

RD Velasques<sup>a,b</sup>, WF Silva-Júnior<sup>a,b</sup>,  
M Bellesso<sup>a,b,c</sup>, V Rocha<sup>a,b,d</sup>, J Pereira<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Divisão de Hematologia, Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), São Paulo, SP, Brazil

<sup>b</sup> Divisão de Hematologia, Hemoterapia e Divisão Celular, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

<sup>c</sup> Instituto Hemomede de Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brazil

<sup>d</sup> Churchill Hospital, Oxford University, Oxford, United Kingdom

**Introduction:** Primary Mediastinal B-cell Lymphoma (PMBCL) is an uncommon entity, comprising less than 4% of non-Hodgkin lymphomas. R-CHOP plus radiotherapy (RT) has been the standard upfront regimen but DA-EPOCH-R has enabled better results with the preclusion of RT, whilst there are no prospective comparative studies. Features and treatment outcomes of PMBCL in low/middle income countries are still largely unknown. In this retrospective, single-center, chart-review study, we aimed to ascertain the characteristics of our patients with this disease and the outcomes between R-CHOP/R-CHOEP and DA-EPOCH-R, in a resource-constrained real-life scenario. **Material and methods:** Patients with PMBCL diagnosed between 2008 - 2018 treated with rituximab-based first-line therapy were eligible. Treatment response was based on the original radiology reports (CT or PET-CT, according to Cheson and Lugano criteria, respectively). **Results:** A total of 95 patients were included. Median age was 28 years (15 – 74 years) and 59.1% were female. Stages I-II performed 57.1% and 31.9% had extranodal disease. Bulky disease was detected in 92.1%, performance status 0-2 in 91.2% and thromboembolic events in 37% of patients. DA-EPOCH-R (41.9%), R-CHOP (35.5%), R-CHOEP (19.3%) and a 'reduced' R-CHOEP (3.2%) comprised the upfront regimen. Cytoreductive chemotherapy was administered in 50%. Age, staging and presence of bulky disease were similar in the three main regimens. Overall interim assessment (after four cycles) ensured complete response (CR), partial response (PR) and progressive disease (PD) rates of 40%, 55.7% and 4.5%, respectively. At the end of treatment, metabolic CR and rate was 56.8% while 11.1% experienced progression. Mediastinal RT was performed in 42.1% of DA-EPOCH-R, 75% of R-CHOP and 83% of R-CHOEP groups ( $p=0.002$ ) and switched PR to CR in 73.7% of them. Estimated 5-year PFS and OS were 77.2% and 77.4%, respectively, and there was no statistical association between treatment and OS, PFS or relapse treatment. In a multivariable analysis, only LDH levels remained independently associated with PFS ( $HR=3.1$ ,  $p=0.02$ ). **Discussion:** Our cohort showed similar features described in other papers and although near one-third of our patients received R-CHOP as a frontline treatment, a gradual replacement by DA-EPOCH-R could be observed. In many cases, however, we were forced to shift back to a R-CHOEP regimen, due to unavailability of hospital beds. Albeit DA-EPOCH-R showed remarkable results on its original reports, our experience suggests it might not be better than R-CHOP/CHOEP, and allowing yet, the omission of RT. Despite our excessive referral to RT, which could be

associated to residual mediastinal uptake at final PET-CT, RT showed to be profitable for partial responders. **Conclusion:** Albeit the limited number of patients and the retrospective aspect of this chart-review study, we found no difference in outcomes between a more intensified inpatient and conventional outpatient treatment regimens. Hence, in a resource-constrained scenario, such as Brazil, where a 4-day inpatient chemotherapy infusion could be logistically problematic, R-CHOP or R-CHOEP plus radiotherapy may be still safely adopted. Further studies on economic costs of each approach are still needed.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.168>

## RELATO DE CASO: LINFOMA NÃO HODGKIN LINFOPLASMOCÍTICO NÃO IGM

JO Matias, JAD Rodrigues, ACF Bassani,  
CDM Guedes, CS Cunha, RSA Avila

Hospital Unimed, Volta Redonda, RJ, Brasil



**Objetivos:** Discutir e divulgar o raríssimo Linfoma Não Hodgkin linfoplasmocítico não IgM (ou seja, não macroglobulinemia de Waldenström), mostrando a importância de sua suspeição e diagnóstico diferencial com mieloma múltiplo. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de um caso de Linfoma não Hodgkin linfoplasmocítico IgG em acompanhamento no serviço de hematologia do Hospital Unimed Volta Redonda (HUVR) - RJ. Para a revisão de literatura, foram levantados os mais recentes artigos sobre o tema nas bases de dados do site PEBMED. Resultados – Relatamos o caso de uma paciente de 48 anos, sexo feminino, natural e procedente de Volta Redonda - RJ, enfermeira, sem comorbidades. Foi Internada no HUVR com quadro de dor em coluna lombar há um ano, que tornou-se mais intensa e incapacitante há cerca de 2 meses, avaliada pela neurocirurgia e solicitada ressonância magnética de coluna lombar que mostrou fratura patológica e colapso do corpo da vértebra L3. A ressonância magnética de coluna cervico-torácica e quadril assim como as Tomografias de Tórax, pescoço e abdome total não apresentavam alterações. Não possuía alterações no hemograma, na função renal ou em nível sérico de cálcio. Eletroforese de proteínas séricas mostrando aumento de beta 2 (2.2 g/dL) e pico monoclonal em beta 2 de 1,67 G/DL. Imunofixação sérica evidenciando componente monoclonal IgG lambda. Dosagem sérica de IgG de 2761 mg/DL. A imunohistoquímica de biópsia de vértebra apresentava 9% de linfo-plasmócitos BCL2 +, BCL6 -, CD3-, CD5-, CD10-, CD20+, CD23-, CD138+, ciclina D1 -, lambda +, kappa -, KI6715%, MUM-1 +. Compatível com Linfoma não Hodgkin B linfoplasmocítico. A biópsia de medula óssea apresentava em 80% de celularidade, moderada quantidade de linfócitos e plasmócitos com o mesmo perfil imunohistoquímico supracitado concluindo Linfoma não-Hodgkin B linfoplasmocítico, com restrição de cadeia leve Lambda. A Imunofenotipagem de medula óssea evidenciava população linfo-plasmocitária equivalente a 9% da celularidade global, com aberrância fenotípica, CD19+/60%, CD20++, CD38+++, CD45+/30%, CD56++, CD117-, CD138++ e perfil de cadeias leves clonal Lambda: Considerar diagnóstico diferencial com

discrasias plasmocitárias e linfoma linfoplasmocítico. As mutações MYD88 e CXCR4 foram negativas. A paciente foi submetida a neurocirurgia (retirada de vértebra L3 e inserção de prótese nesta localização) posteriormente encaminhada à radioterapia e segue em acompanhamento ambulatorial pela hematologia. **Discussão:** Tipo de Linfoma não-Hodgkin de células B raro, caracterizado pela presença de pequenos linfócitos B, linfócitos plasmocitóides e células plasmáticas com paraproteínas IgG ou IgA. Geralmente envolve a medula óssea, podendo acometer baço e linfonodos. Anemia, Hiper- viscosidade, fenômenos autoimunes e sintomas B também podem ser observados. Apresenta maiores taxas de envolvimento extramedular, pior sobrevida global e maior mortalidade em comparação com a macroglobulinemia de Waldenström (MW). O principal diagnóstico diferencial é o mieloma múltiplo (nesse caso de subtipo IgG). A translocação (11,14) possui importante papel em tal diagnóstico diferencial. A mutação MYD88 L265P pode estar presente, embora em uma taxa menor do que na MW clássica e seu status não se correlaciona com manifestações clínicas específicas. **Conclusão:** O linfoma linfoplasmocítico não IgM é uma doença rara em que diagnóstico precoce e tratamento adequado são imprescindíveis para evitar graves complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.169>

#### RELATO DE CASO: LINFOMA NÃO-HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B DE COLO UTERINO



JV Costardi, JR Corrêa, RNS Antunes, J Domingues

Santa Casa de Misericórdia de Marília, Marília, SP, Brasil

**Introdução:** Os Linfomas correspondem a 3,5% das neoplasias malignas em mulheres e os sítios extranodais correspondem cerca de 25% de todos os Linfomas diagnosticados. Destes, os que acometem o sistema reprodutor feminino correspondem a 1%, principalmente localizado em Útero e Ovário, o que torna o Linfoma de Colo Uterino ainda mais raro. O diagnóstico é dificultado por sintomas ginecológicos habituais e falta de especificidade em achados de exames citológicos, o que pode ainda mais subestimar dados em relação a esta rara ocorrência. **Objetivos:** O presente caso tem por objetivo relatar um sítio incomum de acometimento pelo Linfoma Difuso de Grandes Células B. **Relato de caso:** Paciente feminino, 22 anos, nulípara, apresentando dispareunia, e metrorragia. Exame ginecológico apresentando tumoração em colo. Optado por Biópsia de lesão, com diagnóstico imuno-histoquímico de Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB). PET-CT com hiper captação linfonodos cervicais e inguinais, de aspecto reacional. Biópsia de Medula Óssea sem infiltração por células tumorais. Sorologia positiva para Sífilis. Iniciado tratamento primário com Penicilina e posteriormente iniciado quimioterapia exclusiva com protocolo R-CHOP por 6 ciclos. PET e Ressonância pós tratamento sem sinais de atividade tumoral. 01 ano após tratamento, evolui em exame ginecológico de rotina com nova lesão em colo, com PET sem alterações, e

anátomo-patológico com Cervicite Crônica com metaplasia escamosa, e HPV com Condiloma, tratado. Paciente segue em acompanhamento anual com Ressonância Magnética Pélvica e exame ginecológico, sem recidiva. **Discussão:** Em cerca de 25% dos casos, o Linfoma Não-Hodgkin pode ter apresentação extranodal. O sítio mais comumente envolvido é o Trato Gastrointestinal (30-40%). O Trato Geniturinário feminino corresponde a cerca de 1% dos sítios extranodais, sendo o ovário (49-59%), útero (27-29%) e as tubas uterinas (11%) os locais mais acometidos, fazendo os Linfomas De Colo Uterino ainda mais raros. A etiologia e a patogênese ainda não estão totalmente elucidados, porém tem sido relacionado a terapias imunossupressoras, infecção pelo HIV e HPV, e outras doenças sexualmente transmissíveis, como a Sífilis relatada no caso. Ocorrem em média na quinta década de vida, mas há relatos de casos aos 20 e aos 80 anos. O sintoma clínico mais comum é o sangramento vaginal anormal, podendo ocorrer outras queixas ginecológicas como dispareunia, dor pélvica ou leucorréia. Sintomas B são raros. O diagnóstico é dificultado pela falta de achados específicos ao exame citológico e muitos sendo normais, porém em até 44% das pacientes algum achado anormal. Definitivamente, o diagnóstico vem através da biópsia da lesão no Colo com análise Imuno-Histoquímica, porém os métodos de imagem auxiliam no processo investigativo. De forma geral, principalmente US e RM, frequentemente exibem um padrão com aspecto em “barril”. Eventualmente podem se apresentar como lesão polipoide e massa sólida. Necroses e ulcerações são incomuns. A RNM é o método de escolha, e o PET pode auxiliar na análise, apesar de não haver alterações em alguns casos. O estadiamento se dá através da Classificação de Ann-Arbor para Linfomas extranodais. Como se trata de uma doença rara com poucos casos ainda descritos, não existe um consenso preciso sobre a terapia a ser abordada, porém o tratamento quimioterápico com esquema CHOP ainda leva a respostas completas em até 70% dos pacientes. Cirurgia e Radioterapia local como terapias adjuvantes são reservadas para casos de biópsia e grandes massas. **Conclusão:** Com este relato contrastado aos dados existentes na literatura, conclui-se que apesar da raridade desta doença, ela deve ser considerada em pacientes com queixas ginecológicas comuns porém persistentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.170>

#### RELATO DE CASO: SÍNDROME DE BING–NEEL

ET Calvache<sup>a</sup>, TL Secchi<sup>a</sup>, MC Augustin<sup>a</sup>, ADT Calvache<sup>b</sup>, DH Catelli<sup>a</sup>



<sup>a</sup> Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

<sup>b</sup> Fundación Valle del Lili (FVL), Cali, Colômbia

**Descrição:** Paciente masculino, 76 anos com Macroglobulinemia de Waldenström (MW), alto risco. TCTH autólogo com remissão durante 13 anos. Recaída e progressão da doença em vigência de três linhas de quimioterapia, apresentou-se na emergência devido a alteração na linguagem, confusão mental e dificuldade na locomoção com evolução de 3 dias e crises convulsivas recorrentes com início no mês anterior.