

cerebral. Foi procedida biópsia de lesão fronto-parietal esquerda, com imunohistoquímica sugerindo Linfoma Difuso de Grandes Células B com positividade para vírus Epstein-Barr (EBV), compatível com PTLD monomórfica (PTLDm). Paciente interna no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) em 04/06/24 com programação de tratamento com Rituximabe associado a Radioterapia (RT) craniana total, porém evolui com síndrome de hipertensão intracraniana e morte encefálica 5 dias após a admissão. **Discussão:** A PTLD caracteriza-se por um espectro heterogêneo de desordens linfoproliferativas, em sua maioria derivadas de células B e em 52 a 80% dos casos associada à infecção latente pelo vírus EBV. Divide-se em 5 subtipos histológicos clássicos, com destaque para PTLDM e PTLDP, além de outros subtipos mais raros. A principal estratégia terapêutica corresponde a redução da imunossupressão e 25% dos pacientes alcançam resposta completa sem tratamento adicional, apesar do risco de rejeição do enxerto. Outras terapias incluem o uso de Rituximabe isolado ou associado a quimioterapia tipo CHOP, além de estratégias antivirais específicas, como uso de células T modificadas com ação em células EBV positivas. No caso de doença recaída ou refratária, há possibilidade do uso do Brentuximabe, realização de transplante autólogo de medula óssea e de terapia com células CAR T. Em relação ao Linfoma Primário de Sistema Nervoso Central (SNC) PTLD, este subtipo pode se apresentar como PTLDM ou PTLDP e está mais associado ao transplante renal. A terapêutica pode incluir RT craniana total e/ou uso de altas doses de Metotrexato em associação a imunoterapia, porém o prognóstico é reservado nesses casos. O aumento da sobrevida dos pacientes após transplantes de órgãos sólidos provocou o aumento da incidência de PTLD nos últimos anos, fazendo-se necessário aumento da suspeição diagnóstica da doença nesse grupo de pacientes e novas estratégias terapêuticas que possam atender essa rara e desafiadora entidade clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.456>

LEUCEMIA DE LINFÓCITOS GRANDE GRANULAR DE FENÓTIPO ATÍPICO: UM RELATO DE CASO

JC Faccin, CC Miranda, IS Barbosa, ACB Edir, G Cecchetti, R Romano, MR Modesto, AP Azambuja, GMO Rosendo, LMC Borges

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A leucemia de linfócitos grande granular (LGL) é um raro distúrbio linfoproliferativo clonal heterogêneo de células T maduras ou células natural killer (NK). O subtipo mais comum é a LGL crônica de células T citotóxicas, correspondente à 85% dos casos e caracterizada por curso clínico crônico e comportamento indolente. O diagnóstico é realizado a partir da citologia, imunofenótipo citotóxico (expressão de CD3, CD8, CD57 e CD56/94) e confirmação de clonalidade pelo rearranjo das cadeias do TCR. **Objetivo:** Relatar um caso de LGL com fenótipo incomum (CD4+). **Relato de caso:** Masculino de 43 anos, obesidade grau I, foi encaminhado para a

hematologia, assintomático, após identificação de linfócitos atípicos no hemograma e sem anormalidades ao exame físico. Hemograma: hemoglobina 15,9 g/dL, leucócitos 12.000/uL às custas de 4.690 linfócitos/uL e plaquetas 210.000/uL. Não apresentava disfunções orgânicas e as sorologias foram negativas. Imunofenotipagem de sangue periférico: foram identificados 31% de linfócitos T/NK com fenótipo anormal (CD4+CD56+ com perda de CD7, CD26, CD28, CD27) sugestivos de LGL T/NK CD4 positivo. Realizado diagnóstico de LGL crônica T/NK e mantido seguimento clínico. **Discussão:** Um subconjunto raro de LGL é o CD4+, com ou sem coexpressão de CD8, sendo esses pacientes assintomáticos em sua grande maioria das vezes e que não costumam apresentar citopenias significativas, visceromegalias e fenômenos autoimunes. A clonalidade destes casos parece estar relacionada com infecção pelo citomegalovírus (CMV) e mutações no STAT5B. **Conclusão:** Relatamos um caso de LGL com fenótipo raro, CD4+, que não apresentou critérios para tratamento até o momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.457>

LINFOMA PRIMÁRIO DE EFUSÃO - UM RELATO DE CASO

BL Souza, JF Lopes, MG Duarte, MM Dias, ACB Bomfim, GG Heck, MJS Vasconcelos, WWF Costa, MFR Dezan, IR Barbosa

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma efusivo primário é um grupo de linfomas raros associado à imunossupressão e ao HIV. Clínica com derrames cavitários sem acometimento nodal. Acometimento pode ser pleural, pericárdico, peritoneal, articular. Podendo apresentar dispneia, dor torácica, sinais de tampenamento cardíaco, dor e distensão abdominal, dor e edema articular. Tem como substrato fisiopatológico a infecção pelo HHV8. Há associação com Sarcoma de Kaposi e Doença de Castleman multicêntrica. A célula de origem é um linfócito B. O diagnóstico é feito baseado na clínica, achados morfológicos do líquido acometido, Imunofenotipagem e classicamente com a confirmação da infecção pelo HHV8 por imunohistoquímica nas células neoplásicas. À morfologia pode ser de células blásticas ou Plasmoblastos. À imunofenotipagem em geral a célula tem marcadores plasmáticos como o CD38 e CD138, CD30 e CD71. Em geral não possuem marcadores de Células B ou de Células T. O diagnóstico e diferenciação com outros linfomas que acometem serosas é pela detecção do HHV8 nas células neoplásicas em geral por Imunohistoquímica para LANA1. O tratamento nos casos de HIV+ é baseado na TARV associado a quimioterapia. Visto gravidade utilizamos Da-EPOCH, sendo CHOP mostrando resultados aceitáveis em séries de casos. Rituximabe se CD20 positivo. CODOX-M/IVAC parecem ter toxicidades elevadas, relacionado ao aumento do tempo de depuração do MTX relacionado com os derrames cavitários. O prognóstico é ruim, é um linfoma altamente agressivo com sobrevida de 3 meses sem tratamento. Em pacientes que atingem resposta