

tratamento. **Discussão:** A Linfocitose Hemofagocítica (HLH) é uma síndrome patológica de hiperativação imune, inicialmente descrita em pediatria como uma desordem familiar. Mais tarde, foi evidenciado que este fenômeno pode estar associado a infecções, neoplasias ou doenças reumatológicas. Por se tratar de distúrbio raro, com apresentação variada e achados não específicos, torna-se um diagnóstico desafiador. Comumente, os pacientes cursam com febre recorrente, citopenias e disfunção hepática, podendo progredir rapidamente para falência orgânica. Muitos adultos apresentam a tríade febre, bicitopenia e esplenomegalia, como no caso descrito acima. Deste modo, torna-se necessária avaliação clínica e laboratorial minuciosa para correto diagnóstico. A HLH primária é rara em adultos, e o linfoma como causa secundária pode ser difícil de ser detectado. Por isso, a realização de PET-CT Scan, e amostras histológicas seriadas podem ser necessárias para o diagnóstico. Em adultos, cerca de 40 a 70% dos casos de HLH são secundários à malignidade. Semelhante ao descrito, a infiltração por linfócitos reativos pode mascarar o diagnóstico de linfoma, e a discussão interdisciplinar é importante para o diagnóstico. O tratamento é baseado no controle da HLH, e tratamento da causa base. Corticosteroides podem ser utilizados para redução da tempestade inflamatória; nos casos de HLH com disfunção orgânica importante, o etoposídeo pode ser utilizado antes do tratamento da doença de base. Posteriormente, o mesmo pode ser adicionado a esquemas de quimioterapia, como o DA-EPOCH. A mortalidade por HLH em adultos permanece alta, especialmente nos casos secundários a neoplasias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.129>

LINFOMA ANAPLÁSICO ALK NEGATIVO SECUNDÁRIO A PRÓTESE MAMÁRIA: RELATO DE CASO



CA Martins^a, JF Fernandes^a, MVSP Cirilo^a,
LC Marques^b, JPR Cavalcante^b, EMMB Bariani^b,
LCO Bariani^b, C Bariani^b, AMTC Silva^b

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Hospital Araújo Jorge (HAG), Goiânia, GO, Brasil

S.S.G., 37 anos, feminino, G4P2A2. Aos 31 anos, foi submetida a mastoplastia com colocação de prótese mamária, aos 36 anos iniciou quadro de dermatite em aréola em mama direita, fez uso de diferentes tratamentos tópicos, porém apresentou piora do quadro com aumento da mama direita após alguns meses. Paciente nega sintomas B, nega outras queixas associadas, nega comorbidades. Em ressonância magnética de mama direita de janeiro de 2021 observou-se imagens hiperintensas em T2, adjacentes ao implante representando líquido medindo em seus eixos perpendiculares cerca de 10,9 x 9,7 x 2,4 com volume de 130 mL, a mama esquerda sem anormalidades e ausência de linfonodos, no exame PET-CT, do mês de abril de 2021, evidenciou lesões com aumento anormal do metabolismo detectáveis ao método suspeitas de atividade de doença linfoproliferativa em mama direita. Realizada punção do líquido mamário, a citologia evidencia

suspeita de processo linfoproliferativo de células grandes pleomórficas. Imunohistoquímica mostra infiltrado de células linfóides grandes pleomórficas exibe imunofenótipo T anômalo (positividade para CD3 e CD5), com perda de expressão de CD2 e CD7, as células neoplásicas exibem expressão difusa e forte em CD30, além de serem positivas para CD4, CD25, CD43, GATA3, GRANZIMA B PARCIAL e TIA-1, células negativas para ALK1, CD8, CD20, CD68, FOXP3, PD1 e TDT, há um índice proliferativo ki67 revelou-se alto (60-70%), evidenciando o diagnóstico de Linfoma de Células T periférico primário de mama. Em 2011, a Food and Drugs Administration dos EUA reconheceu a associação entre implante mamário e linfoma anaplásico de grandes células (BIA-ALCL). A doença foi definida como uma forma rara de Linfoma não Hodgkin de células TCD30+ que se formou ao redor de um seroma advindo do implante mamário. As estimativas do risco de desenvolver BIA-ALCL têm variado de 1:100.000 a 1:3.000.000 em mulheres com implantes e essa ampla variação na estimativa de risco é reflexo das incertezas relacionadas à consciência, detecção e diagnóstico. Recomenda-se que essas pacientes sejam tratadas por excisão da prótese e de sua cápsula e que os pacientes com massas sólidas recebam quimioterapia. Os BIA-ALCLs in situ têm um curso clínico indolente e permanecem em remissão completa principalmente após a remoção do implante. BIA-ALCLs infiltrativos têm um curso clínico mais agressivo. Portanto, é fundamental realizar um estadiamento rigoroso usando a modalidade de múltiplas imagens. Implantes múltiplos podem favorecer a ocorrência de BIA-ALCL. O caso apresentando é compatível com linfoma de células T periféricas envolvendo seroma tardio, consistente com linfoma de grandes células anaplásicas associado a prótese mamária. Novos insights sobre a biologia da BIA-ALCL podem se traduzir em terapias mais direcionadas e eficazes em pacientes refratários ou recidivantes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.130>

LINFOMA ANAPLÁSICO ASSOCIADO A PRÓTESE MAMÁRIA: UM RISCO REAL



LHA Ramos^a, JMC Cabral^b, RS Vasconcelos^a,
FZ Piazeria^a, JVP Neto^a

^a Centro de Câncer de Brasília (Cettro), Brasília, DF, Brasil

^b Instituto de Câncer de Brasília (ICB), Brasília, DF, Brasil

Z.L, feminina, 57 anos, com antecedente de dislipidemia e asma controlada, realizou implante de prótese mamária de silicone de superfície texturizada bilateral em 2003. Em 2017 sofreu trauma em mama E, apresentando seroma local, auto-limitado. Em 26/04/19, quando realizou troca de prótese bilateral, evoluiu com seroma em mama E recorrente. Punção de seroma e análise de líquido detectou proliferação de células grandes e fenótipo anormal (CD30+, HLA-DR+ e CD25+), sugestivo de linfoma anaplásico associado à prótese mamária (LAGC-PM). Em 02/02/2021 submeteu-se retirada de próteses e a análise histopatológica e imunohistoquímica concluiu diagnóstico como Linfoma Anaplásico de células T (CD30+ / ALK-1

neg). O estadiamento foi Ann Arbor I e a cirurgia foi considerada curativa. O PET-CT inicial em 24/03/2021 demonstrou hipermetabolismo em área de densificação difusa nos planos profundos da mama E (SUV 4,4) e ausência de outras lesões hipermetabólicas suspeitas. Em novo PET-CT de controle, 3 meses e 22 dias após a cirurgia, constatou-se área de densificação difusa nos planos profundos da mama E, acoplada a musculatura peitoral, sem hipermetabolismo. Optado por seguimento e reavaliação clínica, laboratorial e de imagem em 3 meses. O LAGC-PM é um tipo raro de linfoma não-Hodgkin, que ganhou destaque em 2008, quando Roden et al. descreveram 4 casos de distúrbio linfoproliferativo de células T CD30+ relacionados a implantes mamários. Até 2019, de acordo com o FDA, foram relatados 573 casos pelo mundo, com 33 mortes associadas. A apresentação clínica mais comum do LAGC-PM é um derrame ao redor do implante, ocorrendo em cerca de dois terços das pacientes e, utilizando o sistema de estadiamento Ann Arbor tradicional, ao diagnóstico, 83% das pacientes com esta entidade apresentam doença em estágio I, 10% em II e 7% em IV. Outra forma de apresentação é uma massa tumoral, com ou sem efusão, geralmente percebida como uma área endurecida com crescimento progressivo ao longo das superfícies medial ou lateral do implante. Da implantação até o diagnóstico, relatos descrevem uma faixa de 2 até 32 anos, com intervalo médio de 8–9 anos. A patogênese não é bem definida, mas sabe-se que a inflamação crônica secundária à estimulação antigênica leva ao recrutamento, proliferação e expansão das células T, à expansão clonal e, eventualmente, à transformação maligna. Acredita-se que a superfície do implante se degrada com o tempo, resultando no vazamento de antígenos que induzem uma resposta imune do hospedeiro, fenômeno este que é mais pronunciado em implantes texturizados. Quanto ao tratamento, os melhores resultados são alcançados pela capsulectomia total com remoção de implantes e todas as evidências de doença. Esta abordagem leva à remissão completa em 93% dos casos com derrame na ausência de massa e 72% se uma massa também estava presente. A quimioterapia é reservada para os casos irremediáveis e em estadiamentos avançados, devendo ser individualizada. O LAGC-PM é uma doença rara, reconhecida recentemente pela OMS e com fisiopatologia pouco compreendida. Considerando que a realização de cirurgias estéticas e reparadoras, como os implantes mamários, são cada vez mais comuns, relatos de casos são importantes para conscientização, reconhecimento e, ainda, para discussão do diagnóstico e tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.131>

LINFOMA ANAPLÁSICO DE GRANDES CÉLULAS ALK POSITIVO AGRESSIVO COM ACOMETIMENTO GÁSTRICO E PANCREÁTICO

MHS Durães, CC Sartorio, JAS Abdon,
K Coutinho, FQ Bastos, NCS Misael,
SDPAF Sampaio, MP França, LKA Rocha,
FD Xavier

Hospital Universitário de Brasília, Brasília, DF,
Brasil



Introdução: O Linfoma Anaplásico de Grandes Células (LAGC) pertence ao subgrupo de linfomas não-Hodgkin de células T periférico. A translocação (2;5)(p23;q35), que une o gene ALK no 2p23 com o gene NPM no 5q35 resulta na proteína de fusão ALK-NPM, levando à subclassificação dos LAGC ALK+. Outras translocações envolvendo o gene ALK que não t(2;5) podem ocorrer. A doença geralmente é diagnosticada em estágio clínico avançado, frequentemente associado a acometimento extra-nodal, sendo os mais comuns pele, osso, partes moles, pulmão e fígado. Acometimento do trato gastro-intestinal é raro, havendo alguns relatos de caso na literatura, com escassez de informação a respeito desta apresentação. Aqui, apresentamos o caso de uma paciente jovem com diagnóstico de LAGC ALK+ com envolvimento gástrico e pancreático. **EXPOSIÇÃO DO CASO:** Paciente do sexo feminino, 25 anos, com quadro de perda de peso, dor abdominal, náusea e vômitos. Paciente foi submetida a endoscopia digestiva alta para investigação, sendo diagnosticada lesão gástrica vegetante sugestiva de carcinoma. Tomografia do abdome evidenciou formação expansiva exofítica na grande curvatura do corpo e antro gástricos, lesão semelhante na cauda pancreática com infiltração renal e adrenal esquerdos, além de massa em omento. Biópsia da lesão gástrica evidenciou infiltração difusa de células grandes em mucosa gástrica com imunoexpressão difusa de CD30, proteína ALK, CD5 e CD45 (parcial), sem demais marcadores de linfócitos T, marcadores de células B negativos, EBV negativo e alto índice proliferativo (Ki67 90%). A paciente foi então encaminhada à hematologia, sendo realizado mielograma e biópsia de medula óssea, com infiltração difusa observada em ambos os exames, e PET-TC com evidência de linfonodomegalias hipermetabólicas torácicas e abdominais, além de nódulo hipermetabólico pancreático, na parede do antro gástrico, musculatura glútea e músculo íleo psoas à esquerda e infiltrando o ilíaco. A paciente foi submetida a tratamento quimioterápico com 6 ciclos de CHOEP e 2 ciclos de HD-MTX como profilaxia para acometimento de SNC. Ao final do tratamento, paciente apresentou aumento de massa pancreática e linfonodomegalias abdominais, sendo realizada nova biópsia de linfonomegalia retroperitoneal, que confirmou LAGC ALK+ refratário. A paciente evoluiu com grande carga tumoral com obstrução de vias biliares, pancreatite aguda e óbito por choque séptico de foco abdominal. **Discussão/Conclusão:** O LAGC ALK+ representa um linfoma de bom prognóstico quando comparado aos demais linfomas T periféricos, com sobrevida global em 5 anos em torno de 80%, apresentando boas taxas de resposta com quimioterapia de primeira linha. O acometimento de trato gastro-intestinal é raro, com alguns relatos de caso na literatura, acometendo principalmente o sexo masculino. Uma série de 4 casos relata que, como neste caso, o diagnóstico pré-operatório muitas vezes é confundido com carcinoma gástrico ou pancreático. Apesar de apresentar boa resposta, o presente caso ilustra um perfil agressivo do LAGC ALK+ com raro acometimento gástrico e pancreático, quimio-refratário, mostrando que tais sítios extra-nodais devem ser considerados na avaliação desta patologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.132>