

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 Linfoplasmacítico. 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 linfoplasmacítico. 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 Linfoplasmacítico 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 Linfoplasmacítico 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 ^a, LC Maia ^a, EHCN Filho ^b, FB Duarte ^a

^a Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^b 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. Colangioproressonância 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

blastos com imunofenótipo de LLA B. Após estratificação com cariótipo 46,XY, del(? 11)(? q23)[9] / 46,XY[11] e FISH para MLL e PCR para BCR-ABL negativos, foi classificado como alto risco pela idade. Iniciou quimioterapia com CALGB 9511. Pós-indução estava em remissão citomorfológica com DRM negativa. Interrompeu, por um período, o tratamento após manipulação de via biliar para troca de prótese biliar, complicada por abscessos hepáticos. Após reiniciar quimioterapia de manutenção, apresentou episódio de neutropenia febril e choque séptico, evoluindo a óbito. **Discussão:** LBL-B extramedular constitui um desafio diagnóstico. Encontramos apenas um relato com envolvimento simultâneo de pâncreas e rins, sem medula envolvida. A análise da IHQ é essencial. A maioria dos LBL-B expressam TdT e não possuem MPO. A negatividade da ciclina D1 e CD5 com expressão de TdT, diferencia o LBL-B do linfoma de células do manto, e a expressão de TdT, CD34, CD43 e CD79a ajuda a diferenciá-lo de tumores da família Ewing. A literatura sugere que, com quimioterapia agressiva, pacientes com LBL-B raramente desenvolvem LLA e têm melhor prognóstico. Regimes de quimioterapia usados na LLA continuam sendo a terapia padrão para o LBL-B. DA-EPOCH é um esquema eficaz para linfomas de alto grau, incluindo linfoma de Burkitt, com perfil de segurança gerenciável, e, em comparação com outros regimes de LLA, tem menor toxicidade. A primeira experiência com DA-EPOCH como terapia inicial para LLA, de 2023, concluiu que o esquema induziu remissões profundas e prolongadas e foi associado a poucos eventos adversos graves. **Conclusão:** LBL-B com acometimento pancreático primário é raro e envolvimento leucêmico é incomum. Tradicionalmente, o tratamento baseia-se em quimioterapia semelhante a LLA e outros protocolos necessitam de maior exploração nesse cenário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.460>

RELATO DE CASO DE LINFOMA B DE ALTO GRAU RECAÍDO/REFRATÁRIO PRIMÁRIO EM USO DE ANTICORPO BIESPECÍFICO (EPCURITAMAB) EM TERCEIRA LINHA

RMS Soares^a, DN Cysne^a, CC Sartório^a,
VL Brandão^a, D Escorcio^a, EA Bruno^b,
FS Rodrigues^b, GTM Morais^b, TR Souto^b,
FD Xavier^a

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

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

Introdução: Os Linfomas não-Hodgkin (LNH) são malignidades heterogêneas do tecido linfóide, derivados de linfócitos B e T ou células natural killer (NK). O linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) é o subtipo histológico mais prevalente, representando cerca de 25% dos casos. O diagnóstico é preferencialmente realizado por biópsia excisional, que fornece o subtipo, o grau histológico e a célula de origem, auxiliando na decisão terapêutica que pode incluir quimioterapia, radioterapia e imunoterapia. **Relato de caso:** Paciente masculino de 36 anos procurou Unidade de Pronto-Atendimento devido a dor abdominal à esquerda há 1 semana, de forte

intensidade e com irradiação para região lombar e arco costal ipsilaterais, sendo evidenciada massa retroperitoneal infrarrenal esquerda (maior diâmetro de 8 cm) em exame de imagem. Paciente vive com o vírus da Síndrome da Imunodeficiência Humana Adquirida, com carga viral negativa desde a introdução da Terapia Antiviral (TARV) com Tenofovir, Lamivudina e Dolutegravir e com contagem de linfócitos TCD4 normais. Exame histopatológico e de estadiamento confirmaram diagnóstico de Linfoma não-Hodgkin de Alto Grau com c-MYC, positivo para o vírus Epstein-Barr, estágio IIIXEA, com Ki67 98%. Tratamento citorredutor foi prontamente iniciado seguido de quimioimunoterapia de alta intensidade com protocolo R-daEPOCH, com resposta parcial em avaliação interim mas teve progressão de doença revelado no final do último ciclo e também após segunda linha com esquema DHAP. Foi optado por uso de anticorpo bioespecífico (Epcuritamab) como terceira linha de tratamento, com resposta parcial documentada após dois ciclos. Paciente apresentou neutropenia G3 e melhora após suporte com fator estimulador de colônia (G-CSF). Apresentou também quadro de ICANS, inicialmente G1 com sintomas de cefaleia leve e tontura mas evoluiu com deterioração do quadro neurológico, desorientação, alteração de memória e sofreu uma síncope com traumatismo cranioencefálico. Ademais, a investigação evidenciou progressão de doença com infiltração de sistema nervoso central. **Discussão:** Devido à refratariedade à quimioimunoterapia, foi indicado em terceira linha de tratamento, o Epicuritamabe, um anticorpo biespecífico IgG1 com atuação no recrutamento de células T CD3 e ligação simultânea às células linfomatosas CD20+, induzindo a ativação e atividade citotóxica das células T. Os principais efeitos adversos incluem a Síndrome de Liberação de Citocinas (SLC) e, raramente, toxicidade neurológica (ICANS), presente em menos de 10% dos pacientes tratados com Epicuritamabe. ICANS pode causar encefalopatia, disfunção da linguagem, alucinações visuais e cefaleia, sendo tratado com glicocorticoides. **Conclusão:** Após a aprovação em 2023 do Epcuritamabe no Brasil para tratamento em terceira linha de LDGCB, casos recidivados e refratários passaram a ter uma nova opção de tratamento, com altas taxas de resposta global, com durabilidade de resposta e eventos adversos manejáveis, inclusive comparáveis às terapias com CAR-T, que enfrentam limitações de acesso, custo elevado, complexidade de fabricação e longo tempo para disponibilização, que nem sempre se encaixam prontamente no perfil do paciente. No caso apresentado, frente à doença altamente agressiva, a escolha pelo anticorpo biespecífico foi crucial para o prognóstico e qualidade de vida do paciente no momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.461>

LINFOMA DE ZONA MARGINAL ESPLÊNICA: O IMPACTO DE UM ADEQUADO EXAME FÍSICO NO DIAGNÓSTICO PRECOZE

BM Brandão^a, AJ Silva^b, E Kososki^a,
RASR Junior^a, LM Almeida^a

^a Hospital Municipal Moyses Deutsch (HMMD), São Paulo, SP, Brasil