

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

do LNH GCB e do Linfoma de Hodgkin (LH) clássico, apesar do pior prognóstico, comparado aos dois anteriores. A prevalência é maior em homens brancos, jovens, de 20 a 40 anos, podendo ser observado também em crianças. Aproximadamente metade dos pacientes possuem massa bulky mediastinal e a minoria envolvimento extranodal. O diagnóstico se faz necessário por biopsia excisional. A imunohistoquímica mais prevalente na LZC, mostra positividade para os seguintes: CD20, CD30, MUM1, CD79, PAX5 e Oct2. O CD30 é uma proteína da membrana celular detectável em cerca de 8% das grandes células B do mediastino primário, 20% das grandes células B difusas (LNH GCB) e 100% dos LZC. Estudos genéticos recentes sobre LZC têm sugerido que os tumores de mediastino possuam perfis genéticos semelhantes aos LH e linfomas primários de mediastino (como mutações de imunomodulação (B2M) e da via do JAK, como SOCS1, e NF- κ B, como TNFAIP3 e NFkBIA) e os tumores não-mediastinais possuam aspecto heterogêneo, com alguns possuindo mutação do TP53 e genes relacionados ao LNH GCB de centro-germinativo (KMT2D, CREBBP, BCL2) e translocações do BCL2 e BCL6, e outros não carregam essas alterações, porém com mutações do STAT6 e SOCS1. Um estudo prospectivo mostrou que nos pacientes com LZC mediastinal, o tratamento com R-DA-EPOCH levou a uma SLP e SG (com um follow up de 59 meses) de 62% e 74%, respectivamente. Um estudo recente (CHECKMATE436) com pacientes recidivados/refratários, demonstrou, no subgrupo de pacientes com LZC (10 pacientes), que a combinação do brentuximab-vedotin (anticorpo anti-CD30) associado ao nivolumab (anticorpo anti-PD1) levou a uma taxa de resposta de 70%, com SLP de 21,9 meses e SG não atingida. **Conclusão:** o diagnóstico e tratamento de LZC são desafiantes, sendo o manejo em um centro especializado em hematopatologia altamente recomendado para o diagnóstico desta doença rara.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.741>

LINFOMA BURKITT: RECIDIVA NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL E USO DE PEMETREXEDE COMO ALTERNATIVA NO TRATAMENTO

DR Leal, J Simon, IKC Simon, EV Pinto, KK Lima, OUM Pereira, TS Silva

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma Burkitt (LB) é o tumor que surge a partir de uma célula do centro germinativo, que perde o controle da proliferação devido à ativação do gene c-myc. A resistência à apoptose é uma causa importante da falha à quimioterapia. O risco de infiltração secundária em Sistema Nervoso Central (SNC) é de 25% a 30%, podendo indicar recidiva mais agressiva, com prognóstico complexo, mas passível de ser tratada. **Objetivo:** Descrever um caso de progressão de LB em SNC e tratamento paliativo com pemetrexede. **Método:** Estudo descritivo tipo relato de caso com diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin (LNH) de alto grau. **Resultados:** Paciente do sexo masculino, 35 anos, diagnóstico de LNH alto grau, Ki67 95%, com comprometimento de SNC ao diagnóstico, sorologia

positiva para hepatite B e sífilis, ansiedade generalizada, condiloma face e perianal. A primeira linha de tratamento foi R-DA-EPOCH (C1-C4), com últimas duas imunofenotipagens do líquido negativas. Reinterna para o C5 com quadro de confusão mental e, diagnóstico de recaída em SNC, tratado com 1 ciclo de MAD. Retorna com piora do sensorio, e progressão das lesões em SNC. Como alternativa paliativa, optou-se o uso do Pemetrexede, devido sua permeabilidade na barreira hematoencefálica, com plano de 3 infusões de 900 mg/m² a cada 3 semanas, com possibilidade de terapia adjuvante com radioterapia em SNC. Realizou um ciclo de Pemetrexede associado a dexametasona, folato e vitamina B12 para profilaxia da toxicidade do fármaco. Respondeu com regressão rápida dos sintomas neurológicos e apresentou condições de alta hospitalar. Em poucas semanas retornou com sintomas neurológicos graves, crises convulsivas, edema cerebral, evoluindo a óbito. Em um estudo prospectivo de 2017, realizado na China, com 17 pacientes tratados com Pemetrexede na mesma dose proposta, 5 casos apresentaram remissão completa, 5 com remissão parcial, 4 casos com doença estável e 3 com doença progressiva. A taxa de resposta geral foi de 58,8% e a taxa de controle da doença foi de 82,4%. Outro estudo de 2011 em Chicago, avaliou 11 pacientes com linfomas primários do SNC recidivante/refratário, onde o tratamento com Pemetrexede obteve resposta geral associada de 55% e taxa de controle da doença de 91%. **Conclusão:** O estudo realizado na China foi o primeiro ensaio clínico aplicando Pemetrexede para tratar pacientes PCNSL recorrentes e os resultados indicaram que o Pemetrexede pode ser eficaz para recorrência de PCNSL, com toxicidade moderada. Neste relato, o paciente com doença agressiva, c-Myc negativo, expressando PAX-5 (DAK-Pax5), CD20, CD3 e CD10 positivos, Ki67 de 95% e classificação Burkitt Lymphoma International Prognostic Index (BL-IPi) 2, alto grau, evoluiu para óbito, com progressão dos sintomas neurológicos após a primeira aplicação do Pemetrexede. O uso da medicação pode ser uma opção em casos complexos e com restrições terapêuticas, porém são necessários mais estudos complementares.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.742>

LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EVOLUINDO PARA SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA: RELATO DE CASO

CA Akiyoshi, FP Bremer, HPM Castro, I Ronch-Junior, J Pietrovicz, M Littieri, MP Queiroz-Neto, RV Andrade, T Decanini, VDMA Gonçalves

Hospital Universitário Evangélico Mackenzie (HUEM), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A síndrome hemofagocítica é caracterizada por hiperativação do sistema imunológico. Tradicionalmente, ocorre em população pediátrica, mas, em pacientes com infecções virais, submetidos a transfusões, com doenças reumatológicas ou linfoproliferativas, existe um risco aumentado de desenvolver a patologia. **Relato de caso:** Paciente de 63 anos, encaminhado ao pronto-socorro de hospital terciário,