

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 desafiadores, 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,

apresentando quadro recorrente de cefaléia frontal e maxilar há 30 dias, febre diária aferida $> 38^{\circ}\text{C}$, sudorese noturna e emagrecimento de 18 kg em um mês. queixava-se de congestão nasal e gotejamento posterior. Evoluiu com edema em face, saída de secreção sero-hemática pela narina esquerda e presença de lesão tumoral infiltrativa em palato. Em outros serviços já havia recebido tratamento empírico com claritromicina, levofloxacino, amoxicilina e azitromicina. Realizada sinusotomia maxilar esquerda com biópsia da mucosa da cavidade nasal, seio maxilar e vestibulo-oral à esquerda. O paciente seguiu com piora progressiva e o resultado preliminar das biópsias indicaram linfoma não hodgkin de alto grau, compatível com linfoma de células T/NK extranodal, extensamente necrótico, com infiltração em tecido adiposo e glândula salivar. A imunofetipagem de medula óssea e de líquido céfalo-raquidiano não mostrou infiltração da doença nestes sítios. a pesquisa para epstein-barr vírus foi negativa. Foi iniciado o tratamento com protocolo de radioterapia diária associada a cisplatina semanal. No décimo quinto dia de tratamento, o paciente evolui com piora clínica e necessidade de suporte ventilatório. Iniciado antibiótico empírico de amplo espectro, porém houve progressão para disfunção hepática e renal. A elevação de triglicérides e ferritina, citopenias e hipofibrinogenemia associados ao quadro febril persistente confirmaram o diagnóstico de síndrome hemofagocítica. Foi iniciado etoposídeo semanal, mas o paciente evolui para o óbito. **Discussão:** O prognóstico do linfoma de células T/NK extra-nodal tipo nasal em geral é reservado. Este subtipo de linfoma tem relação etiológica com o Epstein-Barr Vírus. A raridade da doença faz com que não existam grandes estudos randomizados e um tratamento padrão bem estabelecido. Com a progressão da doença, podem surgir complicações como coagulação intravascular disseminada e síndrome hemofagocítica. A síndrome hemofagocítica é uma entidade com elevada mortalidade. a maioria dos estudos envolvendo a síndrome são extrapolados da população pediátrica, incluindo os critérios diagnósticos e forma de tratamento. **Conclusão:** A baixa frequência com que incide o linfoma de células T/NK torna necessária a abordagem do tópico para que o diagnóstico diferencial seja considerado em pacientes com sintomas compatíveis com esta patologia. sua elevada mortalidade faz com que seja uma prioridade o diagnóstico precoce para que o tratamento seja iniciado ainda em estágios iniciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.743>

SARCOMA HISTIOCÍTICO NO SUS: UM RELATO DE CASO

PG Jericó, LET Souza, KZ Richter, AL Enrica

Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de Sarcoma Histiocítico. **Material e métodos:** Realizada coleta de dados do prontuário de paciente atendido no Centro de Pesquisas Oncológicas de

Santa Catarina (CEPON). **Relato de caso:** Paciente masculino, 36 anos, com história de sintomas B, lesões cutâneas pruriginosas marrom-avermelhadas difusas por tronco e dobras, dor abdominal e linfonodomegalias disseminadas, com quadro clínico insidioso iniciado há 7 anos do primeiro atendimento neste serviço. Nos exames de imagem encaminhados apresentava também conglomerado linfonodal abrangendo retroperitônio e região hipogástrica. Em investigação passada, realizou múltiplas biópsias de diferentes sítios com padrões reacionais, sendo apenas a última delas positiva para neoplasia de células dendríticas foliculares, com KI-67 de 10% e painel imunohistoquímico positivo para CD45 e MUM1, e fraco para BCL2 e BCL6. Durante investigação no CEPON, paciente não apresentava infiltração medular ou alteração em análise cromossômica. Após terceiro ciclo de CHOP houve resolução de lesões cutâneas e, após 6 ciclos, a doença nodal permaneceu estável. Permaneceu assintomático durante 6 meses após tratamento quando reiniciou com quadro sistêmico e cutâneo, associado a um aumento de linfonodos abdominais em exames de reestadiamento. Contudo, a análise imunohistoquímica de nova biópsia linfonodal apresentou positividade para CD163, SMA - alfa-actina de músculo liso, com CD31 positivo focal e ALK1, CD3, CD21, CD20, CD23, CD34, CD138, Desmina, Antígeno de membrana epitelial (EMA), Proteína S100 e CK-citoqueratina AE1/AE3 negativos; achados sugestivos de Sarcoma Histiocítico. A partir daí, o paciente iniciou tratamento de segunda linha com Cladribina e demonstrou resolução de lesões cutâneas, seguindo desde então com doença nodal aguardando reavaliação. **Discussão:** O Sarcoma Histiocítico (SH) é uma neoplasia hematológica rara com poucos relatos de caso na literatura. Caracterizada por uma proliferação descontrolada de células histiocíticas de padrão ímpar, com núcleo “Pac-Man-like” e citoplasma vacuolizado, esta doença pode ter apresentação multiforme, com envolvimento local (trato gastrointestinal, pele, pulmões, linfonodos) ou sistêmico, dificultando a suspeição diagnóstica. Em análise imunofenotípica apresenta positividade para os marcadores CD68 (KP-1 e PGM-1), CD163, lisozima, CD4, entre outros, dos quais pelo menos 2 devem estar presentes para confirmação diagnóstica. Mutações envolvendo o gene BRAF V600E, a via RAS-MAPK e a ativação da via PI3K, além do gene supressor CDKN2A, são frequentemente associadas ao SH. Seu tratamento pode envolver diversas modalidades, a depender do estágio e da localização da doença. Algumas respostas promissoras têm sido observadas com o uso de inibidores de BRAF, como o Vemurafenib, e de inibidores de MEK, como o Trametinib, oferecendo novas possibilidades terapêuticas para casos específicos de SH. **Conclusão:** O tratamento do SH ainda é um desafio a ser superado na prática médica. A dificuldade de acesso aos serviços especializados e as poucas opções terapêuticas disponíveis no Sistema Único de Saúde (SUS) corroboram para progressão da doença e prognóstico obscuro. Sendo assim, é evidente a necessidade de segmentação terapêutica com foco na acessibilidade dos pacientes à medicação e menor taxa de internações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.744>