

terapia padrão para estas neoplasias e a SG foi curta em ambos os subgrupos. **Conclusão:** As NP possuem prognóstico adverso. Associação de dados clínicos e laboratoriais foi crucial na definição diagnóstica dos casos discutidos, já que há grande sobreposição entre os achados morfológicos e imunofenotípicos das duas entidades. É fundamental a descrição de maior número de casos para expandir o entendimento e o reconhecimento destas entidades.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.737>

LINFOMA T ANGIOIMUNOBLÁSTICO COM PRESENÇA DE IMUNOBLASTOS REACIONAIS EM SANGUE PERIFÉRICO - RELATO DE CASO

TFN Araujo^a, ML Puls^a, BA Souza^a, CFM Ferreira^a, RS Szor^a, VA Silva^b, VC Molla^a, PHA Moraes^a, CAR Silva^a

^a Serviço de Hematologia e Transplante de Medula Óssea, Hospital DASA Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

^b Laboratório de Citometria de Fluxo, DASA Genômica, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrição de caso de paciente com linfoma angioimunoblástico T com células anômalas circulantes em sangue periférico demonstradas por imunofenotipagem por citometria de fluxo. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo de paciente com linfoma T angioimunoblástico, sendo detectadas em sangue periférico células T com fenótipo helper folicular associadas à imunoblastos reacionais circulantes. **Resultados:** Paciente feminina, 38 anos, diagnosticada com linfoma angioimunoblástico de células T após biópsia de linfonodo por linfadenopatia difusa e lesões cutâneas em 2022. Ao diagnóstico, realizado em outra instituição, já apresentava estágio clínico avançado e IPI 4 e, apesar do tratamento inicial com seis ciclos de CHOEP não apresentou resposta. Os regimes de tratamento subsequentes incluíram CODOX-M/IVAC, Azacitidina com Venetoclax e dois ciclos de GemOX-Venetoclax. Encaminhada ao nosso centro em fevereiro de 2023 com doença refratária. Na admissão, apresentava hemograma com Hb 6,6 g/dL e presença de hemácias em rouleaux; plaquetas 15.200; leucócitos 6.700; mielócitos 2% (134); metamielócitos 2% (134); bastões 10% (670); segmentados 35% (2345); linfócitos típicos 41% (2747); monócitos 1% (67); células linfoplasmocíticas 9% (603); encaminhada amostra de sangue periférico para imunofenotipagem onde foram detectados 15% de linfócitos T anômalos com fenótipo T helper folicular e expressão de TRBC1 sugestiva de monoclonalidade, adicionalmente, foram observados 35,2% de linfócitos B com diferenciação plasmablastica, policlonais, que devem corresponder aos imunoblastos reacionais à neoplasia. Realizada também biópsia de linfonodo subsequente que confirmou o diagnóstico e devido expressão de CD30 foi iniciado tratamento com Brentuximab. A paciente atingiu uma resposta completa no PET-CT após dois ciclos de Brentuximab, e devido à refratariedade da doença, optado por proceder com transplante de medula óssea haploidentico em 29/03/2023. Os enxertos neutrofílicos e plaquetários foram em D+14 e D+25,

respectivamente. A avaliação no D+30 mostrou 100% quimerismo na medula óssea, e PET-CT em D+60 mostrou uma resposta completa. **Discussão/Conclusão:** Descrevemos caso de paciente com linfoma raro (1 a 2% dos linfomas não-Hodgkin), do tipo T angioimunoblástico e com presença de células tumorais e de imunoblastos reacionais circulantes em sangue periférico confirmada por imunofenotipagem por citometria de fluxo, evento incomum na apresentação da doença. As células B atípicas do linfoma angioimunoblástico T têm espectro histopatológico amplo e podem levar a um diagnóstico errôneo de linfoma, por isso a importância da abordagem integrada dos achados clínicos, histológicos e da citometria de fluxo no processo de diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.738>

LINFOMA DE BURKITT COM ACOMETIMENTO ÓSSEO EXCLUSIVO: UM RELATO DE CASO

MSR Oliveira^{a,b}, FRC Silva^{a,b}, IO Corrêa^{a,b}, ER Passos^a, LZ Munhoz^{a,b}, HP Filik^{a,b}, TE Vanelli^b, DB Lamaison^b, CP Brun^b, LM Fogliatto^{a,b}

^a Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de Burkitt é uma proliferação clonal dos linfócitos B altamente agressiva. A apresentação clínica típica é o aparecimento de uma massa sintomática com crescimento rápido em pouco tempo de evolução. Há poucos casos descritos na literatura de linfoma com apresentação principal o acometimento ósseo. Traz-se nesse relato um caso clínico de uma paciente jovem com múltiplas fraturas patológicas devido ao linfoma de Burkitt. **Resultados:** Paciente de 23 anos com histórico de queda de própria altura após tropeço com contusão de joelho esquerdo no solo. Procurou emergência médica por dor local em progressiva piora, com evolução para dor em região de quadril e até imobilidade, ficando restrita ao leito. Solicitado radiografia e evidência de tumor ósseo em serviço de pronto atendimento. Encaminhada para ortopedia da instituição para diagnóstico, sendo realizada biópsia de tibia esquerda proximal. Resultados de biópsia compatível com linfoma de Burkitt. Tinham positivos os seguintes marcadores: CD45, CD20, PAX5, BCL6, CMYC, CD10; negativos: BCL2, CD3, CD138, NKX2.2, CKM, DESMINA, CD99, SOX10, MUM1, TDT. Ki-67: 95%. Dentre exames de estadiamento, destaca-se amplo acometimento no PET-CT principalmente em regiões ósseas, associados a diversas fraturas patológicas. Dentre os ossos fraturados, estavam úmero, fêmur e tibia esquerdas e alguns arcos costais. Também acometidos esterno, escapula direita, T12, quadril, e ossos longos contralaterais. O maior SUV captado era em lesão de ísquio esquerdo (45,8). Estavam também acometidos linfonodos cervicais, axilares, pélvicos e inguinais, regiões musculares, estômago e pâncreas. A paciente necessitou de avaliação de acometimento de sistema nervoso central, porém, devido a fratura desalinhada de fêmur, não tolerou posições em

decúbito lateral ou sedestação, sendo procedida então punção suboccipital lateral para coleta de material e infusão de quimioterapia intratecal. Após conclusão de estadiamento, iniciou-se esquema quimioterápico HyperCVAD, até o presente momento bem tolerado. **Conclusão:** Por ser um linfoma altamente agressivo, o diagnóstico e estadiamento do linfoma de burkitt deve ser rápido, incluindo exame imunoistoquímico e exames de imagem, para que se possa iniciar um tratamento a princípio curativo. As propostas de tratamento incluem principalmente quimioterapias intensificadas, por exemplo CODOX-M/IVAC ou então Hyper-CVAD, como no caso clínico. Como regra, também se avalia a invasão do sistema nervoso central com tratamento específico. Os prognósticos desses pacientes varia muito do momento diagnóstico, sendo o atraso letal. A sobrevida em 5 anos após tratamento varia entre 75 e 85%.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.739>

USO DE INIBIDOR DE BRONTOQUINASE EM RECIDIVA DE LINFOMA DA ZONA DO MANTO EM SNC: UM RELATO DE CASO

HP Filik ^{a,b}, FRC Silva ^{a,b}, IO Corrêa ^{a,b},
LZ Munhoz ^{a,b}, L Bettoni ^a, ER Passos ^a,
EMA Mattos ^b, DB Lamaison ^b, CF Gomes ^b,
LM Fogliatto ^{a,b}

^a Universidade Federal de Ciências da Saúde de
Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto
Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Relatar caso de Linfoma da Zona do Manto com acometimento e recidiva em sistema nervoso central e respectivas terapias implementadas. **Relato de caso:** F.N. 47 anos, masculino, agricultor e sem comorbidades prévias, foi encaminhado ao serviço de hematologia da Santa Casa de Porto Alegre em abril de 2019 por quadro de linfonodomegalia submandibular direita associada à cefaleia temporal esquerda e parestesia de face na mesma região. Biópsia de linfonodo axilar esquerdo confirmou doença com Ki-67 de 30% e P53 negativo (MIPI/score intermediário-alto). PET-CT de estadiamento demonstrou estágio IV com linfonodomegalias supra e infradiaphragmáticas e RNM complementar identificou alteração de sinal na medula óssea envolvendo base do crânio e calota craniana em região occipital esquerda com espessamento paquimeníngeo difuso. Imunofenotipagem de liquor confirmou presença de células B clonais. Optado pelo esquema R-HyperCVAD pela penetrância no SNC. PET interino pós C4 em janeiro de 2020 demonstrou remissão completa (Escore 1). Optado pelo seguimento da quimioterapia, em razão da indisponibilidade do TMO autólogo causada pela pandemia COVID-19. PET pós-tratamento demonstrou ausência de neoplasia, assim como a Imunofenotipagem de liquor pós último ciclo. Iniciado terapia de manutenção com rituximabe em setembro de 2021. No entanto, em abril de 2023 paciente comparece em consulta de seguimento com confusão mental e alteração de campo visual do olho esquerdo. RNM encéfalo identificou lesão temporal E medindo 4,8x3x5 cm, lesão

temporal D medindo 3,7x2 cm, causando efeito de massa sobre estruturas adjacentes com respectivo desvio de linha média. Biópsia de lesão em lobo temporal E confirmou recidiva de linfoma com expressão de 20% do P53 via IHQ. Realizado radioterapia holocraniana total 23,4 Gy com reforço de dose em lesões maiores chegando a 36 Gy durante o mês de junho de 2023. Iniciado Ibrutinibe 560 mg/dia via judicial em 22/06/23. Tomografia de crânio de controle de 20/07/23 demonstrou importante redução nas lesões expansivas junto aos polos temporais, identificando-se apenas discreto foco irregular no polo temporal E como lesão residual. **Discussão:** O envolvimento do sistema nervoso central pelo linfoma do manto é uma complicação rara (< 5%) e com prognóstico reservado, apesar da utilização de esquemas quimioterápicos de alta intensidade. Em casos de recidiva em SNC, as opções de tratamento são extremamente limitadas. Estudos de farmacocinética demonstram a capacidade do ibrutinibe atravessar a barreira hematoencefálica e se concentrar no líquido cefalorraquidiano. **Conclusão:** No caso em questão é possível observar que o inibidor de brontoquinase induziu uma resposta rápida e dramática na regressão das massas intracranianas, em concordância com dados de literatura. Em razão disso, O ibrutinibe é uma alternativa altamente eficaz para pacientes com recaída em SNC previamente expostos a quimioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.740>

LINFOMA DE ZONA CINZENTA (LZC): UM CASO RARO

TCO Gigeck, D Azuma, JPS Siqueira, JR Moraes,
TMD Gese, ABM May, AM Pires, M Higashi,
ER Mattos, LGR Barbosa

Hospital Amaral Carvalho (HAC), Jaú, SP, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de um linfoma raro com grande desafio diagnóstico e terapêutico. **Materiais e métodos:** Coleta de dados de prontuário de paciente em seguimento no HAC. **Resultados:** Paciente masculino, 40 anos, branco, encaminhado ao serviço em abril/2023 com perda de 12 kg/4 meses associado a febre diária e tosse seca. Antecedentes de cirurgia bariátrica, sem outras comorbidades. Ao exame: hepatoesplenomegalia. TC de tórax: massa sólida peri-hilar direita 3,3x2,7cm, nódulos pulmonares, derrame pleural de grande volume bilateral e atelectasias. TC de pescoço: linfonodomegalias no pescoço à direita. TC de abdome: massa hepática central (16cm) com nódulos satélites associados, linfonodomegalias epigástricas e retroperitoneais, sinais de anasarca e ascite pequena. Biópsia de linfonodo: neoplasia hematopoiética de alto grau representada por células atípicas “Reed Stenberg-like” e por vezes anaplásicas, simulando linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B (LNHDGCB), componente inflamatório acessório e áreas focais de fibrose. Imuno-histoquímica positiva para CD20, CD30, CD45, LMP1, PAX5 e Ki67 90%. Sorologias negativas. Iniciado o esquema R-DA-EPOCH. PET-CT com resposta completa. Atualmente aguarda 6º ciclo de quimioterapia com melhora clínica importante. **Discussão:** O LZC apresenta-se com características clínico-laboratoriais