

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: pele 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 centrolástica, 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 colangiografia, 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 concluiu-se tratar-se de Linfoma B de Alto Grau (CD20+, LCA+, CD10+, expressão BCL6, C-MYC, KI67 90%, 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 Metotrexate (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