio IV e Pink Score de Alto risco, além de sorologia PCR para EBV, com resultado detectado < 1000. Devido a rápida progressão da doença e escala de performance ECOG 3, decidido por quimioterapia com esquema P-GEMOX (gemcitabina e oxaliplatina) sem pegaspargase devido a indisponibilidade no serviço. Após 2 ciclos, paciente apresenta neuropatia com classificação 3 em mãos e membros inferiores, optado por alterar quimioterapia para o esquema VIPD (etoposídeo, ifosfamida, cisplatina e dexametasona), entretanto, devido manutenção dos sintomas de dor neuropática, realizada suspensão do tratamento quimioterápico para controle desses. Em janeiro/2024 paciente interna em outro serviço para manejo sintomático de constipação e dores crônicas, com óbito nessa mesma internação. Linfoma T/NK extranodal, do subtipo nasal é uma neoplasia rara e altamente agressiva que mais comumente se apresenta na nasofaringe, porém podendo envolver outros sítios extranodais. Embora ainda totalmente não esclarecida, sua patogênese envolve em parte infecção de células tumorais pelo EBV. O diagnóstico é baseado em biópsia com demonstração de marcadores como CD56 e presença de EBV. Pacientes com PINK Score de alto risco, apresentam taxas de sobrevida em 3 anos de 25%. O tratamento para estádios I/II envolve radioterapia, porém em pacientes com doença avançada a quimioterapia é baseada na tolerabilidade

do paciente e após devem ser encaminhados ao transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.387>

NEUROTOXOPLASMOSE EM PACIENTE COM LINFOMA PLASMABLÁSTICO ASSOCIADO AO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA (HIV) E POSSÍVEL INFILTRAÇÃO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC): RELATO DE CASO

LP Almeida, MMS Silva, NAHL Silva, MJA Sousa, ML Silva, PHFDCL Casas, MB Nunes, FL Nogueira, TS Soares, JMTPD Nascimento

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

Objetivos: Reportar um caso de difícil diagnóstico em paciente HIV positivo com história de linfoma plasmablastico e manifestações neurológicas. **Materiais e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Paciente de 35 anos, masculino, com histórico de linfoma plasmablastico associado ao HIV e epilepsia. Tratava o HIV desde 2021, estando com carga viral indetectável e CD4 243 em setembro de 2023. O diagnóstico de linfoma plasmablastico aconteceu junho de 2023 na vigência de lesão perianal com imunohistoquímica com positividade para CD10, MUM1, MYC, EBV, CD138, CD79a e cadeia leve lambda (Ki67 100%) e negatividade para CD20, BCL2, BCL6, CD3, TdT, cadeia kappa e CD30. Optou-se por tratar tal neoplasia com 6 ciclos de R-DA-EPOCH, com PET-CT pós-tratamento com Deauville 2/3. O paciente recusou análise do líquido. Inicialmente, apresentava epilepsia controlada, mas iniciou idas recorrentes ao pronto-atendimento por crises convulsivas tônico-clônico generalizadas associadas a rebaixamento de sensorio em 2024. Nessa época, possuía CD4 152 e carga viral de 63. Feita ressonância de encéfalo em fevereiro de 2024, mostrando formações nodulares supratentoriais bilaterais em região corticossubcortical frontal e parietal bilateral, bem como no tálamo esquerdo, associadas à edema perilesional e realce leptomeníngeo difuso. Após nova abordagem, o paciente submeteu-se à punção líquórica, cuja avaliação evidenciou toxoplasmose por PCR e imunofenotipagem com 89,9% de células plasmáticas, mas sem conseguir comprovar clonalidade (o mesmo ocorreu em uma segunda imunofenotipagem de líquido). Portanto, diagnosticada neurotoxoplasmose, porém houve dúvida quanto à coexistência de infiltração de SNC. O paciente iniciou tratamento para neurotoxoplasmose com sulfadiazina, pirimetamina e ácido fólico em 16/02/2024, porém faleceu por piora neurológica em 09/04/2024. **Discussão:** O linfoma plasmablastico é uma doença onco-hematológica rara e que pode ter associação com infecção pelo HIV, tendo prognóstico reservado. Possui alto poder proliferativo e expressa comumente CD 138, CD 38 e CD 79a, com Ki67 muito elevado, sendo potencialmente curável com esquemas quimioterápicos como o R-DA-EPOCH. Em alguns casos, pode ocorrer infiltração de SNC. No caso do paciente em questão, apesar de o PET-CT mostrar um Deauville 2/3, não havia sido possível estudar o líquido em um primeiro momento por recusa do paciente. Ao surgir com as

manifestações neurológicas descritas, diagnosticou-se neurotoxoplasmose, porém se manteve a dúvida quanto à infiltração de SNC, pois a imunofenotipagem de líquido, apesar de mostrar grande número de células plasmáticas, não conseguiu demonstrar clonalidade. A dúvida também era pertinente porque a despeito do tratamento adequado para neurotoxoplasmose, o paciente não apresentou resposta, perdendo funcionalidade de forma a não ter condições de receber tratamento quimioterápico para infiltração de SNC. **Conclusão:** O linfoma plasmablastico é uma entidade rara e potencialmente fatal, podendo ser agravada pela coexistência de infecção pelo HIV. Esse cenário de imunodeficiência aumenta o número de diagnósticos diferenciais e dificulta o adequado manejo desses pacientes, que podem evoluir a óbito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.388>

LINFOMA DO MANTO E SEU MANEJO

GMS Sardinha, ACAA Lima, FM Nucci,
RC Araújo, RLR Baptista

Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Desafio no manejo do linfoma do manto recaído e refratário. **Introdução:** O linfoma de células do manto (LCM) é um linfoma não Hodgkin (LNH) de células B maduras com biologia, apresentação clínica e manejo únicos. O LCM compreende 5% a 8% de todos os LNH com incidência de 4 a 8 casos por milhão na população geral. É uma doença agressiva e de curso variável com sobrevida global mediana de 8 a 12 anos se tratamento quimioterápico intenso. O tratamento consiste em quimioimunoterapia a base de citarabina e consolidação com transplante autólogo de células tronco hematopoéticas. O tratamento da doença recaída consiste em inibidores de bruton quinase, sendo a quimio imunoterapia uma opção nas recaídas tardias. O tratamento a partir da 3ª linha é uma necessidade não atendida tendo como possibilidades terapêuticas inibidor de bruton quinase não covalente, imunomodulador, inibidores de BCL2, CART cell CD19 e transplante de células tronco hematopoéticas alogênico. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 69 anos há 3 meses de aumento progressivo de linfonodos em região axilar esquerda e desconforto abdominal, acompanhado de sintomas B. Ao exame físico apresentava linfonodomegalia axilar bilateral maior à direita de 4 cm, hepatoesplenomegalia (baço 4 cm abaixo do rebordo costal). Hemograma com pancitopenia (Hb 9,5 g/dL, leucócitos 2800/mm³ com 60 % de segmentados e plaquetas 190 000/mm³), função renal e hepática normais, LDH 600 UI/L e B2 microglobulina de 3 ng/mL, sorologias não reagentes. Biopsia de linfonodo com células de médio e grande tamanho, CD20+, CD19+, CD5+, ciclina D1 +, SOX11+, CD23- e Ki67 70 %. TP53 não avaliado. Foi estratificado como doença avançada com MIP1c alto risco (KI 67 70 %). Submetido a 6 ciclos de RCHOP/RDHAP com remissão completa e consolidação com transplante de células tronco hematopoéticas autólogo com condicionamento BEAM. Manutenção com rituximabe iniciado em novembro de 2018. Primeira recaída em

maio de 2021, iniciado ibrutinibe com resposta completa. Segunda recaída em julho de 2023, realizado RBAC com resposta parcial. Sorontoclax de 03/03/2024 até 01/05/2024 evoluindo com progressão de doença. Iniciado pirtobrutinib 23/05/2024 com resposta parcial até o momento. **Discussão:** O LCM é uma patologia de apresentação heterogênea, agressiva e não curativa na maioria dos casos. A recaída após o uso de inibidores da tirosina quinase covalente é um cenário complexo e com prognóstico reservado. O inibidor de tirosina quinase não covalente (Pirtobrutinib) é uma opção de tratamento associada a taxas de remissão completa (RC) de 40% e com uma sobrevida livre de progressão (SLP) acima de 2 anos nos pacientes que atingem RC. O CART cell CD19 está associada a taxas de RC de 60% com ganho significativo de SLP, mas a toxicidade deve ser levada em consideração. Imunomodulador (Revlimid) e inibidor de bcl2 (venetoclax) podem ser opções terapêuticas, mas com curta duração de resposta. O transplante alogênico de medula óssea pode ser uma opção curativa para uma minoria de pacientes jovens. Estudos com anticorpos biespecíficos anti-CD20 em andamento parecem ter resultados promissores. Dessa forma é essencial a individualização terapêutica no cenário da doença recaída e refratária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.389>

RELATO DE CASO – LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B PRIMÁRIO ÓSSEO SUBMETIDO A TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE MEDULA ÓSSEA

CP Eccard, HM Candreva, JB Santos, MD Costa,
ACAA Lima, SS Soares, LS Souza, AR Soares,
RLR Baptista

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O linfoma primário do osso (LPO) é uma condição rara, responsável por cerca de 3% a 5% de todos os tumores malignos ósseos e 4% a 7% de todos os Linfomas Não Hodgkin extranodais. A maioria dos pacientes tem entre 50 e 70 anos de idade com predominância no sexo masculino. O Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNH DGCB) é o sub-tipo mais comum de linfoma ósseo e se apresenta com lesões ósseas destrutivas, solitárias ou múltiplas. Clinicamente, se manifestam por dor local, massa palpável, fratura patológica, e alguns pacientes ainda podem evoluir com sintomas B (febre, sudorese noturna e perda de peso). **Apresentação do caso:** Paciente do sexo masculino, 46 anos, HIV positivo em uso de TARV com carga viral indetectável, com queixa de dor em região ilíaca direita há três meses, de característica aguda e pulsátil, associada à deambulação. Nega febre e perda ponderal e refere sudorese noturna esporádica. Procurou ortopedista que solicitou ressonância magnética de bacia, que evidenciou massa em crista ilíaca direita com 65 × 45 × 42 mm. Biópsia da lesão compatível com LNH DGCB, com imunohistoquímica expressando CD20+, CD10-, BCL6+, MUM-1. Tomografias de tórax e abdome sem linfonodomegalias. Paciente com diagnóstico de LNH DGCB primário ósseo,