

evolução do tratamento com imunoterapia tem mostrado melhorias significativas nas taxas de sobrevivência e controle da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.480>

LINFOMA DE LENNERT: RELATO DE CASO

AP Gouvea, LF Negri, AC Fenili, FL Moreno, S Vidor, TB Soares, MEZ Capra, MO Ughini, LCG Trindade, DB Lamaison

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de Lennert ou linfoma linfoepitelióide é um subtipo raro de linfoma T. Os linfomas T periféricos são um grupo de doenças heterogêneas, com uma sobrevida global menor do que 32% em 5 anos. **Relato de caso:** Paciente masculino, 27 anos, com diagnóstico de linfoma de Lennert em julho de 2022. Realizou tratamento com 6 ciclos de CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona) na ocasião, com progressão da doença, seguido de quimioterapia de resgate com protocolo ICE (ifosfamida, carboplatina, etoposídeo), mantendo doença após 3 ciclos. Foi tentado novo protocolo de resgate com GEMOX por 6 ciclos (gencitabina, oxaliplatina), com resposta completa. Enquanto aguardava o transplante de medula óssea (TMO) alogênico, apresentou recaída da doença, com hepatoesplenomegalia. Foi realizado belinostat, pedido via judicialização, e após 3 ciclos o paciente apresentou resposta parcial e aguarda TMO. **Discussão:** O linfoma T periférico e seus subtipos são agressivos, com a sobrevida global e a sobrevida livre de doença em casos recaídos e refratários menor do que 6 meses. Não existem terapias com boas respostas e com duração de resposta, especialmente para casos recaídos e refratários como o descrito, mas os estudos mostram que nesse contexto há maior sobrevida com monoterapia comparado a realização de nova quimioterapia. Não existem estudos com o subtipo linfoepitelióide devido a raridade da doença. O belinostat é um inibidor das histonas desacetilases (HDAC) e apresentou no Estudo BELIEF de fase 2 uma sobrevida global de 7,9 meses e mediana livre de progressão de 1,6 meses para linfomas T periféricos recaídos e refratários. No paciente descrito acima, foi atingida resposta parcial com a medicação, houve ganho de sobrevida e melhora clínica, o que pode proporcionar a realização do TMO com intenção curativa neste caso. **Conclusão:** Ainda faltam terapias com respostas sustentadas para os linfomas T periféricos recaídos e refratários, mas o uso de HDAC parece promissor como terapia de ponte até o transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.481>

RARO E AGRESSIVO - LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO - UM RELATO DE CASO

MHG Souza^a, GA Silva^a, GG Souza^b, LM Diamante^a, RM Loda^a

^a Hospital Municipal Dr. Cármino Caricchio, São Paulo, SP, Brasil

^b Centro Universitário do Maranhão (CEUMA), São Luís, MA, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto (LCM) é um tipo de linfoma não hodgkin, de células B, derivado de células internas da zona do manto de folículos linfoides. É um tumor agressivo, com sobrevida de três a cinco anos, acometendo mais o sexo masculino com idade média de 60 anos. Sendo diagnosticado 1020 pacientes diagnosticados no Brasil entre 2014-2018 (Observatório de Oncologia). **Objetivo:** Relatar caso de diagnóstico de um tipo agressivo de linfoma não hodgkin, em um hospital municipal de São Paulo. **Métodos:** Coleta de informações através da anamnese e análise retrospectiva do prontuário e revisão bibliográfica. **Relato de caso:** R.T, 68 anos, sexo masculino, com diagnósticos prévios de hepatite C, insuficiência cardíaca e doença pulmonar obstrutiva crônica. Buscou atendimento por quadro de púrpuras e edemas em membros inferiores de início há 3 semanas. Referiu ainda distensão abdominal e perda ponderal não quantificada em um ano. Exames admissionais evidenciaram plaquetopenia de 37.000/ μ L (140.000-500.000/ μ L) e hemoglobina de 8,5 g/dL (12-16 g/dL). Ao exame físico, linfonodomegalias em regiões occipital, cervical e supraclavicular bilateralmente e esplenomegalia. Inicialmente foi submetido a biópsia de linfonodos que demonstrou proliferação linfóide com atipias e imunohistoquímica positiva para CD3, CD20 e CD68. Após, realizou imunofenotipagem com achados compatíveis com doença linfoproliferativa crônica B (DLPC-B) CDSP05, CD5 positivo e CD10 negativo, estadiado como Lugano III, MIPI (mantle cell lymphoma international prognostic index) intermediário (Ki67 15%), Kt (14/09/23): 46, XY, t(11,14) (q13;q32). Sendo então iniciado quimioterapia com R-CHOP a cada 30 dias ambulatorialmente, com mudança para R-miniCHOP após a terceira sessão devido a mielotoxicidade e granulokine junto ao protocolo. Além de receber profilaxias (bactrim, aciclovir, alopurinol) e orientação para procurar o pronto-socorro se sinais de alarme, principalmente, febre. Devido a disseminação sistêmica do linfoma, infelizmente, antes de iniciar a quarta sessão, paciente veio a falecer na Unidade de Pronto Atendimento do Tatuapé. **Discussão:** O LCM decorre da translocação cromossômica t(11:14) do gene CCND1, levando à expressão aberrante da ciclina D1, não tipicamente expressa em linfócitos normais, levando a uma proliferação celular descontrolada. Clinicamente se apresenta com sintomas B, linfonodomegalia generalizada, infiltração de medula óssea e esplenomegalia. Outros órgãos acometidos são o trato gastrointestinal, pele, olhos e sistema nervoso central. Laboratorialmente, caracteriza-se por pancitopenia ou apresentação leucêmica com extensa leucocitose. No relato em questão, fora realizado investigação complementar inconclusiva (endoscopia, colonoscopia e tomografia abdominal). E em segundo momento, por limitações do serviço, a biópsia de linfonodo cervical e imunofenotipagem (medidas iniciais de diagnóstico). Geralmente as células do LCM são positivas para CD5 e negativas para CD23 e CD10. A ciclina nuclear D1 é expressa em mais de 95% dos casos. O tratamento baseia-se em poliquimioterapia, imunoterapia, terapias-alvo e, em alguns casos, transplante de células-tronco. **Conclusão:** As respostas ao tratamento do LCM têm sido consideradas insatisfatórias, devido a sua agressividade e característica

recidivante, com aumento da sobrevida em poucos anos. Em vista disso, são necessárias pesquisas contínuas em busca de estratégias terapêuticas eficazes e inovadoras.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.482>

LINFOMA DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS NÃO ESPECIFICADO: UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM DE ACOMETIMENTO RENAL ISOLADO

RAS Rolim-Junior, AJ Silva, BM Brandão,
E Kososki, LM Almeida

Hospital Municipal Moyses Deutsch (HMMD), São
Paulo, SP, Brasil

Introdução: Os linfomas de células T periféricos (PTCLs) são neoplasias agressivas e variadas de células T, manifestando-se com linfadenopatia ou envolvimento extranodal. Essa patologia inclui subtipos distintos com características clínicas, patológicas e genéticas diversas. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente do sexo masculino, internado em julho de 2024 no Hospital Municipal Dr. Moyses Deutsch-SP (HMMD), com dor pleurítica e lombar, secundário a Linfoma de Células T Periféricas Não Especificadas. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso, um estudo observacional retrospectivo de caráter descritivo, seguido de revisão narrativa de literatura. **Relato de caso:** Paciente masculino, 21 anos, de São Paulo, sem comorbidades, medicações contínuas ou uso de substâncias ilícitas, praticava atividade física ocasional, com histórico de lombalgia tratada com dipirona, relaxantes e anti-inflamatórios, sem acompanhamento médico regular. Apresentou dor subcostal direita há 3 dias, irradiando para hemitórax e lombar direita, com náuseas e vômito. Ao exame, estava consciente, colaborativo, sem déficits focais, edema simétrico nos membros inferiores. Foi encaminhado à emergência por bradicardia sinusal no ECG. Na admissão, apresentava creatinina 3,02, ureia 70, potássio 5,5, PCR 33. Tomografia de tórax mostrou derrame pleural laminar bilateral com atelectasias. Tomografia abdominal revelou rins normais, discreta densificação perirrenal, sem hidronefrose ou obstruções. Foi internado por pielonefrite, iniciando ceftriaxona, hidratação venosa, quantificação de diurese e analgesia. Ultrassom renal indicou parênquima hiperecogênico e líquido livre abdominal. Sorologias para HIV, sífilis, hepatite B e C negativas. PTH 80, vitamina D 22, fósforo 5,1, ácido úrico 9,6, cálcio 9,4, CPK 99, albumina 3,6, DHL 635, complemento normal, FAN negativo. Hemograma apresentou Hb 11,5, Ht 35,6%, leucócitos 6.790 (N:75,4%, L:16,2%) e plaquetas 243.000. Durante a internação, houve piora da função renal, com creatinina de 3,02 para 7,41. Foi mantido em manejo conservador e indicada biópsia renal para investigar nefrite túbulo-intersticial. O anatomopatológico revelou infiltrado linfoide difuso com linfócitos pequenos substituindo parênquima renal (CD20 negativo, CD3 positivo, CD5 positivo, CD7 positivo, CD8 positivo, CD10 negativo, ciclina D1 negativa, ALK negativa). Transferido para referência, o PET mostrou hipermetabolismo tímico no mediastino anterior e padrão renal heterogêneo. A biópsia de medula ossea sem infiltração linfomatosa. A partir

desto, conclui-se o diagnóstico de linfoma de células T periféricas não especificado, com alto índice mitótico, CD3, CD5, CD2 (fraco), CD7 e CD8 positivos. **Discussão:** PTCL não especificada (NOS) é um diagnóstico de exclusão para linfomas de células T nodais sem características consistentes. Requer evidências morfológicas e imunofenotípicas, excluindo outros subtipos. Expressa ao menos um antígeno pan-T (CD2, CD3, CD5, CD7) e metade dos casos apresenta imunofenótipo aberrante, geralmente perdendo CD5 ou CD7. **Conclusão:** A importância de considerar PTCL, NOS, no diagnóstico diferencial de pacientes com acometimento renal sem causa outra identificada, em especial, nos pacientes jovens, associado a DHL e/ou cálcio elevado, achados estes, sugestivos de doenças linfoproliferativas de células T.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.483>

RARA APRESENTAÇÃO DE LINFOMA INTRAVASCULAR DE GRANDES CÉLULAS B VARIANTE CUTÂNEA: UM RELATO DE CASO

BFC Galvão, LFBH Junior, RS Kojima,
AC Meireles, WKP Barros, PM Resende,
JZMD Nascimento, PK Souza, RB Domingues,
N Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo,
SP, Brasil

Introdução: O linfoma intravascular de grandes células B (LIVGCB) é um tipo raro de linfoma não-Hodgkin com incidência de 0,095 casos por milhão, descrito pela primeira vez em 1959 por Pleger e Tappeiner. A doença de acometimento extranodal agressivo caracteriza-se pela proliferação de grandes células B neoplásicas no lúmen dos vasos e subdivide-se em 3 subtipos de apresentação: variante clássica, variante cutânea e variante hemofagocítica, com manifestações clínicas variáveis. **Objetivo:** Descrever um caso de linfoma intravascular de grandes células B. **Relato de caso:** Paciente 73 anos, feminina, pós transplante de células tronco hematopoiética (TCTH) não aparentado full match em maio/2019 por leucemia mieloide aguda (LMA) de risco intermediário. Após 5 anos do TCTH evolui com uma síndrome edemigênica associada a lesões em pele há 6 meses. Ao exame físico, paciente com anasarca e telangiectasias disseminadas; sem linfonodomegalias/esplenomegalia. Exames laboratoriais Hb 11 g/dL (adquiriu traço falciforme do doador), leucograma/plaquetometria normais; DHL 698 U/L; Beta 2 microglobulina 10,8 mg/L; cadeia leve livre Lambda 569 mg/L com baixa relação K/L e IgG 3647 mg/dL; eletroforese de proteínas e imunofixação sérica sem evidência de pico monoclonal. Biópsia de pele compatível com LIVGCB, cuja imunohistoquímica era positiva para CD20, CD79a, MUM-1, BCL-2 e Ki-67 90%. Estudo medular sem sinais de recaída da LMA, porém com raros linfócitos B CD20-positivos com distribuição intravascular de morfologia indeterminada e cariótipo complexo. Estadiamento com PET-CT sem captação e RM crânio / Líquor, sem infiltração de sistema nervoso central (SNC). Proposto tratamento com R-CHOPx6 ciclos. **Discussão:** O LIVGCB é um subtipo de linfoma raro, agressivo, de difícil diagnóstico e manejo. O subtipo