

de lesões genitais sugestivas de herpes e evoluiu com distúrbios hidroeletrólitos (hipernatremia e hipocalcemia) e piora do estado geral. Em 09/05/2021, foi a óbito. **Discussão e conclusão:** A criptococose é uma infecção fúngica invasiva bem descrita e facilmente reconhecida quando ocorre como meningite em pessoas infectadas pelo HIV. Neoplasias hematológicas, e seu próprio tratamento imunossupressor, podem conferir maior risco de infecção por *Cryptococcus neoformans*, entretanto, essa associação é pouco esclarecida pela literatura. A maioria dos casos apresenta curso benigno; no entanto, em ambiente hospitalar, a criptococose parece estar associada a morbi-mortalidade significativa. Como uma infecção oportunista, a criptococose deve ser mantida em mente ao aparecimento de sintomas neurológicos inesperados em pacientes sob quimioterapia, especialmente em pacientes com linfopenia e / ou neutropenia. No presente caso, embora o paciente estivesse fora da terapia imunossupressora, a neoplasia linfoproliferativa recidivada pode ter contribuído para a infecção e disseminação da levedura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.117>

DADOS DE MUNDO REAL DE PACIENTES COM LINFOMA PRIMÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM HOSPITAL TERCIÁRIO DE SÃO PAULO

NF Centurião, LFS Dias, CP Marques, CL Moura, LLC Teixeira, MN Kerbaury, LJ Arcuri, CCP Feres, GF Perini, N Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma primário do sistema nervoso central (LPSNC) é uma neoplasia linfóide rara, com acometimento extranodal exclusivo, com predomínio em pacientes idosos. Geralmente o tumor é altamente proliferativo, sendo que 90% dos casos podem ser considerados como Linfoma Difuso de Grandes células B (DLBCL). Pelo algoritmo de Hans para definição da célula de origem, a maioria dos PCNSL seriam considerados como não-centro germinativo. Como ainda não há dados significativos de PCNSL na América Latina, estudos de vida real tornam-se importantes, a despeito da heterogeneidade de terapias. **Objetivo:** Descrever as características clínico-epidemiológicas, tratamentos utilizados e desfechos de pacientes diagnosticados com LPSNC, no período de 2013 a 2021 em hospital terciário particular de São Paulo. **Métodos:** Estudo multicêntrico, retrospectivo. Os dados foram obtidos através do prontuário eletrônico. Critérios de inclusão foram diagnóstico e tratamento de LPSNC em nossa instituição entre 2013 e 2021. Como critério de exclusão, envolvimento secundário de sistema nervoso central (SNC) por linfoma ou infecção por HIV. **Resultados:** No período, 12 pacientes foram diagnosticados com LPSNC. Dois foram excluídos (um não apresentava critérios de inclusão e outro recebeu apenas palição devido à baixa *performance status*). A idade média foi de 64 anos com predomínio do sexo masculino (70%) e ECOG entre ≤ 1 (80%). A maioria (80%) dos pacientes apresentavam lesão apenas em encéfalo, sem acometimento de líquido ou



medula espinhal e metade (50%) dos pacientes sofreu ressecção quase completa de lesão no diagnóstico. O protocolo de tratamento mais utilizado (80% dos casos) foi metotrexato, temozolamida e rituximab (MTR) com dose padronizada na literatura ou modificada (modificações mais comuns: redução da dose de metotrexato para 1,5 g/m² e aplicação de rituximab 375 mg/m² divididos nos dias 1, 10 e 20 e uso da temozolamida na dose de 150 mg/m² nos 7 primeiros dias de ciclos de 28 dias). O *follow-up* mediano foi de 1,5 anos e as sobrevidas global (OS) e livre de progressão (PFS) em 2 anos foram de 86% e 43%, respectivamente. 30% dos pacientes receberam consolidação com transplante autólogo de medula óssea (destes, 2/3 em primeira remissão). Dos 6 pacientes que recidivaram (60% da população estudada), quatro (66%) realizaram quimioterapia de resgate (protocolo MATRIX e ICE, em um paciente cada, e IVAC em dois pacientes) com apenas um óbito (relacionado a infecção secundária a imunossupressão pelo protocolo MATRIX). Dois pacientes receberam radioterapia em SNC, sendo apenas um como terapia de resgate após recaída de doença. Ambos apresentaram sequelas neurológicas após (perda de memória e alteração comportamental). **Discussão:** Trazemos a análise de dez pacientes com diagnóstico de LPSNC tratados em nosso serviço, que ainda sofre com ausência de padronização de um tratamento com boa taxa de resposta a longo prazo. Contudo, a PFS e a OS foi semelhante a de outros estudos com uso de esquemas semelhantes, como as do estudo Alliance 50202 (PFS=57% e OS=78%). Devido a raridade do PCNSL, apenas 4 estudos fase 3 foram realizados nesta doença, sendo a maioria dos dados baseados em estudo fase 2 ou de mundo real. **Conclusão:** Devido ao prognóstico ruim destes pacientes, estes dados servem para corroborar a necessidade médica não atendida de tratamentos mais eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.118>

DESAFIO DIAGNÓSTICO - LINFOMA NÃO HODGKIN INTRAVASCULAR DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO

CER Garces, AS Vieira, CHS Almeida, LM Nasser, LAC Leite, PA Fernandes, RL Silva, MCA Macedo

Hospital 9 de Julho, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma intravascular de grandes células B (LIVGCB) é um tipo raro de linfoma extranodal de grandes células B, caracterizado pelo crescimento seletivo de células do linfoma na luz dos vasos, em particular capilares, com exceção de artérias e veias maiores. Manifesta-se de forma agressiva com sobrevida curta na maioria dos casos. O diagnóstico é baseado na biópsia da lesão e no estudo anatomopatológico e imunohistoquímico das células neoplásicas e a expressão de CD20 forte e constante é quase a regra. Proteínas antiapoptóticas, principalmente bcl-2 e galectina-3 são positivas. O tratamento é baseado em quimioterapia associada ou não a rituximabe. Este relato descreve o caso de uma paciente, feminina, 70 anos, internada em novembro de 2020 com queixa de cefaleia frontal intensa associada a piora de



déficit motor prévio em dimídio esquerdo. Possuía antecedentes de tabagismo, enfisema pulmonar, câncer de pulmão tratado e labirintopatia. A internação foi decorrente de quadro neurológico que mimetizava um acidente vascular cerebral e, durante a investigação, foi encontrado um forame oval patente que foi tratado por via endovascular. A paciente seguiu com novos eventos neurológicos, com piores radiológicas à RNM que, em um segundo momento, foi considerado AVC embólico associado à endocardite. Apesar do tratamento antiagregante e antibioticoterapia, os eventos neurológicos persistiram, com surgimento de novos déficits, convulsões e rebaixamento sensorial. Os hemogramas mostravam linfopenia e plaquetopenia. Mielograma, imunofenotipagem e cariótipo foram normais. Tomografias de tórax e abdome eram normais, assim como PET CT. RNM de encéfalo mostrava múltiplos focos de restrição à difusão de permeio, compatíveis com edema citotóxico e a múltiplos focos de deposição de hemossiderina sugestiva de vasculopatia inflamatória. A partir da evolução desfavorável foi decidido realizar biópsia do tecido cerebral. O estudo imunohistoquímico revelou CD20+, Bcl2+, CD31+, CD68+, CD3+, CD30- e CD15+ Ki67+ compatível com LIVGCB em tecido cerebral. Iniciado tratamento quimioterápico com metotrexate em altas doses. A paciente evoluiu com choque séptico durante a neutropenia do 2º ciclo, sem que pudéssemos observar recuperação neurológica. **Discussão:** Dois padrões clínicos de LIVGCB são reconhecidos, o padrão clássico, predominantemente de países ocidentais que apresentam frequência alta de envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e pele, e o associado a síndrome hemofagocítica, com envolvimento da medula óssea, febre, hepatoesplenomegalia e trombocitopenia, sendo este o tipo predominante nos países asiáticos. A ocorrência de células LIVGCB em esfregaços de sangue periférico não ocorre na maioria dos casos (90%-95% dos casos), mesmo sendo esta uma peculiaridade da doença, a localização dos linfócitos neoplásicos dentro dos vasos. Entre as citopenias, a trombocitopenia geralmente está associada a infiltração da medula óssea e envolvimento hepatoesplênico, no caso estava normal. **Conclusão:** O LIVGCB de SNC representa imenso desafio diagnóstico, uma vez que é sempre confundido com outras condições clínicas mais frequentes e não há sinais, sintomas ou mesmo imagens radiológicas patognomônicas dessa condição e a hematoscopia direta é, em quase sua totalidade, negativa. Deve haver um elevado grau de suspeita clínica para que seja realizada a biópsia em momento adequado em que não haja comprometimento clínico e/ou neurológico irreversível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.119>

ERDHEIM-CHESTER ATÍPICO: UM RELATO DE CASO

AE Kayano, RN Vita, MAA Zambrana,
AAGS Brandão, ANR Abdo, VG Rocha, J Pereira

Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo
(FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença de Erdheim-Chester é uma doença rara, clonal, de histiócitos. A apresentação clínica é heterogênea e

o diagnóstico é pautado na apresentação clínica, radiológica e anatomopatológica. O tratamento é indicado para casos sintomáticos. A seguir, descrevemos e realizamos uma breve revisão de literatura de um caso de Erdheim-Chester atípico, atendido no Hospital das Clínicas de São Paulo em novembro de 2020. **Relato de caso:** Paciente MGP, 56 anos, masculino, com antecedente de síndrome metabólica e psoríase. Relatava desde abril de 2020 dificuldade de marcha com tendência à queda, disartria, diplopia esporádica e perda ponderal de 10 kg. Admitido no Hospital das Clínicas de São Paulo em novembro de 2020. Ao exame físico havia placas eritematosas e descamativas em joelhos, cotovelos e membro inferior esquerdo. Apresentava avaliação neurológica compatível com síndrome cerebelar global. Investigação complementar com análise líquórica, sorológica, hormonal e marcadores de autoimunidade negativas. Em Ressonância Magnética de encéfalo, evidenciada extensa área com alteração de sinal no tronco encefálico e pedúnculos cerebelares médios, com intenso realce pós-contraste na ponte e pequeno efeito expansivo local, associada a espessamento e realce pós-contraste da haste hipofisária. A angio-tomografia de abdome/pelve evidenciou tecido mal definido e com atenuação de partes moles nos espaços perirrenais (hairy kidney) e espessamento da parede da aorta (coated aorta). Em cintilografia óssea havia reação osteogênica indeterminada nos úmeros, tíbias e fêmur, e o PET-CT não foi evidenciado acometimento ósseo. Realizada biópsia da gordura perirrenal com visualização de histiócitos, cuja imunohistoquímica evidenciou positividade para CD68, CD163 e Fator XIIIa e negatividade para S-100. Detectada mutação BRAF-V600E nestes fragmentos. Por fim, iniciado tratamento com Interferon-alfa, até o momento realizados 8 ciclos com melhora clínica. **Discussão:** A doença de Erdheim-Chester é uma neoplasia de células histiocitárias rara com maior prevalência no sexo masculino e na quinta década de vida e a mutação ativadora mais frequente é a BRAF-V600E, presente em 57-75% dos casos. O curso clínico é heterogêneo com acometimento multi-sistêmico. O acometimento ósseo é o mais frequente (95% dos casos) e a lesão de osteoesclerose na diáfise dos ossos longos de forma simétrica apresenta alta especificidade para a doença. Achados radiográficos típicos são: “coated aorta” e “hairy kidney”. Na atualidade, o tratamento envolve a inibição da via de sinalização, RAS-RAF-MEK-ERK, com inibidores do BRAF e inibidores da via MEK, nem sempre disponíveis. As principais alternativas à terapia alvo são interferon-alfa ou os análogos de purina. **Conclusão:** A doença Erdheim-Chester é rara, com acometimento sistêmico característico, principalmente ósseo. A lesão mais específica é a osteocondral simétrica em platô tibial. Nos 5% dos casos sem acometimento ósseo, torna-se um desafio diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.120>

ERDHEIM-CHESTER DISEASE (ECD): A RARE ETIOLOGY OF OBSTRUCTIVE ACUTE ABDOMEN IN A YOUNG PATIENT

GGM Lima, PPF Machado, LF Castelo, V Rocha,
LAPC Lage, J Pereira

