

—4 em 5 (45%). Hepatite B crônica (HBsAg positivo) e hepatite C (anti-HCV positivo) foram identificadas em um paciente cada. Quanto à resposta ao tratamento, 9 pacientes (81,8%) obtiveram resposta completa e 1 (9,1%) resposta parcial. A SG média foi de 5,32 anos (mediana: 4,2 anos). As taxas de SG em 3 e 5 anos foram 54,5% e 45,5%, respectivamente. O follow-up médio foi de 5,32 anos. **Discussão e conclusão:** O perfil clínico da coorte, com predomínio de estádios avançados e alta frequência de doença bulky, é consistente com séries internacionais de LF grau 3B. A taxa de resposta completa observada (81,8%) é compatível com estudos que empregam esquemas imunquimioterápicos análogos aos utilizados para LDGCB. Entretanto, as taxas de SG em 3 e 5 anos foram inferiores às relatadas em algumas séries internacionais, possivelmente refletindo características basais de alto risco, tamanho reduzido da amostra e potenciais diferenças de acesso a terapias de resgate. A presença de comorbidades infecciosas crônicas (HBV e HCV) reforça a necessidade de rastreamento e manejo profilático durante a quimioterapia. O LF grau 3B apresentou-se nesta coorte com elevada carga tumoral, DHL frequentemente elevada e prognóstico menos favorável em relação ao LF de baixo grau. O tratamento baseado em esquemas para linfomas agressivos resultou em altas taxas de resposta inicial, mas com queda significativa da sobrevida em 5 anos, compatível com descrito em literatura. Estudos multicêntricos nacionais são necessários para melhor compreensão dos fatores prognósticos e otimização do manejo desta variante rara.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104752>

ID - 394

LINFOMA NÃO HODGKIN DA ZONA MARGINAL EXTRA-NODAL PRIMÁRIO DE SNC (LNHZM-EN DE SNC): RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

GA Peruzini, VP Babilio, MLd Garcia, JA Baltazar, LM Brandao, BB Cal, BAd Souza, NM Santana, JC Amarante, T Fischer, J Schimdt, T Silveira

A.C. Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O Linfoma Não Hodgkin da Zona Marginal Extra-nodal primário de SNC (LNHZM-EN) corresponde a 5-8% dos LNH. Por definição são LNH indolentes associados à estimulação antigênica crônica, caracterizados por uma proliferação de linfócitos B maduros (CD5- e CD10-), que usualmente apresentam diferenciação plasmocitária e hiperativação da via NF-kappa beta. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) no LNH-ZM é raro, e se apresenta com massas extra-axiais na dura-máter ou, menos comumente, com lesões intraparenquimatosas. **Descrição do caso:** Paciente, sexo feminino, 40 anos, com diagnóstico de plasmocitoma intracraniano isolado (CD138+, Ki-67 20%, Kappa-) tratada com radioterapia local. Seguiu-se em observação clínica. Após cerca de quatro anos apresentou cefaléia, diplopia e hipotensão sendo submetida a novos laboratoriais e de imagem que evidenciou extensa lesão dural, com compressão de haste hipofisária. A biópsia da lesão dural por estereotaxia

confirmou se tratar de recidiva de LNHZM-EN primário de SNC com o mesmo padrão IHQ acima descrito. Realizado reestadiamento com FDG-Pet-CT, Tomografias computadorizadas de pescoço tórax, abdômen e pelve, ressonância magnética de coluna e coleta de líquido cefalorraquidiano que novamente evidenciaram uma doença localizada em SNC. Por se tratar de doença rara, com envolvimento difuso de duramater, sem acometimento de doença sistêmica, foi contra indicado tratamento cirúrgico bem como radioterápico pelos riscos sequelares. Desta forma, o inibidor de Tirosina Quinase de Bruton (iBTK) foi a droga de escolha por penetrarem a barreira hematoencefálica. Iniciado tratamento com corticoides e Zanubrutinibe em junho de 2024, com rápida resposta clínica e radiológica, além de excelente qualidade de vida. **Conclusão:** A fisiopatologia do LZME-SNC permanece incerta, uma vez que o SNC não possui tecido linfóide associado à mucosa, local típico de desenvolvimento dos LZM. O tratamento do LZME-SNC ainda não é consensual, dada a escassez de casos relatados. Considerando a positividade das células para CD20, discute-se a possibilidade de tratamentos com Rituximabe, adicionado ou não à radioterapia nos casos de doença localizada. Entretanto, para lesões difusas ou com acometimento leptomeníngeo, como no caso apresentado, as opções terapêuticas são limitadas. Os iBTK são capazes de atravessar a barreira hematoencefálica e tratar LNH-B sistêmicos e em SNC. Dados com Ibrutinib 560 mg são descritos em LNHZM-EN primário de SNC. Ademais, Zanubrutinibe também é descrito por atingir níveis adequados no LCR em LNH-B, além de ter um perfil de segurança mais adequado, por esse motivo foi a escolha para esse caso. Este relato demonstra a eficácia e segurança do Zanubrutinibe no tratamento de LZM-EN com envolvimento do sistema nervoso central especialmente em cenários em que cirurgia, radioterapia ou quimioterapia convencionais são inviáveis. Considerando a raridade dessa apresentação e a escassez de dados sobre o uso de iBTK no contexto apresentado, ainda são necessários mais estudos a fim de consolidar o papel desta opção terapêutica no tratamento do LZME-SNC.

Referências:

- Cheah CY, Seymour JF. Marginal zone lymphoma: 2023 update on diagnosis and management. *Am J Hematol.* 2023;98(12):1645-57. doi:10.1002/ajh.27055.
- Flospergher E, Marino F, Calimeri T, Cangi MG, Ferreri AJM, Ponzoni M, et al. Primary central nervous system marginal zone lymphoma. *Br J Haematol.* 2024;204(1):31-44. doi:10.1111/bjh.19435.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104753>

ID - 2678

LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B CONCOMITANTE A LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA: UMA RARA ASSOCIAÇÃO

TV Pereira, MPSB Sousa, ITC Alves, JPCM Gomes, AV Jesus, MMP Castro, TC Calunga, FC Bacarin, BKL Duarte, C Cralcev, GB Oliveira, GBD Amarante, KBB Pagnano