

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 linfóide 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 óssea 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

clássico, mais comum, tem média de idade de acometimento na sétima década de vida, sintomas variados com envolvimento de pele como principal expressão, 30-40% dos casos, associado com envolvimento extranodal de outros órgãos como SNC e febre. O caso da paciente é o subtipo cutâneo, que soma quase 26% dos casos de LIVGCB e é caracterizado por acometimento restrito à pele, com diversas formas de apresentação peau d'orange, descoloração, placas e nódulos e tumores ulcerados; sintomas sistêmicos inespecíficos em 30% dos casos, de curso clínico menos agressivo e sobrevida global em 3 anos por volta de 56%, acometendo principalmente o sexo feminino e média de idade de 59 anos. O último subtipo é o hemofagocítico, com pior prognóstico e curso clínico grave com síndrome hemofagocítica franca e epidemiologia parecida com a variante clássica. O diagnóstico é feito através da biópsia de pele, marcada pela infiltração de linfócitos B com morfologia centroblastica, imunoblástica ou anaplásica restrita a espaços intravasculares com marcadores pan-B positivos. O tratamento é difícil de definir diante da ausência de ensaios direcionados à doença, porém a grande maioria dos pacientes são tratados com regimes usados para linfoma difuso de grandes células B, como R-CHOP (rituximabe, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona). **Conclusão:** Linfoma intravascular de grandes células B é um desafio diagnóstico por ser uma doença rara e com sintomas inespecíficos, onde o exame dermatológico é importante para suspeição. Diante disso, cabe a importância de uma boa avaliação clínica e estudo anatomopatológico para o diagnóstico e tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.484>

RECAÍDA DE LINFOMA B DE ALTO GRAU EM SNC ASSOCIADO A IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL EM JOVEM

LBS Monteiro, FDC Gontijo, PS Cardoso,
ACO Meneses, SCSV Tanaka, MMD Moura,
LR Oliveira

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM),
Uberaba, MG, Brasil

Objetivos: Descrever o caso de Recaída de Linfoma B de alto grau associado a Imunodeficiência primária. **Materiais e métodos:** Relato de caso com dados obtidos de revisão do prontuário e revisão de literatura. **Resultados:** Feminino, 17 anos, portadora de Imunodeficiência (ID) primária comum variável de caráter autossômica-recessiva (mutação do gene ATM heterozigose e STK4 homozigose), passado de infecções recorrentes. Utilizava profilaxias antimicrobianas com Sulfametoxazol + Trimetoprima (ST) e Fluconazol, e infusão de imunoglobulina humana mensal. Em 2023, apresentou, em exames de rotina, elevação das transaminases e canaliculares em 5x o limite superior da normalidade associado a dor abdominal e diarreia. Sem icterícia, acolia fecal, sintomas B e adenomegalias palpáveis. Excluído o diagnóstico de hepatite autoimune, foi solicitado ultrassom (US) de abdome e evidenciado dilatação de vias biliares intra e extra-hepáticas, sem obstrução ao método. À colangiressonância, havia

estreitamento do colédoco em terço distal secundário a lesão nodular na papila de 1,1 cm aspecto de cálculo biliar. Solicitada biópsia da lesão via US endoscópico, e à imuno-histoquímica concluído tratar-se de Linfoma B de Alto Grau (CD20+, LCA+, CD10+, expressão BCL6, C-MYC, KI6790%, EBV negativo). Encaminhada ao hematologista, diagnosticada com Linfoma B de alto grau em duodeno/pâncreas, Ann Harbor IVA. Realizada quimioterapia (QT) R-Da-EPOCH (Rituximabe, Doxorubicina, Vincristina e Etoposídeo) e profilaxia de invasão em sistema nervoso central (SNC) com Metrotrexate (MTX) + Citarabina + Dexametasona intratecal, 6 ciclos, entre maio e novembro/23. Após 4 semanas do término, a paciente apresentou cefaleia holocraniana, desvio de rima à esquerda, rebaixamento do nível de consciência e necessidade intubação orotraqueal. O estudo do líquido descartou infecções e infiltração meníngea pela doença de base. Porém, a ressonância magnética de encéfalo, havia 3 lesões em cápsula interna e caudado, medindo 1,5 × 1,7 cm (axial) com efeito compressivo e desvio de linha média. Considerado a possibilidade de invasão do SNC pelo linfoma, porém sem possibilidade de biópsia devido ao complexo acesso à lesão e risco de complicações neurológicas. Prosseguido tratamento com altas doses de MTX e Citarabina (protocolo Matrix). Realizado 1 ciclo de QT que, embora tenha resultado na remissão da doença, resultou em intensa imunossupressão e intercorrências infecciosas. Após a recuperação, optou-se por terapia ponte (TP), Lenalidomida e Rituximabe, para transplante alogênico de medula óssea (ALTMO). Realizado 3 ciclos da TP, obteve controle da doença e encaminhada para o ALTMO. **Discussão:** As doenças linfoproliferativas associadas à ID são um grupo heterogêneo de patologias. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), os Linfomas não Hodgkin de células B são os mais associados a ID primária, de caráter agressivo, mais prevalente na infância e adolescência. Tem origem multifatorial, relacionada a desregulação imune e ativação de oncogenes. O envolvimento extra nodal é comum, porém a recaída em SNC após 1ª linha de tratamento é pouco frequente e associada a alta mortalidade, sobrevida em torno de 5 meses. O tratamento da doença envolve QT, radioterapia, imunoterapia e ALTMO. **Conclusão:** Os Linfomas associados à ID são doenças geneticamente complexas, agressivas e de difícil tratamento pela necessidade do emprego de terapias imunossupressoras em indivíduos previamente predispostos a infecções graves.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.485>

A MULTICENTER ANALYSIS OF PRIMARY GASTRIC LYMPHOMA IN BRAZILIAN CENTERS: FIRST RESULTS OF THE PELÉ STUDY (PRIMARY EXTRANODAL LYMPHOMA EFFORT)

BB Silva^a, ALC Mendonça^a, G Duffles^a,
F Galvão^a, E Rizzo^a, E Miranda^a, LL Perruso^b,
RLR Baptista^c, STO Saad^a, CA Souza^a

^a Hematology and Transfusion Medicine Center
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, Brazil