

patológicas. Ainda mais raro é o linfoma ósseo primário, que representa menos de 1% dos LNH e na maioria dos casos tem histologia de DGCB. Pode se apresentar como lesão óssea única, com ou sem linfonodos regionais acometidos, ou lesões múltiplas sem acometimento nodal ou visceral, diferente deste caso, que apresentou lesões ósseas difusas e infiltração nodal e de partes moles. A morfologia do LDGCB é diversa, com muitas variantes descritas. A centroblastica corresponde a 80% e é composta por células grandes, com quantidade moderada de citoplasma, núcleos vesiculares redondos/ovais e nucléolos periféricos. Diferente, então, da morfologia do linfoma da paciente, em que as células não eram tão grandes, tinham citoplasma escasso e possuíam aspecto plasmocitoide. Os microvacúolos e pseudópodes observados no mielograma também não são típicos. **Conclusão:** O LDGCB pode constituir um desafio diagnóstico, pela heterogeneidade da apresentação clínica e morfológica. A morfologia comumente é insuficiente para realizar o diagnóstico, sendo a imuno-histoquímica fundamental.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.189>

LINFOMA DE CÉLULAS NK/T TIPO NASAL: UM RELATO DE CASO

GGD Santos^a, TM Gonçalves^a, GMS Dias^a,
CG Calori^a, JA Mozini^a, RC Bressa^{a,b},
JAN Bressa^{a,b}

^a Hospital Regional de Presidente Prudente,
Presidente Prudente, SP, Brasil

^b Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE),
Presidente Prudente, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células NK/T (LNKTN) enquadra-se na apresentação de linfomas periféricos do tipo não – Hodgkin e tem como principal chave de envolvimento o sistema linfático, medula óssea e trato gastrointestinal. Acometem uma pequena parcela da população, em suma adultos, de forma agressiva e sintomatologia inicial variada. A patogênese dos linfomas NK/T ainda não é bem descrita, sendo a principal teoria a de que uma infecção prévia pelo vírus Epstein-Barr (EBV) desencadeia mutações das células natural killer e/ou linfócitos T. O estágio de diferenciação linfocitária no qual ocorre o evento oncogênico determina o quadro clínico e o desfecho da doença. O objetivo deste estudo é relatar o caso de uma paciente portadora de linfoma de células NK/T com acometimento nasal de mucosa e tegumento, no qual demorou diagnóstico e discutir as manifestações cutâneas nesses casos para facilitar o diagnóstico mais precoce em casos similares. **Materiais e métodos:** Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso com revisão bibliográfica em bancos de dados (LILACS, Cochrane, PubMed). **Resultados:** Paciente feminina, 60 anos, encaminhada pelo dermatologista em 2021 com queixa de lesões bolhosas que evoluem para ulceração em membros inferiores, dolorosas e sem resposta a corticoterapia desde 2011. Queixava-se de vários tratamentos propostos previamente com antibióticos e antifúngicos, também, sem resultado favorável. A biopsia da pele e medula óssea mostraram leve infiltrado

linfomononuclear perivascular além de área necrótica permeada por infiltrado neutrofilico, com a imuno-histoquímica CD3, CD30, KI-67, CD5, CD8, TIA1 e EBV positivos. Os achados morfológicos associados ao quadro clínico são compatíveis com linfoma de células NK/T extranodal, tipo nasal, envolvendo pele e medula óssea. A paciente apresentava sinusite de repetição e lesão ulcerada, mas essa biopsia não teve material viável devido a necrose. Ao diagnóstico também tinha pequenos linfonodos mediastinais e retroperitoneais com esplenomegalia, anemia e plaquetopenia. Iniciou esquema quimioterápico SMILE por 4 ciclos. Apresentou importante melhora clínica com desaparecimento das lesões cutâneas e diminuição das citopenias. Após o término do último ciclo, evoluiu com icterícia, sem obstrução canalicular, piora das citopenias e reaparecimento de lesões cutâneas, indo a falecer por complicação da recidiva precoce do linfoma. **Discussão:** O linfoma de células NK/T é um tipo raro e de difícil diagnóstico, estando o mesmo em muitas vezes como última linha de investigação afim de exclusão diagnóstica. A população de maior incidência possui faixa etária dos 50 anos, com prevalência no sexo masculino e países asiáticos são aqueles com majoritária manifestação, de 3 a 10% de todos os tumores malignos. Nos EUA correspondem a 4% de todos os novos tumores a cada ano e 3% de todas as mortes por neoplasias. Em 2003 foi publicado um estudo com a eficácia da L-asparaginase como agente único em LNKTN redicivante, tendo uma taxa de resposta de 87% pela droga, sendo assim incorporada a vários esquemas e para os linfomas de células NK/T. Haja vista tal fato, a L-asparaginase foi incluída para tratamento de LNKTN junto ao protocolo SMILE, tendo boa taxa de resposta. Pacientes com estágio avançado geralmente tem pior prognóstico e recidiva precoce. **Conclusão:** Fica evidente a complexa formulação e elucidação diagnóstica frente ao caso de linfoma de células NK/T do tipo nasal, principalmente com acometimento de sítios não habituais. É de suma importância a anamnese completa e associação da biopsia tecidual com imuno-histoquímica, pois podem aumentar a sobrevida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.190>

EFEITO DO DARATUMUMABE NO LINFOMA PLASMABLÁTICO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

GG Almeida^a, GH Fernandes^a, MEP Aguiar^a,
CEDR Castro^a, MCS Freitas^a, FD Xavier^{a,b},
FSB Ferreira^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital DF Star, Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de linfoma plasmablástico HIV-negativo refratário a 3 linhas de tratamento, que obteve resposta completa após tratamento com Daratumumabe. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. **Resultados:** MKJ, sexo maculino 40 anos, portador de linfoma não-Hodgkin do tipo plasmablástico, HIV negativo. Foi tratado em 1ª linha com 6 ciclos do esquema

DAEPOCH, refratário. Foi submetido a terapia de 2ª linha com protocolo IVAC seguido de consolidação com transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) alogênico. Paciente evoluiu com recaída sistêmica da doença no D+60. Nessa ocasião, foi submetido a radioterapia antiálgica, seguido de terapia de 3ª linha com 2 ciclos do esquema GEMOX, porém sem resposta. Considerando doença refratária, foi iniciado tratamento de 4ª linha baseado no anticorpo monoclonal anti-CD38 Daratumumab, com frequência semanal iniciada em fevereiro de 2022, tendo realizado 9 ciclos de Daratumumabe na dose de 16mg/kg IV. O primeiro ciclo foi feito em associação EPOCH, mas, devido a toxicidade, os subsequentes foram realizados apenas com Daratumumabe. Paciente obteve resposta metabólica completa avaliada por PET-CT e resolução da infiltração medular demonstrada por biópsia de medula óssea. Resposta foi consolidada com novo TCHT, realizado em junho. Porém, evoluiu com complicações, desenvolvendo quadro grave de infecção fúngica invasiva pulmonar do tipo aspergilose, com evolução para sepse e óbito em Julho de 2022. **Discussão:** O linfoma plasmablástico (LPB) é uma neoplasia hematológica agressiva de prognóstico reservado, especialmente no fenótipo HIV-negativo, apresentando sobrevida global média de 9 meses. Os tratamentos atualmente utilizados têm, portanto, pouca capacidade de obter controle sustentado da doença, como ocorreu no caso relatado, com refratariedade a 3 linhas terapêuticas. Parte da dificuldade terapêutica se deve ao fato de que o clone neoplásico do LPB tem fenótipo diferente dos demais linfomas B, não expressando CD-20 e CD-19, tornando esquemas consolidados como EPOCH associado a Rituximabe ineficazes. Por outro lado, o LPB expressa marcadores típicos de plasmócitos, como CD-38, e por isso teoriza-se que fármacos usados no tratamento de Mieloma Múltiplo possam ser úteis para pacientes portadores de LPB. Nesse contexto, o Daratumumabe, um anticorpo monoclonal humano anti-CD38, tem sido estudado como um candidato para tratamento de LPB. Partindo desse princípio e das evidências até o momento, foi realizado esse tratamento no paciente do caso relatado. Em séries de casos presentes na literatura, outros pacientes portadores de PBL apresentaram resposta completa após administração de Daratumumabe. **Conclusão:** O uso de Daratumumabe se mostra como uma nova opção terapêutica para o tratamento do linfoma plasmablástico, especialmente nos casos de refratariedade a outras terapias ou recidiva da doença. Neste caso, foi demonstrado que o paciente evoluiu com resposta terapêutica completa, em conformidade com outros relatos na literatura. Destaca-se a possibilidade de toxicidade do daratumumabe durante o tratamento, como apresentado no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.191>

LINFOMA NÃO HODGKIN EM PACIENTE COM DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

LER Chaer^a, TF Dios^a, CEDR Castro^a, MO Galvão^a, GG Almeida^a, PHN Mattos^a,

MCS Freitas^a, MEP Aguiar^a, FSB Ferreira^b, FD Xavier^{a,b}

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital DF Star, Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de Linfoma não Hodgkin de células B de alto grau associado a Doença Mista do Tecido Conjuntivo. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. Os termos empregados na busca foram: “linfoma não Hodgkin”, “doença mista do tecido conjuntivo”, “síndrome de Sjögren”, “fibrose pulmonar”, “LES”, “artrite reumatoide”. **Resultados:** ELB, feminino, 57 anos. Em agosto de 2021, apresentou quadro persistente de tosse, dispneia, rinossinusites de repetição com sudorese noturna, febre intermitente, astenia e leve perda ponderal. Comorbidades: Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC), associado a pneumonia intersticial usual (PIU), artrite reumatoide (AR) e síndrome de Sjögren (SS). Em outubro de 2021, TC de tórax indicou presença de nódulos em bases pulmonares. Em dezembro de 2021, TC identificou persistência do nódulo. Exames laboratoriais revelaram anemia, linfopenia, DHL de 143 U/L e VHS de 54 mm/h. PET-CT detectou massa no lobo inferior do pulmão esquerdo, medindo 6,4 × 4,9 × 6,1 cm, com aumento do metabolismo (SUV = 42,0). Biópsia foi compatível com linfoma não Hodgkin (LNH) de células B de alto grau, com padrão não centro germinativo (Positivos: CD20, MUM1; negativos: CD10, CD68, CD3, CD30; EBV- e Ki-67 = 50%). Estadiamento de Lugano IB e índice prognóstico IPI 0. Paciente submetida a 6 ciclos de R-CHOP. PET-CT de controle após 4 ciclos de tratamento detectou remissão do LNH, com redução de dimensões de até 70% e redução do metabolismo de 90% (SUV = 3,3). **Discussão:** A DMTC engloba as manifestações clínicas do lúpus eritematoso sistêmico (LES), esclerodermia sistêmica, polimiosite e AR, com altos níveis do anti-U1-RNP. Doenças autoimunes estão associadas a maior incidência de LNH, que é 3 a 4 vezes maior no LES e 5 a 44 vezes maior na SS, em relação à população em geral. Contudo, a literatura não mostrou relação direta entre DMTC e LNH, apenas relatos de caso descritos. Em função da baixa prevalência de DMTC e sua associação incerta com linfomas, o diagnóstico do LNH passou por uma ampla investigação. As doenças de base poderiam justificar a clínica da paciente, mas a progressão dos sintomas e os achados de imagem levaram à solicitação da biópsia que diagnosticou o LNH. A SS está associada a risco ampliado de desenvolvimento de LNH, principalmente linfomas MALT, entretanto chama atenção a paciente ter desenvolvido um LNH de células B de alto grau, associação pouco descrita. **Conclusão:** O diagnóstico do LNH de células B de alto grau em pulmão pode ser complexo e exigir ampla investigação, principalmente em pacientes com DMTC, que apresentam repercussões sistêmicas que justificariam os sintomas. O diagnóstico do LNH de alto grau de células B associado à DMTC e à SS foi de grande importância, dada a raridade dessa relação. A divulgação de relatos dessa associação propicia um maior conhecimento a respeito da doença e suas relações para a comunidade médica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.192>