

^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

envolvimento secundário da pele. O prognóstico para o PCDLBCL-leg type é geralmente reservado, refletindo sua natureza agressiva e a tendência a apresentar um curso clínico desfavorável. **Conclusão:** Dada a natureza agressiva do PCDLBCL-leg type, caracterizada por rápido crescimento, elevado índice proliferativo e prognóstico reservado, é de extrema importância o reconhecimento precoce das suas manifestações clínicas. O diagnóstico precoce, aliado a uma abordagem terapêutica eficaz, pode impactar positivamente na resposta ao tratamento e na sobrevida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.463>

LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B DE ALTO GRAU. QUAL A MELHOR ESCOLHA PARA O TRATAMENTO? UM RELATO DE CASO

GG Paula ^a, DRR Firmino ^b, LFT Ribeiro ^b, MSSM Akl ^b, NCD Ribeiro ^b, ALAG Franco ^b, HSB Pinto ^b, IMT Paula ^c, LMT Paula ^d, ARFDS Souza ^b

^a Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

^c Faculdade São Leopoldo Mandic (SLMANDIC), Campinas, SP, Brasil

^d Universidade Santo Amaro (UNISA), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: De acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), os linfomas difusos de grandes células B (LDGCBs) constituem um grupo heterogêneo de doenças dentro dos linfomas não hodgkin (LNH) com alta prevalência. Segundo Swerdlow et al., 2008, algumas categorias passaram a ser reconhecidas como entidades específicas: 1- Linfoma difuso de grandes células B com subgrupos moleculares com respostas variáveis ao tratamento e com características biológicas diferentes. Estudos de expressão gênica têm identificado três subgrupos: a) LDGCB, subgrupo centro germinativo símile (GCB) com expressão de genes relacionados ao centro germinativo, CD10 e bcl-6; b) LDGCB, subgrupo célula B ativada (ABC), caracterizado pela expressão de genes relacionados a células mitoticamente ativas; c) LDGCB primário do mediastino (PMBL); 2- Linfoma de células B com comportamento agressivo e com características intermediárias entre o LDGCB e o Burkitt; 3- LDGCB com imunofenótipo de célula B em estágio final de diferenciação. Essas variantes moleculares podem ser reconhecidas em parte pelo método imunohistoquímico (IMQ) utilizando anticorpos: CD10, bcl-6 e MUM1 e o algoritmo de “Hans” para a subclassificação do LDGCB. Este relato de caso descreve a melhor escolha de tratamento para o LDGCBs. **Relato de caso:** Paciente S.B., 49 anos, masculino diagnosticado em 2023 com LDGCB e considerado como de alto grau por suas características evolutivas de transformação clonal de um Linfoma de Hodgkin (LH) predominância linfocítica nodular. A IMQ evidenciou tripla expressão BCL-2 40%, BCL-6 30%, C-MYC 20% e Ki67 > 90% mas os estudos

moleculares “FISH”, entretanto, com negatividade, para BCL2, BCL6 e ausência do rearranjo C-MYC. O estadiamento clínico mostrou IVBXS: envolvimento esplênico, hepático, sistema nervoso central (SNC), sudorese, febre e massa bulky de 9,6 × 6,7 × 10,3 cm na região mediastinal. Índice Prognóstico Internacional IPI = 5, IPI Revisado = 3, e IPI no SNC = 4, todos de alto risco de recidiva no SNC acima de 10,4% em 2 anos. Assim, optou-se pelo protocolo R-CODOX M/R-IVAC e “involved field radiotherapy” na massa bulky, sendo a melhor escolha para o tratamento. O paciente evoluiu após o terceiro ciclo de tratamento com resposta metabólica completa por PET SCAN em score de Deauville 2. **Discussão:** O LH predominância linfocítica nodular é uma entidade rara representando cerca < 0,5% dos LH. Considerando a sua evolução clonal para outra doença, o LDGCB foi considerado por si só como um fator de alto grau por suas características de transformação. **Conclusão:** O caso retrata a complexidade da escolha da melhor terapia para pacientes com LDGCB que, apesar de não apresentarem imunexpressão para bcl2, bcl-6 e ausência do rearranjo C-MYC aos estudos moleculares, foi considerado como de alto grau por suas características evolutivas de transformação clonal e com alto índice de recidiva e refratariedade pós-tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.464>

NECROSE DE MEDULA EM PACIENTE COM RECIDIVA DE LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: RELATO DE CASO

GLC Rosa, MEP Antonioli, TC Bortolheiro, MM Bandeira, F Malagutti, FGL Nunes, M Passolongo, BG Marcon, J Sobreira

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo, SP, Brasil

O objetivo do presente estudo foi de relatar um caso de necrose de medula óssea em paciente jovem, com recidiva de Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB), tendo em vista raridade da condição, e seu subdiagnóstico, com incidência que varia na literatura, mas que pode chegar a 0.3-0.4% quando consideramos diagnóstico in vivo. Para estabelecer o diagnóstico é necessário biópsia de medula óssea e da visualização de sua transformação gelatinosa e necrose do tecido mieloide. O caso em questão, obtido através de revisão de prontuário, trata-se de paciente masculino, de 25 anos, internado para investigação de recidiva de LDGCB com acometimento renal, após apresentar aumento das escórias nitrogenadas, queixa de dor lombar e imagem em tomografia de abdome apresentando massa renal à esquerda, em topografia compatível com acometimento neoplásico prévio. Paciente evoluiu com pancitopenia súbita, sendo rapidamente avaliado com mielograma, com ausência de células à microscopia e depósitos de fibrina, além de biópsia de medula óssea, que confirmou o diagnóstico de necrose de medula óssea. Após firmado o diagnóstico paciente manteve-se dependente de transfusões diárias de concentrados de plaquetas e hemácias, e, considerando que mantinha neutropenia importante, evoluiu com pneumonia bacteriana, choque