

cardíaco de longa data, destacando importância de monitoramento contínuo de pacientes imunossuprimidos e desafios terapêuticos deste perfil de PTLD. **Relato de caso:** Paciente masculino, 55 anos, com histórico de transplante cardíaco em 1995 indicado por miocardiopatia chagásica. Utilizou múltiplos esquemas imunossupressores por cerca de 30 anos, atualmente em uso de ciclosporina 100 mg/dia. Em 2019, evoluiu com rejeição crônica do enxerto, mantendo-se necessária a imunossupressão. Em abril de 2024, ele foi admitido em pronto-atendimento do Hospital São Paulo com quadro de dor abdominal difusa de início há 15 dias, constipação, hiporexia e perda de peso, além de anúria há 12 horas. Realizada tomografia de abdome diagnóstica em 21/04/2024 com volumosa massa retroperitoneal à direita, infiltrativa e heterogênea, medindo 18 × 20 × 27 cm, envolvendo completamente rim direito, cólon transversal e cólon descendente. Hemograma inicial com hemoglobina 6,6 g/dL, leucócitos totais 4860/ $\mu$ L (1014/ $\mu$ L neutrófilos e 349/ $\mu$ L linfócitos) e plaquetas 88000/ $\mu$ L, associado a DHL 7824 U/L e ácido úrico 12,3 mg/dL. Dada a hipótese de linfoma de alto grau com envolvimento medular, realizado mielograma e imunofenotipagem de medula óssea, evidenciando células com alta relação núcleo-citoplasma, núcleo com cromatina frouxa e citoplasma vacuolizado; imunofenótipo demonstrou presença de 1% de linfócitos B maduros, clonais, que expressam os antígenos CD19, CD20, CD10, CD38, CD22 e cadeia leve lambda, favorecendo a hipótese de linfoma de Burkitt. Paciente evoluiu com choque hemodinâmico e cardiogênico, injúria renal aguda com necessidade dialítica e lise tumoral espontânea. Visto alta carga tumoral e fragilidade de paciente, optado por citorredução com dexametasona 40 mg/dia e ciclofosfamida 100 mg 12/12h, por 5 dias. Após 12 dias, observada tolerância adequada a toxicidades, iniciou-se esquema quimioterápico “R-hyperCVAD”. No entanto, o paciente faleceu em 20/05/2024, devido à refratariedade ao tratamento de síndrome de lise tumoral, choque cardiogênico e sepse por *Klebsiella pneumoniae* produtora de carbapenemase, apesar de tratamento com Ceftazidima/avibactam. **Discussão:** A maioria dos casos de PTLD ocorre no primeiro ano após transplante, com predominante relação ao transplante de órgãos sólidos. Há também correlação com o tempo de imunossupressão do indivíduo e status sorológico para EBV. O monitoramento é mais frequente no início do transplante, sendo prática comum o prolongamento do intervalo entre consultas médicas conforme o avanço do tempo pós-transplante. Todavia, este caso ilustra a importância do monitoramento contínuo em pacientes transplantados de longa data, pois a detecção precoce é crucial em doenças linfoproliferativas de rápida progressão. **Conclusão:** Este caso sublinha a importância da vigilância contínua em pacientes pós-transplante de longa data e a necessidade de uma abordagem multidisciplinar para o manejo de complicações hematológicas severas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.453>

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS E DESFECHOS DE PACIENTES COM LINFOMA B DE ALTO GRAU E TRANSLOCAÇÃO C-MYC NO HOSPITAL DE CÂNCER DE BARRETOS

AG Macias, DF Brasileiro, JAM Ramazoto, ST Oliveira, IAS Plentz, BM Borges, GF Colli, IA Siqueira, NS Castro, GZ Brandão

Hospital de Câncer de Barretos, Fundação Pio XII, Barretos, SP, Brasil

**Objetivos:** Avaliar os desfechos clínicos de pacientes com Linfoma B de Alto Grau em uma coorte retrospectiva, comparando a sobrevida entre diferentes protocolos de tratamento. Secundariamente, investigar a influência das translocações BCL2 e BCL6 nos desfechos. **Material e métodos:** Estudo de coorte retrospectiva incluindo pacientes diagnosticados com Linfoma B de Alto Grau, tratados no Hospital de Câncer de Barretos entre 17 de fevereiro de 2020 e 22 de dezembro de 2023. Analisamos características clínico-patológicas, protocolos de tratamento e desfechos. A sobrevida global e livre de progressão foram estimadas pelo método de Kaplan-Meier e comparadas pelo teste de *log-rank*. **Resultados:** Foram incluídos 29 pacientes, dos quais três não receberam tratamento. A idade mediana foi de 51 anos (mínima 22, máxima 83), com distribuição equilibrada entre os sexos (15 masculinos, 14 femininos). A maioria dos pacientes (72,4%) apresentava-se em estágio avançado da doença. Entre os pacientes tratados, o protocolo R-CHOP (Rituximabe, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina e Prednisona) foi o mais utilizado (38,5%), seguido pelo R-DAEPOCH (Rituximabe, Dose-Ajustada de Etoposídeo, Ciclofosfamida e Doxorubicina, Prednisona e Vincristina) (30,8%) e outros protocolos (30,8%). A profilaxia do sistema nervoso central foi realizada em 65,5% dos pacientes. Observamos taxa de resposta completa de 37,9%, refratariedade de 41,4% e mortalidade de 55,2%. As análises de sobrevida demonstraram uma sobrevida global em 48 meses de 70% para R-DAEPOCH versus 14,3% para R-CHOP ( $p=0,17$ ). A sobrevida livre de progressão não foi relatada separadamente, pois apenas um paciente apresentou recidiva antes do óbito, resultando em taxas idênticas às da sobrevida global. Identificamos 24,1% de casos com translocação de BCL2 e 6,9% com translocação de BCL6. Não houve diferença estatisticamente significativa na sobrevida global ( $p=0,51$ ) entre pacientes com ou sem estas translocações. **Discussão:** Nossos resultados corroboram a natureza agressiva dos Linfomas B de Alto Grau, com altas taxas de refratariedade (41,4%) e mortalidade (55,2%). A maioria dos pacientes (72,4%) apresentava-se em estágio avançado, possivelmente refletindo atrasos no diagnóstico, comuns em serviços públicos de saúde. Apesar do viés de seleção do tratamento baseado em performance status, idade e comorbidades, observamos uma tendência de superioridade do R-DAEPOCH sobre o R-CHOP (sobrevida global em 2 anos: 70,0% vs 14,3%,  $p=0,17$ ). Embora não estatisticamente significativa, esta tendência alinha-se com

estudos prévios. A ausência de diferença significativa nos desfechos entre linfomas com ou sem translocações adicionais ( $p=0,51$ ) sugere que outros fatores podem influenciar o prognóstico, mas deve ser interpretada com cautela devido ao tamanho amostral limitado. **Conclusão:** O protocolo R-DAE-POCH mostrou tendência de melhores desfechos em Linfomas B de Alto Grau. Contudo, a agressividade da doença e o diagnóstico tardio em serviços públicos ainda resultam em altas taxas de refratariedade e mortalidade. É essencial buscar estratégias para melhorar o prognóstico, incluindo diagnóstico precoce e otimização do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.454>

#### RELATO DE CASO DE LINFOMA DE BURKITT ASSOCIADO À IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA COMUM VARIÁVEL 2

RMS Soares<sup>a</sup>, DN Cysne<sup>a</sup>, CC Sartório<sup>a</sup>, MHS Durães<sup>a</sup>, MO Galvão<sup>b</sup>, LAS Costa<sup>b</sup>, LD Ferreira<sup>b</sup>, MCC Melo<sup>b</sup>, CCB Silva<sup>b</sup>, FD Xavier<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital DF Star, Rede D'Or, Brasília, DF, Brasil

<sup>b</sup> Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

**Introdução:** O Linfoma de Burkitt (LB) é um tipo de linfoma B extremamente agressivo e caracterizado pela translocação e desregulação do gene MYC no cromossomo 8 e a cadeia pesada da imunoglobulina no cromossomo 14. Existem 3 variantes clínicas: LB endêmico (africano), LB esporádico e LB associado à imunodeficiência (mais comumente o HIV). Uma causa de imunodeficiência primária que deve ser aventada é a Imunodeficiência Comum Variável (IDCV). O “variável” faz menção à heterogeneidade de manifestações clínicas que incluem infecções recorrentes, distúrbios auto-imunes e predisposição à neoplasias sólidas e doenças linfoproliferativas, além da complexa fisiopatologia imune envolvida. **Relato de caso:** Paciente masculino de 13 anos procurou Unidade de Pronto-Atendimento devido a surgimento de aumento de volume ocular esquerdo e de adenopatias cervicais. Foi realizado biópsia para avaliação histopatológica e imunohistoquímica que evidenciaram diagnóstico de Linfoma de Burkitt, EBV negativo, HIV negativo, de alto risco, com envolvimento de sistema nervoso central (invasão de órbita esquerda, base de lobo frontal e anterior do polo temporal). Aos 5 anos de idade, paciente já havia apresentado este diagnóstico e seguia em remissão após tratamento protocolo LHN 2000 brasileiro. Apesar da dúvida entre entre recidiva ou linfoma de novo, foi proposto novamente tratamento de alta intensidade com protocolo R-CODOX-M e R-IVAC associado a quimioterapia intratecal e paciente atingiu resposta completa ao final do tratamento. Adicionalmente foram investigadas causas de imunossupressão que mostraram hipogamaglobulinemia, alteração quantitativa de subpopulações linfocitárias e presença de variante patogênica do gene TAC1 TNFRSF13B no painel genético para Imunodeficiências Primárias. O paciente apresentou diversos episódios de infecções, desde neutropenias febris a reativações de

citomegalovírus e infecções respiratórias por variados agentes e recebe reposição de imunoglobulina e também profilaxias pertinentes. Aguarda realização de tratamento curativo com transplante de medula óssea alogênico assim que disponível doador não aparentado compatível. **Discussão:** A Imunodeficiência Comum Variável é uma enfermidade complexa mediada por diferentes genes e mecanismos que levam à disfunção de linfócitos B, T, NK, células dendríticas e baixa produção de imunoglobulinas. A mutação no gene TAC1 TNFRSF13B, da família dos receptores de fator de necrose tumoral, é uma das causas monogênicas de IDCV descritas, levando a alteração na via de ligação entre o linfócito T e B, prejudicando a sua maturação final em plasmócitos, sua função de produzir anticorpos e a sua sobrevivência, além da persistência de clones auto-reativos. **Conclusão:** No caso apresentado, a ocorrência de dois linfomas em tempos dissonantes, reações vacinais e diversas infecções recorrentes geraram o alerta de um distúrbio imunológico subjacente, que foi confirmado com a investigação adequada. O diagnóstico mais precoce e assertivo é fundamental para a instituição oportuna do tratamento, seguimento adequado e melhor evolução clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.455>

#### RELATO DE CASO – DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA PÓS-TRANSPLANTE (PTLD): OS DESAFIOS DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA

MD Costa, NVN Carvalho, JB Santos, CMB Júnior, LS Gonçalves, GBM Szeneszi, PKF Cavalcanti, MGM Neto, SIL Kilgore, GAB Bretas

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

**Introdução:** A PTLT corresponde à neoplasia maligna secundária mais comum após transplante de órgãos sólidos, excluindo-se câncer de pele não melanoma e neoplasia uterina in situ. Em contrapartida, corresponde à minoria das neoplasias secundárias após transplante de medula óssea. A incidência cumulativa depende do órgão transplantado e grau da imunossupressão em 5 anos, variando de 1 a 3% após o transplante renal. **Relato de caso:** Paciente masculino, 43 anos, com diagnóstico de doença renal crônica sem etiologia definida, transplantado renal há 9 anos e em uso de imunossupressão com Micofenolato, Tacrolimus e Prednisona. Apresentou colite por Citomegalovírus há 1 ano e Paracoccidiodomicose há 2 anos, ambas tratadas. Em março de 2023, iniciou com lesões ulceradas progressivas em membros e tronco, com biópsia de pele compatível com PTLT polimórfica (PTLDp). Reduzida imunossupressão com retirada de Tacrolimus e posterior estabilização do quadro. No entanto, em março de 2024, apresentou episódio de crise convulsiva tônico-clônica, com realização de ressonância magnética de crânio, que evidenciou múltiplos focos com captação periférica de contraste de distribuição randômica no parênquima