

dura-máter. O quadro clínico é amplo sintomas como náuseas, vômitos, dispepsia e dor epigástrica até hemorragia maciça, sangramento gástrico crônico com anemia ferropriva, estenose pilórica e perda de peso. Pode ocorrer febre, sudorese noturna e perfuração gástrica, se houver infiltração maciça da parede. O diagnóstico é estabelecido pela endoscopia digestiva alta e pela biópsia. Atualmente, os guidelines recomendam que a decisão terapêutica seja baseada no estágio da doença, determinado pelo sistema Ann Arbor, sítio do tumor e características clínicas e individuais do paciente. No tocante a doença relacionada IgG4, ela caracteriza-se como um estado fibroinflamatório com lesões tumefativas e infiltrado linfoplasmocitário denso, rico em células plasmáticas IgG4 e fibrose estoriforme, associadas a concentrações elevadas de IgG4 no soro. A doença relacionada a IgG4 afeta inúmeros órgãos, mais comumente o ducto biliar, glândulas salivares, linfonodos, pâncreas, fígado, retroperitônio, glândulas lacrimais, rins, pulmões, meninges e a artéria aorta. O acometimento intratorácico apresenta padrões variados, devido ao comprometimento do parênquima pulmonar como também dos linfonodos intratorácicos, mediastino, pleura e vias aéreas, sítios também envolvidos no linfoma MALT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.142>

LINFOMA MALT DE CONJUNTIVA: RELATO DE CASO



TS Hahn, EW Silva, AB Florian, MFL Pezzi,
G Cattani, MS Machado, FM Aguiar,
ER Nonemacher, VM Wendt, BC Boeira, GR Bosi

Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul,
RS, Brasil

Introdução: O linfoma está entre os tumores conjuntivais malignos mais comuns, sendo o subtipo histológico extranodal de zona marginal de tecido linfóide associado à mucosa (MALT) o mais frequente. O linfoma conjuntival parece se desenvolver como resultado de uma inflamação crônica desencadeada por antígenos endógenos ou exógenos, causando uma proliferação sustentada que aumenta o potencial para mutações genéticas que levam a eventuais populações monoclonais de linfócitos B ou T. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com linfoma MALT de conjuntiva. **Relato de caso:** Paciente masculino, 59 anos, diabético, hipertenso e com glaucoma em olho direito, refere surgimento de hiperemia em conjuntiva esquerda associada a prurido local. Encaminhado pelo oftalmologista após biópsia indicar diagnóstico de linfoma MALT. Nega sintomas B e linfadenomegalias. A biópsia de medula óssea foi negativa e as tomografias não evidenciaram comprometimento sistêmico. Quanto ao tratamento, optou-se por não realizar radioterapia por ser o olho de melhor acuidade visual, preferindo-se a exérese cirúrgica associada à monoterapia com Rituximabe administrada por 4 semanas, seguido por período de manutenção bimestral por mais 4 administrações. Paciente evolui com resposta completa e permanece em acompanhamento, totalmente assintomático. **Discussão:** A conjuntiva é um importante sítio

para o desenvolvimento de linfomas extranodais, com o linfoma anaxial ocular (LAO) representando 5 a 15% de todos os linfomas não Hodgkin extranodais. O linfoma MALT é o tumor mais comum diagnosticado nesses órgãos. Cerca de um terço dos LAO surge na conjuntiva, fator que geralmente está associado a um melhor prognóstico. O linfoma de conjuntiva pode ser assintomático ou se apresentar como uma mancha salmão-avermelhada, associada a edema, lacrimejamento e desconforto ocular. Para confirmação diagnóstica é necessário realizar uma biópsia da lesão para posterior análise histopatológica; além disso, exames laboratoriais e de imagem são imprescindíveis para avaliar a presença de disseminação sistêmica da doença. O diagnóstico diferencial é realizado com diversas patologias oculares, fazendo com que a avaliação de um oftalmologista seja fundamental. Tratamentos convencionais para linfoma conjuntival incluem radioterapia, cirurgia, quimioterapia, uso de Interferon intralesional e Rituximab. O envolvimento bilateral é relatado em 10% a 15% dos pacientes. Recaídas locais e contralaterais são frequentemente registradas, com disseminação sistêmica ocorrendo em 5% dos casos. **Conclusão:** O linfoma conjuntival resulta de inflamação crônica por antígenos endógenos/exógenos associado a mutações genéticas, levando a proliferação linfocitária monoclonal. Assim, deve-se pensar nesta doença ao sinal de manchas conjuntivais de aspecto “salmão” ou conjuntivite folicular crônica inexplicada, visto que os sintomas desta neoplasia são mínimos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.143>

LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B ASSOCIADO À DOENÇA DE STILL: RARO RELATO NA LITERATURA



FM Carlotto^a, NB Corrêa^a, C Zanotelli^b,
D Weber^b

^a Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo,
RS, Brasil

^b Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo
Fundo, RS, Brasil

Introdução: Alguns distúrbios inflamatórios autoimunes e crônicos estão associados a risco aumentado de Linfoma Não Hodgkin (LNH). A associação de Doença de Still (DS) e linfoma é raramente relatada na literatura, principalmente porque a distinção entre essas duas entidades é difícil. Relatamos o caso de uma mulher que foi diagnosticada com DS e desenvolveu LNH 12 meses após o início dos sintomas. **Relato do caso:** Mulher, 48 anos, previamente hígida, apresentou em setembro de 2019 quadro de febre, emagrecimento, adenomegalias e esplenomegalia, acompanhada de poliartrite de grandes articulações. Tomografia computadorizada evidenciou adenomegalias axilares, associadas a esplenomegalia. Foi realizada biópsia de linfonodo, com imunohistoquímica (IHQ) compatível com quadro reacional. Frente a exclusão de malignidade, reumatologista firmou diagnóstico de DS, sendo iniciado tratamento com metotrexato e tocilizumab e paciente evoluiu com melhora dos sintomas apresentados. Entretanto, 12 meses após, houve surgimento de lesão em

parede torácica anterior direita com infiltração de pele local, associada a febre, perda de peso e sudorese noturna. Tomografia computadorizada demonstrou múltiplos linfonodos e presença de lesão sólida volumosa na região peitoral e supra-escapular à direita, medindo 10,4 x 7,6 cm. Imunohistoquímica após avaliação por fluorescência in situ hibridização confirmou diagnóstico de linfoma difuso de grandes células B. Iniciado tratamento quimioterápico com protocolo R-CHOP e após o primeiro ciclo paciente evoluiu com piora clínica, febre, hiperferritinemia, aumento de transaminases e hipertrigliceridemia, sem evidência de processo infeccioso. Assim, alta probabilidade de reativação da DS e síndrome de ativação macrófaga secundária. Iniciado tratamento com pulsoterapia com metilprednisolona, com melhora clínica e resolução dos sintomas. Infelizmente, antes de realizar o terceiro ciclo de quimioterapia, ocorreu franca progressão da doença, com grande aumento da lesão. Iniciado tratamento de resgate com protocolo R-ICE. Após a quimioterapia, evoluiu com neutropenia febril, nova reativação da DS, choque séptico pulmonar e candidemia sistêmica, sendo transferida para centro de tratamento intensivo, porém sem resposta clínica apesar de tratamento otimizado, evoluindo a óbito algumas semanas após.

Discussão: Descrevemos o caso de uma mulher com DS que foi diagnosticada com linfoma 12 meses após o início de sintomas. A paciente satisfaz os critérios de Yamaguchi et al. para DS. Neste caso, existe a possibilidade de que o linfoma existia latentemente desde o início de o curso clínico. No entanto, 12 meses se passaram após o início da doença de Still antes do desenvolvimento de sintomas de linfoma e biópsia de linfonodo foi negativa para linfoma por mais de uma ocasião. Conforme revisão de base de dados no MEDLINE, foram identificados 15 casos comprovados de doença de still associada a linfoma não hodgkin, como o caso da nossa paciente.

Conclusão: O diagnóstico da doença de Still continua a ser um diagnóstico de exclusão, que deve ser considerado diante de um quadro clínico-biológico sugestivo e após investigação etiológica para descartar uma origem neoplásica, infecciosa ou autoimune. Conclui-se que ainda são necessárias pesquisas que possam melhor caracterizar essa associação, para assim melhor dirigir o tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.144>

LINFOMA NÃO-HODGKIN CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS B AGRESSIVO - RELATO DE CASO

GS Cunha-Junior^a, MR Tarla^a, JB Roque^b, ACGC Ribeiro^b, MPM Cruz^b, J Mararoski^b, IC Agostini^c

^a Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Centro Universitário Barão de Mauá (CBM), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^c Faculdade Faceres, São José do Rio Preto, SP, Brasil

Linfomas Cutâneos Primários são a designação dada aos linfomas que se manifestam com lesões cutâneas e sem evidência de envolvimento extracutâneo ao diagnóstico. São um grupo heterogêneo de patologias, constituído no mundo

ocidental por cerca de 75% de linfomas de células T e cerca de 25% de linfomas de células B. Segundo dados do Instituto Nacional do Câncer – INCA, a incidência de Linfomas não-Hodgkin no Brasil é de cerca de 12.030 casos/ano, com incidência por gênero de 6,21 casos nos homens e 5,07 nas mulheres para 100.000 habitantes. Estima-se que os Linfomas Cutâneos Primários representem cerca de 3,9% de todos os casos de Linfomas não-Hodgkin, o que baseado nos dados do INCA, representaria cerca de 469 casos novos/ano, sendo 352 casos de células T e 117 casos de células B. Este relato se refere a MF, 77 anos, gênero masculino, que apresentava quadro de lesão expansiva em couro cabeludo há cerca de 6 meses. Esta lesão era pequena e única, evoluindo com aumento progressivo em seu tamanho. O paciente negava a presença de sintomas constitucionais. Após avaliação por dermatologista, foi submetido a biópsia da lesão. O resultado do Anátomo Patológico era sugestivo de Linfoma não-Hodgkin. O estudo Imunohistoquímico demonstrava negatividade para CD3/4/7/8/BCL2/cMYC e MUM1 e positividade para CD10/20/BCL6. A positividade do Ki67 era de 60%. No estadiamento clínico o paciente apresentava Desidrogenase Lática, Beta 2 Microglobulina, Albumina, sorologias para Hepatites B e C, HIV e HTLV negativas. O Pet Scan demonstrava a presença de hipercaptação em formação expansiva única, de contornos lobulados com 5,5 x 1,7 x 3,0 cm na região subcutânea frontal esquerda. Segundo a revisão de 2018 da WHO-EORTC 2018, os Linfomas Cutâneos Primários do Tipo B são classificados em 3 subtipos: Linfoma Cutâneo Primário Centro Folicular, Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B, tipo perna e Linfoma Cutâneo Primário de Zona Marginal. Neste caso se tratava de um caso de Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B de Centro Germinativo. Esta apresentação representa cerca de 4% dos casos de Linfomas Cutâneos Primários. Apresenta comportamento Agressivo, sendo tratado habitualmente com a associação de Quimioterapia e Imunoterapia. Apresenta sobrevida livre de doença de cerca de 56% em 5 anos. Neste paciente foram realizados 4 ciclos de R-CHOP, os quais transcorreram sem ocorrência de toxicidade importante. Devido a idade do paciente e aos antecedentes Hipertensão Arterial Sistêmica e Diabetes Mellitus tipo 2, as doses de “Doxorrubicina” e de “Prednisona” foram reduzidas em 50%. Na reavaliação após o primeiro ciclo, a lesão apresentava aparente Remissão. Ao final do tratamento, o Pet Scan foi repetido, comprovando a Remissão Metabólica Completa. Embora bem menos comuns que os Linfomas Cutâneos Primários de células T, os Linfomas Cutâneos Primários de células B são uma apresentação que não devem ser ignoradas. Especialmente nos casos agressivos como o aqui descrito, dada a importância da associação do anti-CD20 ao tratamento quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.145>

LINFOMA NÃO-HODGKIN CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS B INDOLENTE - RELATO DE CASO

GS Cunha-Junior^a, MR Tarla^a, JB Roque^b, ACGC Ribeiro^b, MPM Cruz^b, J Mazaroski^b, IC Agostini^c

