

para EBV negativa na peça por imunohistoquímica, entretanto PCR quantitativo para EBV no sangue foi positivo com 16,19 cópias por 1 milhão de células. O tratamento nas doenças localizadas é baseado principalmente em radioterapia associada à quimioterapia. As células natural killer expressam alta concentração de glicoproteína-P, que confere resistência a múltiplas drogas, incluindo antraciclínicos. Desta forma o protocolo SMILE (metotrexate, leucovorin, ifosfamida, dexametasona, etoposide e pegasparginase) tem sido eleito nos últimos anos como esquema quimioterápico preferencial, tendo a L-asparaginase um papel importante. A sobrevida global em 5 anos é de aproximadamente 40–50%. De acordo com índice de prognóstico PINK (prognostic index of natural killer lymphoma), além da carga viral de EBV, conferem pior prognóstico: idade maior que 60 anos, estágio III ou IV, tipo não nasal e envolvimento de linfonodos a distância. Nos pacientes sem fatores de risco, como o caso relatado, a sobrevida em 3 anos pode chegar a 81%. Dito isso, é importante que o seguimento dos pacientes seja prolongado, pois há risco de recaída tardia. O papel do transplante de medula óssea é incerto, pois os estudos realizados são da época em que o regime de tratamento ainda era baseado em antraciclínicos. A sobrevida global em 3 anos para pacientes com transplante alogênico e autólogo era de 39–64%.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.494>

LINFOMA PRIMÁRIO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM PACIENTE PEDIÁTRICO HIV POSITIVO: RELATO DE CASO

LN Cruz, NN Campos, TD Ramos, AM Sousa, RC Marques, AMB Azevedo, RSP Silva, MGP Land, TA Bonilha

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Relato: Paciente de 6 anos, HIV+, iniciou quadro com crise de ausência em jan/2021. Recebeu tratamento para encefalite com melhora clínica temporária. Evoluiu com cefaleia frontal de forma progressiva, desenvolvendo ataxia, afasia, vômitos em jato e novo episódio convulsivo após 1 mês da alta. RNM de crânio evidenciou lesão expansiva em hemisfério cerebral direito com compressão do 4º ventrículo e pequenas imagens nodulares difusas com edema cerebral. Realizou cirurgia para derivação ventricular externa e biópsia das lesões. Descartadas causas infecciosas, foi diagnosticado em mar/2021 com linfoma de células B de alto grau através de exame histopatológico. Estadiamento não evidenciou doença em outros sítios. Iniciou tratamento em mar/2021 com o protocolo NHL BFM 2012 associado a rituximabe. Após o bloco AAZ1 apresentou mucosite grau IV. Após BBZ1, evoluiu com mucosite grau III precoce, íleo paralítico, tiflíte e infecção leve pelo SARS-CoV-2. RNM após 2 blocos de tratamento apresentando expressiva redução das lesões previamente identificadas. Após CCZ1 apresentou íleo paralítico e pneumonia, evoluindo com quadro de insuficiência respiratória grave e óbito. **Discussão:** Linfoma primário do SNC (LPSNC) é um tipo raro e agressivo de LNH, mais comum em pacientes

imunodeficientes, que corresponde a 0,5–2% dos tumores primários de SNC e 0,7–0,8% de todos os linfomas. A incidência desse tipo de neoplasia na população pediátrica é desconhecida devido a raridade de casos reportados. Seu subtipo mais frequente é o linfoma difuso de grandes células B. O paciente em questão foi diagnosticado com Linfoma de células B de alto grau estágio IV, duplo expressor (myc e bcl2) através do histopatológico e imuno-histoquímica com Ki67 >95%, padrão menos comum em crianças. A co-expressão das proteínas MYC e BCL2 está associada a um pior prognóstico. Pacientes duplo-expressores têm idade média de 71 anos, apresentam pior performance-status, doença mais avançada e maior índice de proliferação Ki-67. O cenário ideal seria o rastreamento de MYC, BCL2 e BCL6 em todos os pacientes com linfoma de alto grau no diagnóstico e, se positivo, a complementação por FISH para avaliação de double-hit, que já confere novas abordagens prognósticas e terapêuticas em adultos. Os principais fatores prognósticos do LPSNC são idade e performance status. O tratamento de primeira linha em crianças é baseado em quimioterapia (QT) com HD-MTX. O papel da radioterapia (RT) nesses pacientes é questionável. O estudo com maior número de casos pediátricos (29) mostrou sobrevida de 82% em 3 anos, apresentando melhores taxas que dos adultos (20–40% em 5 anos) e a maioria dos casos não fez RT. A adição do anticorpo monoclonal anti-CD20, Rituximabe, ao tratamento, foi baseada em estudos recentes realizados com crianças e adolescentes com LNH de células B maduras de alto grau. Houve remissão em 95% dos pacientes que usaram a terapia combinada (rituximabe e QT) com uma maior taxa de sobrevida livre de eventos em 3 anos quando comparado àqueles que receberam somente QT (95,1% vs. 87,3%). Devido a agressividade da doença, a intensificação do tratamento se faz necessária. O uso combinado do rituximabe com a poliquimioterapia, gera maior risco de toxicidade, principalmente mielotoxicidade. O paciente em questão teve boa resposta parcial ao tratamento, porém apresentou intercorrências graves durante os 3 períodos de apleia pós QT, o que levou ao seu óbito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.495>

MIELOFIBROSE COMO DIFICULTADOR DIAGNÓSTICO DA LLA EM CRIANÇA

MB Sampaio^a, BP Bernardes^a, IG Rodrigues^a, RG Cotta^a, WCJ Pereira^a, BR Lopes^a, ESG Neto^a, PD Maia^a, AA Ferreira^b, STF Grunewald^a

^a Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A leucemia linfóide aguda (LLA) é caracterizada pela proliferação clonal desordenada de células precursoras de origem linfóide, que podem circular no sangue na sua forma imatura. É a neoplasia mais frequente na infância, correspondendo a cerca de 30–35% dos casos de câncer nesta população. Seu diagnóstico baseia-se em resultados de análises morfológicas e citológicas da medula óssea, em

