

($p = 0.0457$). Concerning the outcome, the median expression of the PDCD1 gene was approximately a hundredfold higher in patients with lymphoma and a thousandfold higher in patients with myeloma who deceased when compared to individuals who remained alive, though not statistically significant. Discussion: The PDCD1 gene is responsible for maintaining immune tolerance, preventing the development of autoimmune diseases, and controlling hyperinflammation. Concerning neoplasms, the PDCD1 gene's action can promote evasion of the host immune response through the binding of PD-1 to its ligand (PD-L1), leading to anergic T lymphocytes. This mechanism occurs when PD-L1 on cancer cells binds to T cell PD-1, causing phosphorylation in Immunoreceptor Tyrosine-based Activation Motif and Immunoreceptor Tyrosine-based Inhibition Motif, inhibiting T-cell receptor and suppressing T cell function, making it difficult to eliminate target cells. This finding justifies the higher PDCD1 quantification in stage IV lymphoma. The difference in gene expression concerning the outcome was not statistically significant, but it may be due to the sample size, limiting this analysis. Conclusion: The expression of the PDCD1 gene was higher in healthy individuals compared to patients with lymphoproliferative neoplasms. Additionally, it appears that as lymphoma becomes more severe PDCD1 gene expression increases. Concerning the outcome, although the analyses were not statistically significant, it was observed that a worse outcome might be associated with higher gene expression. Therefore, the importance of the PDCD1 gene is notable, especially considering the use of pathway blockers in many types of neoplasms.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.734>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B EBV-POSITIVO

NS Lira, JP Resende, SDB Silva, EM Pitaluga,
JAS Abdon, FQ Bastos, MP França, GC Pereira,
NCS Misael, FD Xavier

Hospital Universitário de Brasília (HUB),
Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A Organização Mundial de Saúde (OMS) publicou em 2022 a nova classificação das neoplasias linfoides e reconheceu novamente o Epstein-Barr Vírus como tendo um papel importante no Linfoma Difuso de Grandes Células EBV-positivo. **Objetivos:** Relatar o caso de uma paciente com LDGCB EBV+ e discutir a importância deste diagnóstico. **Materiais e métodos:** Revisão de prontuário sem identificação da paciente, com obtenção de TCLE. **Relato de caso:** Paciente de 79 anos, sexo feminino, apresentava lesão em dorso, de 7x6 cm, bordas eritematovioláceas, centro ulcerado, dolorosa, de evolução progressiva em 3 meses. A biópsia evidenciava infiltrado dérmico difuso por células grandes e atípicas, descoesas, áreas de necrose em meio a células linfoides e exocitose de linfócitos para a derme. A imuno-histoquímica foi positiva para BCL-2, BCL-6, CD10, CD20, CD30, EBV LMP-1, MUM-1 e Ki-67 90% (c-MYC negativo). Sorologia para EBV IgG positiva e IgM negativa e PCR para EBV negativo. PET-CT

mostrava espessamento cutâneo e densificação do subcutâneo, hipermetabólico (SUV 21) e linfonodos hipermetabólicos nas cadeias axilares, medindo até 1,7x0,7 cm (SUV 8,6). Assim, o diagnóstico foi realizado, com estadiamento IV E de Lugano e IV A de Ann Arbor, R-IP1 3, ECOG 1, Karnofsky 80. Foram realizados 6 ciclos de R-mini-CHOP e novo PET-CT mostrou redução do metabolismo das lesões subcutâneas (SUV 3,8), porém houve surgimento de lesão hipermetabólica em terço distal de fêmur esquerdo (SUV 7,7), Deauville 5. Atualmente, a paciente encontra-se em terapia de resgate com R-GemOx. **Discussão:** O LDGCB EBV+ foi descrito inicialmente em populações asiáticas, em pacientes com mais de 50 anos, sem imunodeficiência predisponente, com expressão de RNA codificado pelo EBV (EBER) nos núcleos das células malignas. Seu diagnóstico é reconhecido pela OMS como apresentando um padrão monomórfico difuso de grandes células como em qualquer LDGCB ou mais comumente um padrão polimórfico de grandes células em meio a um fundo reativo com numerosos linfócitos pequenos ou histiócitos. As grandes células podem parecer grandes centroblastos, imunoblastos e células de Hodgkin e Reed-Sternberg like. Necrose geográfica é comum. Expressa marcadores de células B: CD19, CD20, CD22 e CD79. CD30 está presente em 40% dos casos. A maioria apresenta o fenótipo de células B ativado (ABC), com expressão de MUM-1/IRF4 e negativo para CD10 e BCL-6. LMP-1 é expresso em 2/3 dos casos enquanto EBNA-2 em 1/3 dos casos. O diagnóstico é de exclusão, excluindo-se causas aparentes de imunossupressão como PTLD e infecção pelo HIV. A maioria dos pacientes apresenta desfecho desfavorável, como demonstrado em um estudo japonês, no qual pacientes com LDGCB EBV+ tiveram sobrevida global em 5 anos de 25% e pacientes com LDGCB EBV-negativo, 65%. Quando comparados R-CHOP e CHOP, as taxas de resposta global e resposta completa são maiores com a adição do anti-CD20. **Conclusão:** O LDGCB EBV+ é um subtipo de linfoma agressivo com pior prognóstico. Sua incidência provavelmente é subestimada, pois os testes EBER não são realizados de forma rotineira nas análises de patologia. Novos estudos e terapias estão sendo investigados e poderão fornecer respostas para o tratamento dessa condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.735>

LINFOMA INTRACARDÍACO COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MIXOMA ATRIAL: UM RELATO DE CASO

FRC Silva ^{a,b}, HP Filik ^{a,b}, LZ Munhoz ^{a,b},
IO Corrêa ^{a,b}, MSR Oliveira ^{a,b}, ER Passos ^{a,b},
DB Lamaison ^b, CF Gomes ^b, TE Vanelli ^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 Difuso de Grandes Células B é o tipo mais comum dos Linfomas Não Hodgkin, podendo assumir apresentação extremamente agressiva e com alta letalidade.

Grande parcela dos pacientes diagnosticados com a patologia apresentam-se com linfonodomegalias/conglomerados linfonodais e têm seu diagnóstico firmado por biópsia excisional do linfonodo. **Objetivo:** Relatar caso de linfoma intra-atrial em paciente com imagem sugestiva, inicialmente, de mixoma atrial. **Relato de caso:** E.C.M, 70 anos, história prévia de HAS e FA. Atendida em março de 2023 na Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre por quadro de astenia, piora do estado geral, perda ponderal de 7 kg em 30 dias e alteração do hábito intestinal com dor abdominal. Realizada TC de abdome com alterações sugestivas de intussuscepção intestinal. Foi abordada pela Cirurgia Geral, com realização de Enterectomia Segmentar. No POI da abordagem cirúrgica, evoluiu com episódio de FAARV e posterior dessaturação, sendo solicitada Angio TC de Tórax para investigação de TEP. Além de confirmado o tromboembolismo, foi evidenciada massa intracardíaca (em AD) de aproximadamente 3 cm. Solicitado Eco TE com resultado ainda inconclusivo, podendo corresponder a tumor ou trombo intracavitário. Optado, então, pela realização de RNM Cardíaca para melhor avaliação da massa. Na ressonância, evidenciada lesão nodular no átrio direito, com base de contato com a parede lateral direita da câmara, apresentando hipersinal em T2, isossinal em T1 e leve realce pelo meio de contraste, medindo aproximadamente 3,6 x 3,3 x 3,2 cm, sendo considerada a hipótese diagnóstica de Mixoma Atrial. Paciente avaliada pela cirurgia cardíaca, com plano de acompanhamento da lesão, sem necessidade de abordagem num primeiro momento considerando a principal hipótese diagnóstica. Após essa extensa investigação, liberado resultado de AP + IHQ da peça da enterectomia compatíveis com LDGB não centro germinativo CMYC positivo em < 2%, BCL2 positivo em > 90% das células neoplásicas, BCL6 positivo em cerca de 5% e Ki-67 de 98%. Durante estadiamento com PET CT para o linfoma, identificado SUV de 37,2 na lesão intra-atrial. Iniciada QT com R-CHOP. Após C1, realizada nova RNM cardíaca, com regressão completa da lesão intra-atrial. Paciente segue em tratamento para o linfoma, realizando agora o C6 de R-CHOP e com plano de realizar novo PET CT após conclusão. **Discussão:** Massas cardíacas são de etiologia benigna em aproximadamente 75% dos casos e o mixoma atrial é a mais prevalente delas. O linfoma é a terceira causa de metastatização para o coração e pode apresentar-se desde a forma assintomática do ponto de vista cardíaco até ICC franca. Apresentações puramente extranodais de linfomas são menos frequentes e o acometimento do TGI é a mais comum delas. Esse caso surpreende pela raridade da patologia e forma como o diagnóstico aconteceu de maneira retrospectiva, demonstrando como mesmo com a evolução atual dos métodos de imagem o diagnóstico diferencial das massas intracardíacas ainda pode apresentar dificuldades e imprecisões sem a análise direta do material. **Conclusão:** Lesões intracardíacas são formas de apresentação incomum em casos de doenças linfoproliferativas, porém devem ser aventadas como diagnóstico diferencial nas lesões identificadas em exames de imagem e o prosseguimento da investigação com PET CT pode ser fundamental nesta diferenciação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.736>

NEOPLASIAS DE CÉLULAS

PLASMABLÁSTICAS: ESTUDO DE 13 CASOS

LN Costa, E Velloso, ACA Cardoso,
DC Pasqualin, N Hamershlak, RZ Fillip

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

Introdução/Objetivos: As neoplasias hematológicas com morfologia plasmablástica incluem o mieloma múltiplo com características plasmablásticas e os linfomas com fenótipo semelhante às células plasmocitárias - linfoma plasmablástico, linfoma primário de efusões associado ao HHV-8, linfoma de grandes células B ALK positivo e linfoma difuso de grandes células B KSHV/HHV8 positivo. Estas condições raras têm em comum predominância de plasmócitos com morfologia plasmablástica ou células B grandes e atípicas, com morfologia plasmablástica ou imunoblástica, expressão de marcadores de células B pós-centro germinativo (CD38, CD138, MUM1, BLIMP1 e XBP1), perda de marcadores B (CD20 e PAX5) e alto Ki-67. Estas neoplasias representam desafio diagnóstico, especialmente na diferenciação entre mieloma múltiplo/plasmocitoma plasmablástico (MM/PP) e linfoma plasmablástico (LP). Combinação de dados clínicos, laboratoriais e genéticos é crucial para diagnóstico, prognóstico e abordagem terapêutica apropriados. Descrevemos coorte de neoplasias plasmablásticas (NP) diagnosticadas em um hospital terciário entre janeiro/2013 e dezembro/2022. **Materiais e métodos:** Coorte retrospectiva, unicêntrica, de adultos com NP, com análise do perfil clínico, laboratorial e anatomopatológico, incluindo status de infecção por HIV e EBV (EBER). O diagnóstico foi revisado por hematopatologista experiente. Sobrevida global (SG) foi estimada pelo método de Kaplan Meier e comparações por teste de Log-Rank. **Resultados:** Foram identificados 13 casos de NP, sendo 7 consistentes com LP e 6 com MM/PP; desses, 69% homens, 9/12 imunossuprimidos, 30% com neoplasia hematológica prévia, 4/10 com sintomas B (LP) e acometimento “CRAB” em 100% dos MM/PP. Gamopatia monoclonal e doença extranodal ocorreram em 20% e 86% dos LP e 33% e 100% dos MM/PP. Infiltração medular foi mais frequente nos MM/PP. Mediana de Hb de 12,2 g/dL (6,2-14,9), menor no LP; B2M de 2,86 mg/dL (1,4 - 13), maior no MM/PP; DHL de 304 U/L (160 - >2500), com maior nível no LP; albumina de 3,57 g/dL (1,98 - 4,53) sem diferença entre os subgrupos. Ausência de CD20 e/ou PAX5, expressão de MUM1 e de CD38 e/ou CD138 ocorreram respectivamente em 85%, 100% e 92% da coorte. A expressão de MYC e CCND1 foi mais frequente no subgrupo MM/PP. Mediana de Ki67 de 90% (30 - 99), semelhante nos subgrupos. EBV foi detectado em 2 casos de LP. Dentre os LP, 83% tinham estágio III/IV e foram tratados com quimioterapia linfoma-like (EPOCH + Bortezomib), com resposta completa (RC) de 67%. Dos MM/PP estadiados, 50% tinham ISS III, 83% receberam tratamento mieloma-like baseado em inibidor de proteassoma e anti-CD38 e 17% tratamento linfoma-like, com RC de 75%. SG em 2 anos foi de 45% (33,3% LP e 55,6% MM/PP). **Discussão:** Nesta coorte observamos que envolvimento CRAB, ausência de infecções pelos vírus HIV e EBV e expressão de CCND1 e MYC estão presentes numa maior frequência no MM/PP, sendo úteis na diferenciação com o LP. Apesar da alta taxa de RC, não há