

apoiada pela superexpressão da ciclina D1 através da t(11; 14)(q13; q32) em 95% dos casos. Apesar disso, a superexpressão de ciclina D1 pode ocorrer sem rearranjo gênico detectado por citogenética ou FISH. **Objetivo:** Reforçar a possibilidade do diagnóstico de LCM na ausência do rearranjo gênico clássico. **Relato de caso:** Masculino de 70 anos, hipertenso bem controlado, encaminhado para a hematologia, assintomático, por bicitopenia discreta (anemia normocítica e normocrômica normoproliferativa e plaquetopenia) além de leucocitose às custas de células de aspecto imaturo com características linfóides. À admissão, apresentou-se com linfonodomegalias pequenas em cadeia cervical, axilar e inguinal bem como hepatoesplenomegalia pequena. O hemograma tinha hemoglobina de 11,2, leucócitos de 15.300 com 64% de células de características linfóides e plaquetas de 123.000. As tomografias evidenciaram linfonodomegalias em tórax, abdome e pelve, algumas formando conglomerados (a maior na cadeia para-aórtica esquerda, de 43 mm) além de nódulos não calcificados no lobo inferior direito suspeitos para lesões de natureza neoplásica. A biópsia do linfonodo cervical identificou proliferação de linfócitos B, CD5+ e com superexpressão de ciclina D1 além de Ki67 de 40 a 50%, compatível com LCM. A medula óssea estava infiltrada pelas mesmas células, mas o cariótipo apresentava 3645,XY,+mar(4)/46,XY(16) e o FISH para t(11;14) e 17p era negativo. **Discussão:** Dentre os casos de LCM a t(11; 14)(q13; q32) é identificada por citogenética convencional e FISH em até 75% e entre 80 e 100% dos casos, respectivamente. Embora a ausência do rearranjo gênico detectado por citogenética ou FISH questione o diagnóstico de LCM, outros fatores podem justificar a superexpressão da ciclina D1 como erros técnicos na realização do exame, mosaicismos baixos, outras alterações citogenéticas incluindo translocações crípticas (principalmente em casos com cromossomo marcador). A justaposição do gene da cadeia pesada de imunoglobulina com o gene da ciclina D1 ativa quinases dependentes de ciclina que fosforilam e superam efeitos inibitórios do ciclo celular corroborando para a proliferação das células. Dentre as alterações citogenéticas alternativas estão: t(2;11)(p11;q13), t(11;22)(q13;q11.2), t(6;14)(p21.2;q32), ins(14;11)(q32;q13q13), t(11;19,14)(q13;q13;q32), t(14;16)(q32;q23), t(14;20)(q32;q12), t(1;11;14)(q32;q13;q32), t(3;14;11)(q21;q32;q13) e t(4;14)(16;q32). **Conclusão:** Relatamos o caso raro de um paciente com diagnóstico de LCM sem rearranjo gênico clássico detectado por citogenética ou FISH, mas com superexpressão da ciclina D1 possivelmente justificada por translocação críptica visto presença de marcador (resultante de alterações estruturais de origem indefinida).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.479>

O LINFOMA MEDIASTINAL PRIMÁRIO DE GRANDES CÉLULAS B (PMBCL) EM PACIENTE DO INTERIOR DA BAHIA COM EXPOSIÇÃO PROLONGADA A AGROTÓXICOS

VV Andrade^a, VM Campos^b

^a Hospital Geral Roberto Santos, Salvador, BA, Brasil

^b Hospital Universitário Professor Edgar Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

O linfoma mediastinal primário de grandes células B (PMBCL) é uma forma rara e agressiva de linfoma não Hodgkin, representando cerca de 3% dos casos de linfoma não Hodgkin e entre 4-7% dos linfomas mediastinais. Afeta principalmente mulheres jovens, geralmente entre a terceira e quarta décadas de vida, com uma razão de 2:1 em comparação aos homens. Este relato de caso descreve uma mulher de 45 anos, lavradora, previamente hígida, natural e procedente do interior da Bahia, com exposição prolongada a agrotóxicos. A paciente apresentou dispneia progressiva e perda de peso de 7 kg ao longo de 4 meses. Procurou atendimento emergencial devido à piora do desconforto respiratório e foi encaminhada para um hospital de grande porte em Salvador. Realizada tomografia de tórax onde identificou-se volumosa lesão expansiva e infiltrativa comprometendo os compartimentos mediastinais anterossuperior e medial, medindo aproximadamente 10,6 × 11,3 × 17,5 cm nos maiores eixos e derrame pleural significativo. Foi realizada toracocentese de alívio e biópsia do mediastino por radiointervenção, confirmando o diagnóstico de linfoma mediastinal primário de grandes células B. A paciente foi então transferida para a enfermaria de onco-hematologia para iniciar quimioterapia. O PMBCL se apresenta como uma massa rapidamente crescente no mediastino anterior, frequentemente invadindo estruturas adjacentes como a parede torácica, coração, pulmões, pericárdio e pleura, resultando em sintomas como disfunção respiratória, disfagia e síndrome da veia cava superior. Derrames pleurais e pericárdicos são observados em 30-50% dos casos. O diagnóstico é feito através de biópsia da massa tumoral, seguida de análises histopatológicas, imunohistoquímicas e genéticas. Histologicamente, o PMBCL mostra uma proliferação difusa de células B de tamanho médio a grande, frequentemente com células claras e esclerose. Os marcadores imunohistoquímicos típicos incluem CD19, CD20, CD22, CD79a, PAX5 e CD45, com CD30 positivo na maioria dos casos. Alterações moleculares características incluem amplificação do JAK2 e superexpressão de PDL-1 e PDL-2 devido à amplificação do cromossomo 9p24, presente em 50-70% dos casos. Essas alterações estão associadas à sobrevivência das células tumorais e evasão do sistema imunológico. O tratamento inicial é crucial, visto que as segundas linhas de tratamento são menos eficazes. Esquemas de imunoterapia, como o uso de rituximabe em combinação com quimioterapia, são comuns. Em casos de recidiva, opções incluem quimioterapia de reindução, transplante de células-tronco e radioterapia. Recentemente, o uso de pembrolizumabe foi aprovado para esses casos. O prognóstico do PMBCL depende de fatores como idade do paciente, tamanho da massa tumoral e resposta ao tratamento inicial. A maioria dos pacientes apresenta doença em estágio avançado ao diagnóstico, mas a taxa de recaída após terapia bem-sucedida é baixa. Este caso destaca a importância da exposição ambiental, como a longa exposição a agrotóxicos, que pode ser um fator contribuinte para o desenvolvimento de neoplasias. O PMBCL é uma doença rara, mas agressiva, que exige diagnóstico precoce e tratamento imediato para melhorar os resultados clínicos. A

evolução do tratamento com imunoterapia tem mostrado melhorias significativas nas taxas de sobrevivência e controle da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.480>

LINFOMA DE LENNERT: RELATO DE CASO

AP Gouvea, LF Negri, AC Fenili, FL Moreno, S Vidor, TB Soares, MEZ Capra, MO Ughini, LCG Trindade, DB Lamaison

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de Lennert ou linfoma linfoepitelióide é um subtipo raro de linfoma T. Os linfomas T periféricos são um grupo de doenças heterogêneas, com uma sobrevida global menor do que 32% em 5 anos. **Relato de caso:** Paciente masculino, 27 anos, com diagnóstico de linfoma de Lennert em julho de 2022. Realizou tratamento com 6 ciclos de CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona) na ocasião, com progressão da doença, seguido de quimioterapia de resgate com protocolo ICE (ifosfamida, carboplatina, etoposídeo), mantendo doença após 3 ciclos. Foi tentado novo protocolo de resgate com GEMOX por 6 ciclos (gencitabina, oxaliplatina), com resposta completa. Enquanto aguardava o transplante de medula óssea (TMO) alogênico, apresentou recaída da doença, com hepatoesplenomegalia. Foi realizado belinostat, pedido via judicialização, e após 3 ciclos o paciente apresentou resposta parcial e aguarda TMO. **Discussão:** O linfoma T periférico e seus subtipos são agressivos, com a sobrevida global e a sobrevida livre de doença em casos recaídos e refratários menor do que 6 meses. Não existem terapias com boas respostas e com duração de resposta, especialmente para casos recaídos e refratários como o descrito, mas os estudos mostram que nesse contexto há maior sobrevida com monoterapia comparado a realização de nova quimioterapia. Não existem estudos com o subtipo linfoepitelióide devido a raridade da doença. O belinostat é um inibidor das histonas desacetilases (HDAC) e apresentou no Estudo BELIEF de fase 2 uma sobrevida global de 7,9 meses e mediana livre de progressão de 1,6 meses para linfomas T periféricos recaídos e refratários. No paciente descrito acima, foi atingida resposta parcial com a medicação, houve ganho de sobrevida e melhora clínica, o que pode proporcionar a realização do TMO com intenção curativa neste caso. **Conclusão:** Ainda faltam terapias com respostas sustentadas para os linfomas T periféricos recaídos e refratários, mas o uso de HDAC parece promissor como terapia de ponte até o transplante de medula óssea.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.481>

RARO E AGRESSIVO - LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO - UM RELATO DE CASO

MHG Souza^a, GA Silva^a, GG Souza^b, LM Diamante^a, RM Loda^a

^a Hospital Municipal Dr. Cármino Caricchio, São Paulo, SP, Brasil

^b Centro Universitário do Maranhão (CEUMA), São Luís, MA, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto (LCM) é um tipo de linfoma não hodgkin, de células B, derivado de células internas da zona do manto de folículos linfoides. É um tumor agressivo, com sobrevida de três a cinco anos, acometendo mais o sexo masculino com idade média de 60 anos. Sendo diagnosticado 1020 pacientes diagnosticados no Brasil entre 2014-2018 (Observatório de Oncologia). **Objetivo:** Relatar caso de diagnóstico de um tipo agressivo de linfoma não hodgkin, em um hospital municipal de São Paulo. **Métodos:** Coleta de informações através da anamnese e análise retrospectiva do prontuário e revisão bibliográfica. **Relato de caso:** R.T, 68 anos, sexo masculino, com diagnósticos prévios de hepatite C, insuficiência cardíaca e doença pulmonar obstrutiva crônica. Buscou atendimento por quadro de púrpuras e edemas em membros inferiores de início há 3 semanas. Referiu ainda distensão abdominal e perda ponderal não quantificada em um ano. Exames admissionais evidenciaram plaquetopenia de 37.000/ μ L (140.000-500.000/ μ L) e hemoglobina de 8,5 g/dL (12-16 g/dL). Ao exame físico, linfonodomegalias em regiões occipital, cervical e supraclavicular bilateralmente e esplenomegalia. Inicialmente foi submetido a biópsia de linfonodos que demonstrou proliferação linfóide com atipias e imunohistoquímica positiva para CD3, CD20 e CD68. Após, realizou imunofenotipagem com achados compatíveis com doença linfoproliferativa crônica B (DLPC-B) CDSP05, CD5 positivo e CD10 negativo, estadiado como Lugano III, MIPI (mantle cell lymphoma international prognostic index) intermediário (Ki67 15%), Kt (14/09/23): 46, XY, t(11,14) (q13;q32). Sendo então iniciado quimioterapia com R-CHOP a cada 30 dias ambulatorialmente, com mudança para R-miniCHOP após a terceira sessão devido a mielotoxicidade e granulokine junto ao protocolo. Além de receber profilaxias (bactrim, aciclovir, alopurinol) e orientação para procurar o pronto-socorro se sinais de alarme, principalmente, febre. Devido a disseminação sistêmica do linfoma, infelizmente, antes de iniciar a quarta sessão, paciente veio a falecer na Unidade de Pronto Atendimento do Tatuapé. **Discussão:** O LCM decorre da translocação cromossômica t(11:14) do gene CCND1, levando à expressão aberrante da ciclina D1, não tipicamente expressa em linfócitos normais, levando a uma proliferação celular descontrolada. Clinicamente se apresenta com sintomas B, linfonodomegalia generalizada, infiltração de medula óssea e esplenomegalia. Outros órgãos acometidos são o trato gastrointestinal, pele, olhos e sistema nervoso central. Laboratorialmente, caracteriza-se por pancitopenia ou apresentação leucêmica com extensa leucocitose. No relato em questão, fora realizado investigação complementar inconclusiva (endoscopia, colonoscopia e tomografia abdominal). E em segundo momento, por limitações do serviço, a biópsia de linfonodo cervical e imunofenotipagem (medidas iniciais de diagnóstico). Geralmente as células do LCM são positivas para CD5 e negativas para CD23 e CD10. A ciclina nuclear D1 é expressa em mais de 95% dos casos. O tratamento baseia-se em poliquimioterapia, imunoterapia, terapias-alvo e, em alguns casos, transplante de células-tronco. **Conclusão:** As respostas ao tratamento do LCM têm sido consideradas insatisfatórias, devido a sua agressividade e característica