

imunohistoquímico com expressão de CD20, característica de linfoma B de alto grau, com co-expressão de CD15 e CD30, ki-67: 75%, achados que sugerem linfoma da zona cinzenta (gray zone). Foi iniciado esquema DA-EPOCH com dose ajustada de Etoposide, Doxorubicina, Ciclofosfamida, Vincristina e Prednisona. Após o primeiro ciclo, houve intercorrência infecciosa pulmonar que necessitou de abordagem pela cirurgia torácica por videotoroscopia com pleurectomia e segmentectomia parcial de lobo superior esquerdo, além de toracotomia com drenagem pleural. Realizou seis ciclos de quimioterapia, após 2 meses do término de quimioterapia, surgiu massa pleural na porção anterior e apical do hemitórax esquerdo em tomografia de tórax e confirmada em PET-CT de controle. Devido à progressão da doença, foi realizado novo estudo de massa mediastinal revelando características de LDGCB com expressão de CD30, iniciado protocolo com ifosfamida, carboplatina e etoposide (ICE). Além disso, apresentava queixa de tosse e dispneia, sendo realizado nova tomografia de tórax que evidenciou o surgimento de inúmeros nódulos pulmonares difusos em ambos os pulmões, medindo até 1,2 cm no segmento basal lateral do lobo inferior esquerdo, sugestivo de pneumocistose, sendo iniciado tratamento com sulfametoxazol-trimetoprim junto ao esquema quimioterápico. Finalizou tratamento para pneumocistose e concluiu 4 ciclos de ICE, PET-CT pós-tratamento com resposta completa. Atualmente, paciente se encontra em pré-transplante autólogo de medula óssea, aguardando via judicial brentuximabe. **Discussão/Conclusão:** : Trata-se de caso de linfoma gray zone que evoluiu com intercorrências infecciosas pulmonares, incluindo pneumocistose, que apresentou boa resposta ao tratamento instituído. Esses casos, assim como outros que levantam diagnóstico diferencial de LHC, podem apresentar desafios diagnósticos e terapêuticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.507>

RELATO DE CASO: LINFOMA NÃO HODGKIN DE CÉLULAS B FOLICULARES EM PACIENTE COM DOENÇA DE CROHN

JLDV Carneiro, LLA Borges, NM Medeiros, RSR Giuliani

Hospital Beneficência Portuguesa de Santos (HBP), Santos, SP, Brasil

Introdução: Pacientes com Doença de Crohn (DC) apresentam um risco aumentado de malignidades, incluindo Linfoma não Hodgkin. Embora estudos indiquem um risco global de câncer semelhante ao da população em geral, há um aumento específico no risco de linfomas associados à DC, particularmente Linfoma não Hodgkin de células B. Fatores como inflamação crônica e uso de imunomoduladores podem contribuir para este risco. **Objetivos:** Relatar o caso de um paciente com DC que após tratamentos para a doença apresentou Linfoma não Hodgkin de células B foliculares sendo submetido a tratamento com imunobiológico rituximabe apresentando remissão do linfoma. **Materiais e métodos:** As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com o paciente e revisão de literatura. **Descrição do caso:** Paciente do

sexo masculino, 65 anos, com histórico de DC diagnosticada em 2013. A doença apresentou episódios recorrentes de suboclusão intestinal, dor abdominal e anemia. Colonoscopia em abril de 2017 revelou ileite erosiva moderada. Em julho de 2018, a enterotomografia indicou espessamento parietal e linfonodos periceais aumentados, com níveis elevados de calprotectina. O paciente foi tratado com ustekinumab desde 2018, após falha com mesalazina, imunossupressores e corticoterapia. Achados e Diagnóstico: Durante uma endoscopia digestiva alta de rotina em 2023, foi identificada uma lesão ulcerada rasa na segunda porção duodenal. O exame histopatológico revelou duodenite crônica ulcerada com hiperplasia linfóide folicular, e o estudo imuno histoquímico confirmou linfoma de células B foliculares grau 1-2. A tomografia por emissão de pósitron (PET/CT) revelou linfonodos hiper metabólicos intra-abdominais e cervicais bilaterais, sugerindo infiltração linfomatosa. Tratamento e Evolução: O paciente recebeu tratamento com rituximabe (1 vez por semana durante 4 semanas). A endoscopia subsequente mostrou nódulo remanescente na segunda porção duodenal, mas com duodenite crônica leve e linfocitose intraepitelial mínima. O PET/CT de acompanhamento não revelou lesões hiper metabólicas adicionais. O paciente foi reestadiado com ausência de evidências de linfoma ativo. **Discussão:** Discute-se o aumento de risco de Linfoma não Hodgkin em pacientes com DC em uso de imunossupressores. Pacientes com linfoma folicular em geral são acompanhados clinicamente e não necessitam de quimioterapia antineoplásica até ocorrência de sintomas “B”, sinais clínicos de aumento da massa tumoral ou comprometimento da função de outro órgão pelo linfoma. Existe uma variabilidade de esquemas terapêuticos empregados particularmente quanto ao momento da introdução do rituximabe. **Conclusão:** Este trabalho destaca a importância da monitorização contínua e do tratamento direcionado e mostra o sucesso da monoterapia com rituximabe no manejo de Linfoma não Hodgkin em pacientes com DC, evidenciada pela ausência de lesões hiper metabólicas na reavaliação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.508>

ATLL: DA HIPERCALCEMIA AO DIAGNÓSTICO: RELATO DE CASO QUANTO AO DESAFIO NO DIAGNÓSTICO DE UMA DOENÇA RARA E AGRESSIVA NO SISTEMA PÚBLICO DE SAÚDE

MF Oliveira^a, AJ Silva^b, JMG Ferreira^c, PHL Coelho^a, ARTMF Mendonça^a

^a Hospital Municipal Dr. Moysés Deutsch (M'Boi Mirim), São Paulo, SP, Brasil

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

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

Introdução: O linfoma/leucemia de células T do adulto (ATLL) é um tipo incomum de câncer do sistema linfático que se desenvolve a partir de células T maduras CD4+ CD25+. Esta neoplasia é causada pelo vírus linfotrópico de células T humano tipo 1 (HTLV-1), um retrovírus. **Objetivo:** Relatar o caso de paciente internada de junho a outubro de 2023 no Hospital Municipal

Dr. Moyses Deutsch-SP (HMMD), com hipercalcemia e o desafio de conclusão de etiologia diagnóstica. **Metodologia:** Estudo observacional retrospectivo, caráter descritivo com abordagem qualitativa. **Relato de caso:** Paciente sexo feminino, 68 anos, portadora de HAS, DM2, obesidade e glaucoma, admitida 21/06/23 vinda de outro hospital, com hipótese de AVCi. Realizado novos exames laboratoriais e de imagem, e após esses, evidenciado hipercalcemia (cálcio total 15,5 pg/mL), IRA (creatinina 2,3, ureia 105,9) e hipercapnia, levantando a possibilidade de uma alteração neurológica decorrente à distúrbio metabólico. Ao investigar hipercalcemia, obteve-se os resultados compatíveis com hipercalcemia PTH independente (PTH 20,2) e, aventado a hipótese de hipercalcemia maligna. A partir disto, procedido com TC de tórax, abdome, crânio e ossos longos, bem como, EDA e Colonoscopia sem achados anormais significativos. Após cerca de 30 dias da abertura do quadro, a paciente desenvolveu múltiplas placas urticariformes, descamativas com aspecto de eritrodermia em palmas e plantas, além da presença de xerose e ictiose cutânea. As lesões estenderam-se com pápulas em membros inferiores, superiores e dorso. Solicitado sorologias, das quais apenas HTLV-1 positivo, e demais HIV, VDRL, Hepatite C e B negativas. Diante disto, aventada hipótese de ATLL, e realizada revisão pelo hematologista das lâminas de sangue periférico, devido aos laudos prévios sem constatar alterações. Após isto, foi confirmada a presença de flower cells. Diante da forte suspeita de ATLL, foi solicitado biópsia de pele com resultado de infiltração por células T com positividade para CD3, CD4 e CD25 e negativo para CD7, CD8 e CD20 – confirmando diagnóstico ATLL. Em 21/10/2023, a paciente apresentou subitamente novo quadro neurológico, entretanto TC de crânio não evidenciou anormalidades, prosseguido com coleta de líquor, revelando um padrão de infiltração líquórica linfomatosa. Realizado debulking com dexametasona com melhora parcial do quadro, e, concomitante, inscrição da paciente na regulação de vagas hospitalares e transferida ao serviço hematológico para tratamento quimioterápico específico. **Discussão:** ATLL é um câncer agressivo que afeta as células T maduras e apresenta uma ampla gama de características clínicas, dentre elas a hipercalcemia. Reforçando a necessidade de aventar hipóteses linfomatosas diante desta síndrome clínica. **Conclusão:** Destaca o desafio enfrentado no início da investigação de uma doença rara e agressiva a partir de achados laboratoriais, como a hipercalcemia e lesões cutâneas, associados à positividade para o vírus HTLV-1 em um contexto pouco prevalente no Estado de São Paulo. A demora no diagnóstico devido à escassez de recursos e à falta de serviços especializados resulta em atrasos no tratamento e, consequentemente, em um prognóstico menos favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.509>

LINFOMA DE ZONA MARGINAL COM EVOLUÇÃO CLONAL PARA LINFOMA LINFOPLASMOCÍTICO COM USO DE RITUXIMABE MONODROGA: RELATO DE CASO

FS Perensin, BZ Lobassi, ANB Sousa, VAQ Mauad, AC Griciunas, D Esperini, DM Borducchi

Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo André, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de zona marginal esplênico é um sub-tipo incomum de linfoma não Hodgkin, correspondendo a menos de 1% de todos os linfomas não Hodgkin. Originado do centro pós-germinativo das células B de memória do tipo esplênico, sua patogênese não é completamente compreendida, porém por meio do sequenciamento genético identificaram-se as mutações mais recorrentes: NOTCH pathway, NF-KB pathway, KLF2, MYD88, CARD11 e KMT2D. O linfoma linfoplasmocítico, por sua vez, classicamente se relaciona a mutação MYD88, e em menor frequência CXCR4, ARID1A e CD79B. Mais comumente, se relaciona a proliferação IgM, quando caracteriza a macroglobulinemia de Waldeström mas, em raros casos, pode expressar outras imunoglobulinas. Aqui relatamos um caso em que se apresenta uma evolução clonal entre esses dois tipos de linfoma. **Relato:** Paciente CASMF, 74 anos, masculino, procurou especialista em abril de 2023 após observação de linfocitose em hemograma e sintomas constitucionais. Na ocasião realizou imunofenotipagem de sangue periférico compatível com linfoma não Hodgkin de células B de baixo grau e biópsia de medula óssea evidenciando infiltração difusa por linfócitos de imunofenotipo B IgM/Kappa, sugerindo linfoma de zona marginal esplênico. Iniciou tratamento com Rituximabe monodroga indução e posterior manutenção em maio de 2023, mantendo o mesmo até maio de 2024 quando foi evidenciado pico monoclonal IgG Kappa e aumento de beta 2 microglobulina. Na ocasião foi solicitado novo estudo medular para avaliação de progressão de doença, tendo sido confirmada por evidência de infiltração difusa por linfoma de células B maduras e plasmócitos IgG/Kappa em biópsia de medula óssea de junho de 2024. Neste momento, a imunohistoquímica sugeria evolução clonal para linfoma linfoplasmocítico. Após confirmação foi optada troca de protocolo terapêutico para Zanubrutinibe em monodroga. **Discussão:** A apresentação clínica típica do linfoma de zona marginal esplênico se dá com esplenomegalia, linfocitose e citopenias, e na maioria dos casos os pacientes encontram-se assintomáticos no momento do diagnóstico. Ao contrário de outros linfomas não Hodgkin linfadenopatia e envolvimento significativo de outros órgãos não linfáticos é incomum, assim como a presença de sintomas constitucionais. Por essa razão, além de se tratar de um subtipo de linfoma indolente, incurável e geralmente associado a sobrevida longa mesmo em pacientes inicialmente não tratados, nem todos os indivíduos diagnosticados requerem tratamento imediato. Nos casos em que há indicação de tratamento sistêmico, seja por esplenomegalia ou citopenias sintomáticas, geralmente inicia-se com Rituximabe, indução por 4 semanas seguido de manutenção a cada 2 meses, reservando a associação desse com quimioterapia ou o uso de novos agentes para casos em recaída ou resistentes. No caso descrito foi optado pela substituição do protocolo vigente para Zanubrutinibe em monoterapia após evolução clonal, em conformidade com o estudo MAGNOLIA que demonstrou boa taxa de resposta sustentada por 2 anos livre de progressão de doença. **Conclusão:** Devido a evolução da doença, inclusive com transformação clonal, em vigência de terapia primeira linha preconizada para o subtipo de linfoma estudado, foi optado pela troca e uso de novo