

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

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de zona marginal esplênica (LZME) constitui < 1% de todos os linfomas não Hodgkin. Caracteristicamente, este linfoma envolve baço e linfonodos hilares esplênicos. A infiltração da medula óssea ocorre na totalidade dos casos e caracteristicamente esta doença tem caráter indolente, com bom prognóstico para a maioria dos pacientes. Sua incidência ocorre numa idade média de 65 a 70 anos sendo pouco frequente antes dos 50 anos. Portanto, este trabalho tem como objetivo contribuir para a disseminação do conhecimento sobre o LZME, ressaltando a importância do diagnóstico precoce. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente do sexo feminino, internado em abril de 2023 no Hospital Municipal Dr. Moyses Deutsch-SP (HMMD), com linfoma de zona marginal esplênica (LZME), destacando os aspectos clínicos, diagnósticos, terapêuticos e evolutivos dessa neoplasia rara. **Metodologia:** Trata-se de um relato de caso, um estudo observacional retrospectivo de caráter descritivo, seguido de revisão narrativa de literatura. **Relato de caso:** Paciente de 40 anos, parda, do sexo feminino, oriunda de São Paulo, buscou atendimento médico diversas vezes devido a fadiga, inapetência, perda de peso e dor abdominal. Após meses de morbidade e transfusões, foi atendida no HMMD, ainda sem diagnóstico definitivo. Ao exame inicial, encontrava-se em regular estado geral e com sinais vitais estáveis, porém, esplenomegalia dolorosa palpável até fossa ilíaca esquerda. Em exames laboratoriais apresentava-se com pancitopenia, em ultrassom confirmando a esplenomegalia de densidade normal com índice esplênico de 6655 (VN=480) associado a linfonodos nas cadeias supra diafragmáticas. Em posterior investigação, o mielograma apresentou-se com hiperplasia da série eritrocitária e hipocelularidade granulocítica relativa, sem alterações em cariótipo. Na biópsia de medula óssea, evidenciou-se fibrose reticulínica MF-1, ausência de células imaturas, com presença de agregados linfoides por células B maduras, positivo para CD20, negativo para os demais, sugerindo LZME. Dessa forma, iniciado debulking com corticoterapia e encaminhado via rede para serviço de oncohematologia. Posteriormente, com seguimento em serviço especializado, a paciente iniciou tratamento com RCHOP evoluindo com melhora clínica e redução das dimensões de esplenomegalia, alcançando remissão completa com PET/CT Deauville 1. **Discussão:** O LZME, embora apresente um bom prognóstico ainda encontra muitos desafios para confirmação diagnóstica e início de plano terapêutico, visto o quadro muitas vezes ser iniciado apenas com esplenomegalia, que pode passar despercebido ao exame físico, ou, infelizmente, não ter adequado exame físico abdominal. Sendo assim, o caso ilustra a importância de uma avaliação minuciosa e individualizada para pacientes com quadro de aumento do volume abdominal, em especial, quando decorrente de visceromegalia. **Conclusão:** O caso ilustra o LZME em uma paciente jovem que teve um atraso significativo do diagnóstico, decorrente da não correlação clínica laboratorial integrativa prévia, bem como, apenas do tratamento sintomático do quadro. Reforçando a necessidade do adequado processo investigativo dos sintomas da paciente, o que

possibilitaria, um diagnóstico precoce, e consequentemente, melhora da qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.462>

LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DE GRANDES CÉLULAS B LEG TYPE: RELATO DE CASO

ABD Manduca, FF Camargo, ET Saito, JA Gomes, LQ Marques, DSC Filho, FM Marques, AP Graça, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O Linfoma Cutâneo Primário de Células B (PCBCL) é uma forma de linfoma de células B que se origina exclusivamente na pele, sem evidências de comprometimento extracutâneo após a avaliação inicial de estadiamento. Dentro desta categoria, o Linfoma Cutâneo Primário de Células B tipo “leg” (PCDLBCL-leg type) é o subtipo menos prevalente, mas notoriamente significativo devido à sua natureza agressiva e ao impacto clínico associado. O PCDLBCL-leg type é raro, com uma incidência estimada de 4% entre todos os linfomas cutâneos e até 20% dos PCBCLs. Este subtipo tende a afetar predominantemente adultos mais velhos e frequentemente se apresenta com uma evolução clínica mais agressiva em comparação com outros PCBCLs. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente com PCDLBCL-leg type. **Relato de caso:** Homem, 76 anos, refere aparecimento de nodulação em coxa direita com crescimento progressivo de 20 cm e surgimento de ulceração após 9 meses. Realizada biópsia da lesão em região inguinal esquerda em maio/24 com resultado de neoplasia maligna pouco diferenciada com extensas áreas de necrose. Imunofenotipagem com perfil positivo para CD20, CD10, BCL2, Ki 67 (90%), CD23; e perfil negativo para AE1/AE3, CD3, CD30, Ciclina D1, CD5, MUM-1, c-Myc, Bcl-6, Proteína S-100, compatível com infiltração dérmica por Linfoma difuso de grandes células B, perfil de células do centro germinativo. Realizado estadiamento com tomografias, sem evidência de linfonodomegalias e biópsia de medula óssea sem infiltração. Iniciado tratamento com esquema R-CHOP. Atualmente o paciente está no 4º ciclo de quimioterapia, em resposta parcial, apresentando melhora da lesão, em processo de cicatrização por segunda intenção. **Discussão:** O PCDLBCL-leg type é notoriamente mais agressivo em comparação com outras categorias de PCBCL. Clinicamente, este subtipo se manifesta por meio de nódulos ou tumores eritemato-violáceos, que podem ser únicos ou múltiplos, frequentemente agrupados, ulcerados e localizados predominantemente nas pernas. Esses tumores têm um padrão de crescimento rápido e progressão acelerada, o que reflete o comportamento agressivo observado neste caso e é consistente com o perfil clínico geralmente associado ao PCDLBCL-leg type. A diferenciação diagnóstica é crucial, pois o PCDLBCL-leg type pode ser confundido com outras neoplasias cutâneas que compartilham características morfológicas semelhantes. O diagnóstico preciso é realizado por meio de uma combinação de exames histopatológicos e imuno-histoquímicos, que permitem distinguir o linfoma de outras condições cutâneas e excluir linfomas sistêmicos com