

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 recidiva 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 tampamento 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

completa com Quimioterapia e Carga viral indetectável com TARV parecem permanecer por curto tempo em resposta. Caso: JF, 36 anos, previamente Hígido, há duas semanas da admissão apresentou quadro de dor abdominal associado a aumento do volume abdominal associado a episódios de febre diária. E aparecimento de manchas roxas em tronco e membros. Sorologias identificou HIV com CV de 1.800.000 cópias e CD4 90 células. E Imagem demonstrando Ascite volumosa que foi puncionada e à citocentrífuga presença de células atípicas, blásticas com citoplasma intensamente basófilo com raros vacúolos. À IF do Líquido foi detectado 70% de células atípicas com SSC elevado e com CD38 e CD81 positivos, sendo outros marcadores negativos. À citológica por “cell block” mostrou À IHQ CD30 e HHV8 nas células neoplásicas. Realizado PET que evidenciou linfonodos menores que 2 cm com SUV baixo que à biópsia evidenciou quadro reacional. Biópsia das lesões cutâneas que evidenciou Sarcoma de Kaposi em fase inicial de desenvolvimento apenas cutâneo. Colonoscopia, EDA e Broncoscopia sem alterações. Foi optado por iniciar TARV prontamente com TDF+3TC+DTG e esquema quimioterápico com Da-EPOCH. Paciente realizou 6 ciclos de quimioterapia. Após tratamento apresentou CV indetectável, apesar de manter CD4 menor que 200 e resposta completa avaliada com PET e tomografias que não evidenciam ascite. Atualmente após 6 meses do término da quimioterapia paciente segue em uso de TARV e em seguimento trimestral em ambulatório mantendo resposta completa. E em seguimento com dermatologia ainda com Lesões cutâneas, porém em melhora.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.458>

#### INFOMA LINFOPLASMÁCÍTICO ISOLADO EM SNC: UM RELATO DE CASO

LF Negri, A Fenili, F Moreno, AP Gouvea, S Vidor, M Capra, T Brum, MO Ughini, LCG Trindade, DB Lamaison

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Porto Alegre, RS, Brasil

**Introdução:** Macroglobulinemia de Waldenstrom é a gamopatia monoclonal IgM associada ao Linfoma Linfoplasmácítico. Quando ocorre a invasão em sistema nervoso central consiste na Síndrome de Bing Neel, que pode ser identificada no paciente com progressão da doença ou mesmo no diagnóstico inicial. **Relato de caso:** Paciente de sexo feminino, 24 anos, previamente hígida, iniciou com proptose ocular esquerda e cefaleia há dois anos, tendo evolução progressiva no período. Não apresentava sintomas B associados, linfonomegalias ou outras queixas. Em ressonância de crânio lesão expansiva em clivoide anterior. Realizada ressecção por neurocirurgia em 30/10/2023, cuja imunohistoquímica era CD3-, CD 20+, CD 138+, Ki-67 15%. Compatível com Linfoma Não Hodgkin de imunofenótipo B tipo linfoplasmácítico. Tomografia cervical, tórax e abdome sem linfonomegalias ou hepatoesplenomegalia. Biópsia de medula óssea com imunohistoquímica, mielograma e imunofenotipagem de MO sem sinais de infiltração. Eletroforese de proteínas séricas e imunofixação sem componente monoclonal. A pesquisa de MYD88 não foi

realizada devido à indisponibilidade na instituição. Encaminhada para radioterapia, tendo realizado 30Gy em 15 frações até 13/04/24. Posteriormente em seguimento, com resolução de proptose, mas ainda mantendo cefaleia. **Discussão:** Uma vez que não apresentava gamopatia IgM, foi classificada como Linfoma Linfoplasmácítico isolado em SNC e não Síndrome de Bing Neel. No caso em questão sintomas neurológicos chamavam a atenção desde o início, mas os mesmos também devem ser valorizados e buscados nos pacientes com apresentação sistêmica da doença, tanto no início quanto ao longo do tratamento e seguimento. **Conclusão:** A invasão de SNC por Linfoma Linfoplasmácítico consiste em complicação rara, sendo importante a investigação adequada, implicando em mudanças na escolha de tratamento, que pode incluir além de radioterapia, drogas que têm penetração na barreira hematoencefálica como metotrexato em altas doses ou inibidor de BTK.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.459>

#### LINFOMA LINFOBLÁSTICO B PRIMÁRIO DE PÂNCREAS: RELATO DE CASO DE UM DIAGNÓSTICO DESAFIADOR

TAF Sá <sup>a</sup>, LC Maia <sup>a</sup>, EHCN Filho <sup>b</sup>, FB Duarte <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

**Introdução:** O linfoma primário de pâncreas é uma entidade rara, representa 0,2% de todos os tumores pancreáticos primários, sendo mais frequente o subtipo difuso de grandes células B. Em uma série de casos com 266 pacientes, apenas 1 caso do subtipo linfoblástico foi descrito. **Objetivo e método:** Descrever um caso de Linfoma Linfoblástico B (LBL-B) primário de pâncreas com progressão para Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) B e revisar a literatura. **Relato de caso:** Masculino, 42 anos, hígido, com dor abdominal há duas semanas, associada a febre, icterícia e colúria. Sem linfadenopatia ou visceromegalias. Exames mostraram anemia discreta, aumento de amilase e lipase, hiperbilirrubinemia direta e padrão colestático. Sorologias para hepatites B e C e HIV negativas. Iniciado antibioticoterapia por hipótese de colangite. Colangioressonância evidenciou formação expansiva em pâncreas, acometendo também vesícula biliar, rins e corpo vertebral dorsal, suspeita para neoplasia, sem descrição de linfonomegalias. Foi submetido a drenagem biliar por CPRE com endoprótese e biópsia pancreática, que mostrou proliferação de linfócitos com núcleos irregulares e cromatina densa, padrão intersticial e imunohistoquímica (IHQ) sugeriu LBL-B (TdT++, CD10++, PAX-5++ e Ki-6795%). Realizada revisão da IHQ, confirmando os marcadores descritos e CD20 negativo. O estadiamento com biópsia de medula óssea não mostrou infiltração. Paciente realizou 2 ciclos de quimioterapia com DA-EPOCH e profilaxia intratecal, sem intercorrências. Após 2º ciclo, evoluiu com progressão da doença, com 5% de blastos em sangue periférico. Aspirado da medula mostrou 76% de