

estudos prévios. A ausência de diferença significativa nos desfechos entre linfomas com ou sem translocações adicionais ($p=0,51$) sugere que outros fatores podem influenciar o prognóstico, mas deve ser interpretada com cautela devido ao tamanho amostral limitado. **Conclusão:** O protocolo R-DAE-POCH mostrou tendência de melhores desfechos em Linfomas B de Alto Grau. Contudo, a agressividade da doença e o diagnóstico tardio em serviços públicos ainda resultam em altas taxas de refratariedade e mortalidade. É essencial buscar estratégias para melhorar o prognóstico, incluindo diagnóstico precoce e otimização do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.454>

RELATO DE CASO DE LINFOMA DE BURKITT ASSOCIADO À IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA COMUM VARIÁVEL 2

RMS Soares^a, DN Cysne^a, CC Sartório^a, MHS Durães^a, MO Galvão^b, LAS Costa^b, LD Ferreira^b, MCC Melo^b, CCB Silva^b, FD Xavier^a

^a Hospital DF Star, Rede D'Or, Brasília, DF, Brasil

^b Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: O Linfoma de Burkitt (LB) é um tipo de linfoma B extremamente agressivo e caracterizado pela translocação e desregulação do gene MYC no cromossomo 8 e a cadeia pesada da imunoglobulina no cromossomo 14. Existem 3 variantes clínicas: LB endêmico (africano), LB esporádico e LB associado à imunodeficiência (mais comumente o HIV). Uma causa de imunodeficiência primária que deve ser aventada é a Imunodeficiência Comum Variável (IDCV). O “variável” faz menção à heterogeneidade de manifestações clínicas que incluem infecções recorrentes, distúrbios auto-imunes e predisposição à neoplasias sólidas e doenças linfoproliferativas, além da complexa fisiopatologia imune envolvida. **Relato de caso:** Paciente masculino de 13 anos procurou Unidade de Pronto-Atendimento devido a surgimento de aumento de volume ocular esquerdo e de adenopatias cervicais. Foi realizado biópsia para avaliação histopatológica e imunohistoquímica que evidenciaram diagnóstico de Linfoma de Burkitt, EBV negativo, HIV negativo, de alto risco, com envolvimento de sistema nervoso central (invasão de órbita esquerda, base de lobo frontal e anterior do polo temporal). Aos 5 anos de idade, paciente já havia apresentado este diagnóstico e seguia em remissão após tratamento protocolo LHN 2000 brasileiro. Apesar da dúvida entre entre recidiva ou linfoma de novo, foi proposto novamente tratamento de alta intensidade com protocolo R-CODOX-M e R-IVAC associado a quimioterapia intratecal e paciente atingiu resposta completa ao final do tratamento. Adicionalmente foram investigadas causas de imunossupressão que mostraram hipogamaglobulinemia, alteração quantitativa de subpopulações linfocitárias e presença de variante patogênica do gene TAC1 TNFRSF13B no painel genético para Imunodeficiências Primárias. O paciente apresentou diversos episódios de infecções, desde neutropenias febris a reativações de

citomegalovírus e infecções respiratórias por variados agentes e recebe reposição de imunoglobulina e também profilaxias pertinentes. Aguarda realização de tratamento curativo com transplante de medula óssea alogênico assim que disponível doador não aparentado compatível. **Discussão:** A Imunodeficiência Comum Variável é uma enfermidade complexa mediada por diferentes genes e mecanismos que levam à disfunção de linfócitos B, T, NK, células dendríticas e baixa produção de imunoglobulinas. A mutação no gene TAC1 TNFRSF13B, da família dos receptores de fator de necrose tumoral, é uma das causas monogênicas de IDCV descritas, levando a alteração na via de ligação entre o linfócito T e B, prejudicando a sua maturação final em plasmócitos, sua função de produzir anticorpos e a sua sobrevivência, além da persistência de clones auto-reativos. **Conclusão:** No caso apresentado, a ocorrência de dois linfomas em tempos dissonantes, reações vacinais e diversas infecções recorrentes geraram o alerta de um distúrbio imunológico subjacente, que foi confirmado com a investigação adequada. O diagnóstico mais precoce e assertivo é fundamental para a instituição oportuna do tratamento, seguimento adequado e melhor evolução clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.455>

RELATO DE CASO – DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA PÓS-TRANSPLANTE (PTLD): OS DESAFIOS DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA

MD Costa, NVN Carvalho, JB Santos, CMB Júnior, LS Gonçalves, GBM Szeneszi, PKF Cavalcanti, MGM Neto, SIL Kilgore, GAB Bretas

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A PTLT corresponde à neoplasia maligna secundária mais comum após transplante de órgãos sólidos, excluindo-se câncer de pele não melanoma e neoplasia uterina in situ. Em contrapartida, corresponde à minoria das neoplasias secundárias após transplante de medula óssea. A incidência cumulativa depende do órgão transplantado e grau da imunossupressão em 5 anos, variando de 1 a 3% após o transplante renal. **Relato de caso:** Paciente masculino, 43 anos, com diagnóstico de doença renal crônica sem etiologia definida, transplantado renal há 9 anos e em uso de imunossupressão com Micofenolato, Tacrolimus e Prednisona. Apresentou colite por Citomegalovírus há 1 ano e Paracoccidiodomicose há 2 anos, ambas tratadas. Em março de 2023, iniciou com lesões ulceradas progressivas em membros e tronco, com biópsia de pele compatível com PTLT polimórfica (PTLDp). Reduzida imunossupressão com retirada de Tacrolimus e posterior estabilização do quadro. No entanto, em março de 2024, apresentou episódio de crise convulsiva tônico-clônica, com realização de ressonância magnética de crânio, que evidenciou múltiplos focos com captação periférica de contraste de distribuição randômica no parênquima