

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 citorrredutor 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