

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 TACI 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 TACI 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 (PTLTDp). 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

cerebral. Foi procedida biópsia de lesão fronto-parietal esquerda, com imunohistoquímica sugerindo Linfoma Difuso de Grandes Células B com positividade para vírus Epstein-Barr (EBV), compatível com PTLD monomórfica (PTLDm). Paciente interna no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) em 04/06/24 com programação de tratamento com Rituximabe associado a Radioterapia (RT) craniana total, porém evolui com síndrome de hipertensão intracraniana e morte encefálica 5 dias após a admissão. **Discussão:** A PTLD caracteriza-se por um espectro heterogêneo de desordens linfoproliferativas, em sua maioria derivadas de células B e em 52 a 80% dos casos associada à infecção latente pelo vírus EBV. Divide-se em 5 subtipos histológicos clássicos, com destaque para PTLDM e PTLDP, além de outros subtipos mais raros. A principal estratégia terapêutica corresponde a redução da imunossupressão e 25% dos pacientes alcançam resposta completa sem tratamento adicional, apesar do risco de rejeição do enxerto. Outras terapias incluem o uso de Rituximabe isolado ou associado a quimioterapia tipo CHOP, além de estratégias antivirais específicas, como uso de células T modificadas com ação em células EBV positivas. No caso de doença recaída ou refratária, há possibilidade do uso do Brentuximabe, realização de transplante autólogo de medula óssea e de terapia com células CAR T. Em relação ao Linfoma Primário de Sistema Nervoso Central (SNC) PTLD, este subtipo pode se apresentar como PTLDM ou PTLDP e está mais associado ao transplante renal. A terapêutica pode incluir RT craniana total e/ou uso de altas doses de Metotrexato em associação a imunoterapia, porém o prognóstico é reservado nesses casos. O aumento da sobrevida dos pacientes após transplantes de órgãos sólidos provocou o aumento da incidência de PTLD nos últimos anos, fazendo-se necessário aumento da suspeição diagnóstica da doença nesse grupo de pacientes e novas estratégias terapêuticas que possam atender essa rara e desafiadora entidade clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.456>

LEUCEMIA DE LINFÓCITOS GRANDE GRANULAR DE FENÓTIPO ATÍPICO: UM RELATO DE CASO

JC Faccin, CC Miranda, IS Barbosa, ACB Edir, G Cecchetti, R Romano, MR Modesto, AP Azambuja, GMO Rosendo, LMC Borges

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia de linfócitos grande granular (LGL) é um raro distúrbio linfoproliferativo clonal heterogêneo de células T maduras ou células natural killer (NK). O subtipo mais comum é a LGL crônica de células T citotóxicas, correspondente à 85% dos casos e caracterizada por curso clínico crônico e comportamento indolente. O diagnóstico é realizado a partir da citologia, imunofenótipo citotóxico (expressão de CD3, CD8, CD57 e CD56/94) e confirmação de clonalidade pelo rearranjo das cadeias do TCR. **Objetivo:** Relatar um caso de LGL com fenótipo incomum (CD4+). **Relato de caso:** Masculino de 43 anos, obesidade grau I, foi encaminhado para a

hematologia, assintomático, após identificação de linfócitos atípicos no hemograma e sem anormalidades ao exame físico. Hemograma: hemoglobina 15,9 g/dL, leucócitos 12.000/uL às custas de 4.690 linfócitos/uL e plaquetas 210.000/uL. Não apresentava disfunções orgânicas e as sorologias foram negativas. Imunofenotipagem de sangue periférico: foram identificados 31% de linfócitos T/NK com fenótipo anormal (CD4+CD56+ com perda de CD7, CD26, CD28, CD27) sugestivos de LGL T/NK CD4 positivo. Realizado diagnóstico de LGL crônica T/NK e mantido seguimento clínico. **Discussão:** Um subconjunto raro de LGL é o CD4+, com ou sem coexpressão de CD8, sendo esses pacientes assintomáticos em sua grande maioria das vezes e que não costumam apresentar citopenias significativas, visceromegalias e fenômenos autoimunes. A clonalidade destes casos parece estar relacionada com infecção pelo citomegalovírus (CMV) e mutações no STAT5B. **Conclusão:** Relatamos um caso de LGL com fenótipo raro, CD4+, que não apresentou critérios para tratamento até o momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.457>

LINFOMA PRIMÁRIO DE EFUSÃO - UM RELATO DE CASO

BL Souza, JF Lopes, MG Duarte, MM Dias, ACB Bomfim, GG Heck, MJS Vasconcelos, WWF Costa, MFR Dezan, IR Barbosa

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma efusivo primário é um grupo de linfomas raros associado à imunossupressão e ao HIV. Clínica com derrames cavitários sem acometimento nodal. Acometimento pode ser pleural, pericárdico, peritoneal, articular. Podendo apresentar dispneia, dor torácica, sinais de tampenamento cardíaco, dor e distensão abdominal, dor e edema articular. Tem como substrato fisiopatológico a infecção pelo HHV8. Há associação com Sarcoma de Kaposi e Doença de Castleman multicêntrica. A célula de origem é um linfócito B. O diagnóstico é feito baseado na clínica, achados morfológicos do líquido acometido, Imunofenotipagem e classicamente com a confirmação da infecção pelo HHV8 por imunohistoquímica nas células neoplásicas. À morfologia pode ser de células blásticas ou Plasmoblastos. À imunofenotipagem em geral a célula tem marcadores plasmáticos como o CD38 e CD138, CD30 e CD71. Em geral não possuem marcadores de Células B ou de Células T. O diagnóstico e diferenciação com outros linfomas que acometem serosas é pela detecção do HHV8 nas células neoplásicas em geral por Imunohistoquímica para LANA1. O tratamento nos casos de HIV+ é baseado na TARV associado a quimioterapia. Visto gravidade utilizamos Da-EPOCH, sendo CHOP mostrando resultados aceitáveis em séries de casos. Rituximabe se CD20 positivo. CODOX-M/IVAC parecem ter toxicidades elevadas, relacionado ao aumento do tempo de depuração do MTX relacionado com os derrames cavitários. O prognóstico é ruim, é um linfoma altamente agressivo com sobrevida de 3 meses sem tratamento. Em pacientes que atingem resposta