

clássico, mais comum, tem média de idade de acometimento na sétima década de vida, sintomas variados com envolvimento de pele como principal expressão, 30-40% dos casos, associado com envolvimento extranodal de outros órgãos como SNC e febre. O caso da paciente é o subtipo cutâneo, que soma quase 26% dos casos de LIVGCB e é caracterizado por acometimento restrito à pele, com diversas formas de apresentação: pele d'orange, descoloração, placas e nódulos e tumores ulcerados; sintomas sistêmicos inespecíficos em 30% dos casos, de curso clínico menos agressivo e sobrevida global em 3 anos por volta de 56%, acometendo principalmente o sexo feminino e média de idade de 59 anos. O último subtipo é o hemofagocítico, com pior prognóstico e curso clínico grave com síndrome hemofagocítica franca e epidemiologia parecida com a variante clássica. O diagnóstico é feito através da biópsia de pele, marcada pela infiltração de linfócitos B com morfologia centrolástica, imunoblástica ou anaplásica restrita a espaços intravasculares com marcadores pan-B positivos. O tratamento é difícil de definir diante da ausência de ensaios direcionados à doença, porém a grande maioria dos pacientes são tratados com regimes usados para linfoma difuso de grandes células B, como R-CHOP (rituximabe, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona). **Conclusão:** Linfoma intravascular de grandes células B é um desafio diagnóstico por ser uma doença rara e com sintomas inespecíficos, onde o exame dermatológico é importante para suspeição. Diante disso, cabe a importância de uma boa avaliação clínica e estudo anatomopatológico para o diagnóstico e tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.484>

RECAÍDA DE LINFOMA B DE ALTO GRAU EM SNC ASSOCIADO A IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL EM JOVEM

LBS Monteiro, FDC Gontijo, PS Cardoso,
ACO Meneses, SCSV Tanaka, MMD Moura,
LR Oliveira

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM),
Uberaba, MG, Brasil

Objetivos: Descrever o caso de Recaída de Linfoma B de alto grau associado a Imunodeficiência primária. **Materiais e métodos:** Relato de caso com dados obtidos de revisão do prontuário e revisão de literatura. **Resultados:** Feminino, 17 anos, portadora de Imunodeficiência (ID) primária comum variável de caráter autossômica-recessiva (mutação do gene ATM heterozigose e STK4 homozigose), passado de infecções recorrentes. Utilizava profilaxias antimicrobianas com Sulfametoxazol + Trimetoprima (ST) e Fluconazol, e infusão de imunoglobulina humana mensal. Em 2023, apresentou, em exames de rotina, elevação das transaminases e canaliculares em 5x o limite superior da normalidade associado a dor abdominal e diarreia. Sem icterícia, acolia fecal, sintomas B e adenomegalias palpáveis. Excluído o diagnóstico de hepatite autoimune, foi solicitado ultrassom (US) de abdome e evidenciado dilatação de vias biliares intra e extra-hepáticas, sem obstrução ao método. À colangiografia, havia

estreitamento do colédoco em terço distal secundário a lesão nodular na papila de 1,1 cm aspecto de cálculo biliar. Solicitada biópsia da lesão via US endoscópico, e à imuno-histoquímica concluiu-se tratar-se de Linfoma B de Alto Grau (CD20+, LCA+, CD10+, expressão BCL6, C-MYC, KI67 90%, EBV negativo). Encaminhada ao hematologista, diagnosticada com Linfoma B de alto grau em duodeno/pâncreas, Ann Arbor IVA. Realizada quimioterapia (QT) R-Da-EPOCH (Rituximabe, Doxorubicina, Vincristina e Etoposídeo) e profilaxia de invasão em sistema nervoso central (SNC) com Metotrexate (MTX) + Citarabina + Dexametasona intratecal, 6 ciclos, entre maio e novembro/23. Após 4 semanas do término, a paciente apresentou cefaleia holocraniana, desvio de rima à esquerda, rebaixamento do nível de consciência e necessidade intubação orotraqueal. O estudo do líquor descartou infecções e infiltração meníngea pela doença de base. Porém, a ressonância magnética de encéfalo, havia 3 lesões em cápsula interna e caudado, medindo 1,5 × 1,7 cm (axial) com efeito compressivo e desvio de linha média. Considerado a possibilidade de invasão do SNC pelo linfoma, porém sem possibilidade de biópsia devido ao complexo acesso à lesão e risco de complicações neurológicas. Prosseguido tratamento com altas doses de MTX e Citarabina (protocolo Matrix). Realizado 1 ciclo de QT que, embora tenha resultado na remissão da doença, resultou em intensa imunossupressão e intercorrências infecciosas. Após a recuperação, optou-se por terapia ponte (TP), Lenalidomida e Rituximabe, para transplante alogênico de medula óssea (ALTMO). Realizado 3 ciclos da TP, obteve controle da doença e encaminhada para o ALTMO. **Discussão:** As doenças linfoproliferativas associadas à ID são um grupo heterogêneo de patologias. Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), os Linfomas não Hodgkin de células B são os mais associados a ID primária, de caráter agressivo, mais prevalente na infância e adolescência. Tem origem multifatorial, relacionada a desregulação imune e ativação de oncogenes. O envolvimento extra nodal é comum, porém a recaída em SNC após 1ª linha de tratamento é pouco frequente e associada a alta mortalidade, sobrevida em torno de 5 meses. O tratamento da doença envolve QT, radioterapia, imunoterapia e ALTMO. **Conclusão:** Os Linfomas associados à ID são doenças geneticamente complexas, agressivas e de difícil tratamento pela necessidade do emprego de terapias imunossupressoras em indivíduos previamente predispostos a infecções graves.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.485>

A MULTICENTER ANALYSIS OF PRIMARY GASTRIC LYMPHOMA IN BRAZILIAN CENTERS: FIRST RESULTS OF THE PELÉ STUDY (PRIMARY EXTRANODAL LYMPHOMA EFFORT)

BB Silva^a, ALC Mendonça^a, G Duffles^a,
F Galvão^a, E Rizzo^a, E Miranda^a, LL Perruso^b,
RLR Baptista^c, STO Saad^a, CA Souza^a

^a Hematology and Transfusion Medicine Center
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, Brazil

^b Department of Hematology, Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), São Paulo, Brazil

^c Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, Brazil

Objective: Evaluate clinical and epidemiological characteristics of patients with primary gastric lymphoma (PGL) within the PELÉ study. **Methods:** PELÉ is a multicenter study that aimed to collect information from patients with B cell primary extranodal lymphoma, in several hematological reference centers in Brazil. The data presented here is from the retrospective cohort of patients with PGL. This cohort is still collecting data, with several other centers awaiting ethics committee approval. Staging was done according to the Lugano classification of gastrointestinal tract lymphomas: stage I (confined to stomach), stage II (adjacent nodal involvement) and stage III (with other organs involved). Cases were collected from the last 15 years (2009 to 2024). **Results:** We evaluated 40 patients. Median age at diagnosis was 64 years-old (range 35-90), 55% were males and 72% of white skin color. Diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) was the diagnosis in 77.5% of cases and the remaining was extranodal marginal zone lymphoma (MALT). B symptoms occurred in 32% of cases and 15% had bulky disease. IPI was available in 31 cases with 20 patients (64%) as low-risk, 10 patients (32%) as low-intermediate and 1 patient as high-risk. Forty percent of patients were stage I, 27.5% stage II, 15% stage III and in 17.5% there were no complete information regarding the clinical stage. RCHOP was the main treatment choice (67.5% of patients), followed by RCVP (7.5%) and RminiCHOP (5%). Radiotherapy was done in 5 patients (12.5%), as consolidation of treatment in 3 cases and as second-line in 2 patients. Complete remission (CR) was achieved in 55% of patients, but in 22.5% of cases there were missing information about treatment response. Within the MALT lymphomas (9 patients), antibiotic therapy was the sole treatment in 4 patients. In 3 of those patients there was a response by GELA response criteria (2 residual responsive disease and 1 complete histological remission). Seven patients (17.5%) had confirmed relapse of the lymphoma, but none died. On the other hand, 4 patients died due to causes non-related to the lymphoma. The median follow-up was 35 months (range 1.3-194). **Discussion:** This cohort of PGL patients treated in Brazilian centers showed similar age and sex distribution compared to other cohorts of DLBCL. The population of the study were mainly of good prognosis, considering IPI, stage and presence of bulky disease. The CR rate was lower than expected from historical data. Patients with MALT lymphoma treated with antibiotics showed histological response in most cases, in line with the international literature. **Conclusion:** : The small sample size, short median follow-up and high proportion of cases with missing data are limitations of this study. The only deaths within the study period of observation were of causes non-related to lymphoma, even with 7 confirmed relapses. This points to an overall good prognosis, maybe related to the characteristics of the population.

LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANODAL SUBTIPO NASAL PRIMÁRIO DE TESTÍCULO: UM RELATO DE CASO

SR Simões, IGE Santos, IP Matos, CCAP Campos,
DNG Malheiros, RP Leite, RA Oliveira,
JS Carvalho

Hospital Aristides Maltez (HAM), Salvador, BA,
Brasil

Introdução: Os Linfomas de Células T/NK extranodal são um subtipo raro e agressivo de linfoma associado com o vírus Epstein-Barr, correspondendo a menos de 2% dos casos de Linfomas T. Sua prevalência é maior na Ásia e América Latina. A apresentação mais frequente se dá em trato aerodigestivo superior, sendo a cavidade nasal o sítio mais comum de envolvimento. Além desta região, sítios preferenciais incluem a pele, partes moles e testículos. **Apresentação do caso:** Aqui reportamos o caso do paciente R.P.S, 26 anos que apresentava história de aumento de volume testicular associado a sinais flogísticos bilateralmente além de perda ponderal de 8Kg nos últimos 4 meses. Foi submetido em julho de 2023 inicialmente à orquiectomia unilateral cuja análise imunohistoquímica foi positiva para os marcadores CD3, CD4, CD5, CD8, TIA1, Granzyma B e BCL-2. O estadiamento por Tomografias com contraste sugeria doença apenas em testículos, sendo estadio IEB pela classificação Ann Arbor. Programou-se inicialmente tratamento local com radioterapia. No entanto, a presença de testículo contralateral acometido levou à volumosa progressão local de tumoração e deiscência de ferida operatória. A fim de reduzir risco de infecção secundária, instituiu-se COP citorredutor até cicatrização completa e seguiu-se tratamento com protocolo SMILE por 4 ciclos. Paciente evoluiu clinicamente favorável, com cicatrização completa de orquiectomia e segunda abordagem para ressecção higiênica e avaliação ao final de tratamento por PET CT com FDG evidenciou resposta completa. No entanto, após 6 meses livre de tratamento, houve recidiva de doença em pele com lesões nodulares difusas principalmente em membros inferiores, que progrediram rapidamente para nódulos com ulceração central além de grande acometimento de estado geral. Foi submetido a protocolo de resgate GDP e aguarda no momento avaliação de resposta. Caso atinja segunda remissão, será encaminhamento para avaliação de consolidação de tratamento com transplante de medula óssea. **Discussão:** Os linfomas de células T-NK Extranodal subtipo Nasal ocorre mais frequentemente em adultos com mediana de idade entre 44 a 54 anos. A frequente associação com Vírus Epstein-Barr sugere o papel patogênico deste vírus e a quantificação da carga de DNA viral é um biomarcador fidedigno de carga tumoral. Há associação da manifestação testicular com maior agressividade de comportamento e frequentemente refratariedade ou progressão precoce. O estadiamento por Tomografia Computadorizada com emissão de pósitrons (PET-CT) é muito útil pela avidez deste subtipo de Linfoma ao FDG. Para a correta definição de linfoma NK não nasal primário testicular, deve-se associar PET CT à biópsia de orofaringe, visto que é amparado em literatura que a maioria, senão todos, os casos de Linfoma T/NK extranodal são associados à manifestação nasal oculta inicial. O tratamento