

Introdução: O Linfoma de Hodgkin (LH) é uma doença linfoproliferativa derivada de células B, caracterizado pela presença das células Reed-Sternberg. A sintomatologia mais comum é febre, tosse, sudorese noturna, perda de peso, fraqueza e linfadenopatia indolor. O diagnóstico é feito através da análise histopatológica e estudo imuno-histoquímico, e o tratamento preconizado é com quimioterapia, sendo mais utilizado o esquema ABVD - doxorubicina, bleomicina, vinblastina e dacarbazina, associado ou não a radioterapia. O envolvimento secundário do pâncreas por Linfoma é raro, sendo o acometimento primário ainda mais raro (1 a 2% de todos os linfomas extranodais). Embora os sintomas e imagens radiológicas possam ser indistintas do adenocarcinoma de pâncreas (neoplasia mais frequente envolvendo o pâncreas), o tratamento do Linfoma pancreático é diferente e o prognóstico bem superior àquele. **Objetivos:** Este trabalho tem como objetivo relatar um caso de LH com envolvimento pancreático, sendo relevante devido a raridade e, portanto, baixa suspeição diagnóstica diante dos sintomas e imagens radiológicas, com confirmação somente através de análise histopatológica. **Metodologia:** Levantamento de dados em prontuário e revisão de literatura. **Relato De Caso:** Paciente C. K.C.A., 29 anos, sem comorbidades, com história de perda de peso, prurido generalizado, sudorese noturna, além de dor e aumento de volume abdominal havia 2 meses. Realizou tomografia de abdome, que evidenciou formação expansiva heterogênea, centrada na cabeça e corpo pancreáticos, medindo 15,8 cm x 10,0 cm além de múltiplos nódulos sólidos circunjacentes à lesão e linfonodomegalias retroperitoneais. Biópsia da lesão demonstrou tratar-se de Linfoma de Hodgkin Esclerose Nodular de Pâncreas. Iniciou o protocolo quimioterápico com ABVD aos cuidados da Hematologia, após o qual evoluiu com diminuição do volume abdominal e melhora dos sintomas, recebendo alta e encaminhada para acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** O Linfoma de Hodgkin se caracteriza pelo aparecimento das células de Reed-Sternberg (linfócitos do tipo B com derivação maligna por proliferação clonal) que possuem citoplasma abundante, binucleadas (podendo ser multinucleadas), com dois nucléolos grandes (um em cada núcleo), apresentando-se com aparência de olhos de coruja. Pode ser dividido em LH clássico (90% dos casos) sendo subclassificados em: EN (esclerose nodular), CM (celularidade mista), ricos em linfócitos e depleção linfocitária e LH de predomínio linfocitário nodular. A doença se apresenta com linfadenopatia nas regiões cervical e/ou supraclavicular, febre, perda ponderal (mais de 10% do peso em seis meses) e sudorese noturna. O sistema de estadiamento mais utilizado para descrever a extensão do LH é a classificação Lugano, baseada no antigo sistema Ann Arbor, em que os três primeiros estádios indicam o grau de acometimento linfonodal, enquanto que o quarto indica acometimento extra-linfonodal. Apesar de protocolos eficazes e até alcance de cura, alguns pacientes são refratários ou apresentam recorrência do linfoma. **Conclusão:** O presente relato permite despertar a suspeição diagnóstica de LH a partir de manifestações atípicas, demonstrar que o diagnóstico definitivo requer análise histopatológica/imunohistoquímica, e evidenciar resposta clínica após instituição de tratamento específico (ABVD).

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DO LINFOMA DE HODGKIN CLÁSSICO

LM Corso, KS Marques, JO Martins, ASA Júnior, Y Nukui, MG Cliquet

Instituto de Gastroenterologia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar caso de linfocitose hemofagocítica como manifestação inicial do linfoma de hodgkin clássico (LHc). **Relato de caso:** Paciente feminino de 62 anos com antecedente artrite reumatóide (AR), foi admitido em novembro de 2021 com quadro de adinamia, fraqueza e cansaço há 30 dias. No hemograma apresentava anemia hb 8 VCM 85 RDW 19% leucocitos 3240/mm³ neutrófilos 1260/mm³ linfócitos 1460/mm³ plaquetas 19.000/mm³. Apresentava ferritina 8.000 ng/mL, triglicerídeos 280 mg/dL, AST 70, esplenomegalia e febre 39°C diária. Foi realizado um mielograma que veio com figuras de hemofagocitose. Paciente apresentava em tomografia computadorizada de abdome e pelve linfonodomegalia em região ligamento hepatogástrico/hilo hepático 5,8 cm x 2,2 cm. Foi então iniciado terapia com dexametasona 40 mg/dia por 5 dias e imunoglobulina 1 g/kg ao dia por 3 dias. Paciente apresentava 10 dias após o início do tratamento hb 10,8 neutrófilos 4986 linfócitos 973 plaquetas 111.000, já estava afebril desde o início da dexametasona e não havia mais sintomas constitucionais. Ao repetir a imagem não havia mais linfonodomegalia em região abdominal. Após alta paciente manteve seguimento com a equipe da reumatologia onde foi realizado rituximabe em março/2022. Paciente começou a apresentar em maio de 2022, perda de peso, fraqueza e adinamia. Foi realizado PET-CT que mostrou linfonodomegalia supra e infraclavicular esquerda 2,3 cm e em hilo hepático medindo cerca de 5,8 cm x 2,2 cm. Foi realizado core biopsy do linfonodo supraclavicular esquerdo que veio com imunohistoquímica negativa para malignidade. Em julho de 2022 o quadro de cansaço e febre diária se agravou, foi então realizado novo hemograma onde foi visto nova pancitopenia (hb 7,1 leuc 3630 n 2614 plaquetas 62.000). Apresentava ferritina de 2500. Paciente foi internada e realizada biópsia excisional de linfonodo supraclavicular. Laudo da biópsia foi de LHc subtipo depleção linfocitária. **Discussão:** Linfocitose hemofagocítica (HLH) é uma resposta imune não controlada e exacerbada, produzindo quantidade enormes de citocinas inflamatórias. Pode ser de causa primária relacionado a vários defeitos moleculares e também pode ser secundário, relacionado a infecções, doenças autoimunes, imunodeficiência adquirida e várias doenças oncológicas, principalmente as onco-hematológicas. Critérios diagnósticos podemos utilizar os que foram realizados no estudo HLH-2004: 5 de 9 achados para confirmar o diagnóstico. Febre $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$, esplenomegalia, citopenia ao menos 2 das seguintes: hb < 9 g/dL; plaquetas $< 100,000/\text{microL}$; neutrófilos $< 1000/\text{microL}$. Hipertrigliceridemia > 265 mg/dL e/ou hipofibrinogenemia < 150 mg/dL. Figuras de hemofagocitose na medula óssea, baço, linfonodo ou fígado. Ferritina > 500 ng/mL. CD25 solúvel elevado em dois desvios padrão ajustado pela idade. Atividade de células NK ausente ou baixo. CXCL9 elevado. Nosso paciente apresentava febre, pancitopenia, esplenomegalia, hipertrigliceridemia,

ferritina 8000, apresentava 6 dos 9 itens sendo que os outros não foram realizados. A procura por uma causa secundária deflagradora é de suma importância para o prognóstico. Na literatura e em nosso estudo observamos a dificuldade diagnóstica, principalmente devido a raridade da associação LH e HLH e a dificuldade anatômica para realização de biópsia. Outro fator foi o diagnóstico prévio de AR que pode cursar com HLH. Porém paciente apresentava AR controlada e em uso rituximabe. Em geral o prognóstico HLH é sombrio com alta mortalidade associada, podendo variar em de 15-60%. Quando revisamos estudos relacionados a HLH em pacientes com LH o prognóstico é ainda pior. **Conclusão:** HLH como manifestação inicial do LH é extremamente raro. Está associado a dificuldade e demora no diagnóstico e com isso também à um pior prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.149>

ASSOCIAÇÃO ENTRE LINFOMA DE HODGKIN E LINFOMA DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS, SOE

YC Oliveira, DO Neves, JLG Fidalgo, LS Tunholi, YBM Gonzaga, LR Borges, LB Lucena, PVHD Santos, MIG Migueis

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os Linfomas de Hodgkin (LH) são neoplasias linfoides nas quais células malignas de Hodgkin (Reed-Sternberg (HRS)) estão envoltas por uma população heterogênea de células inflamatórias não neoplásicas. O LH é uma doença principalmente nodal, com envolvimento frequente mediastinal. Acometimento extra-nodal como baço, fígado, pulmões ou esqueleto ósseo pode ocorrer secundariamente no curso da doença. Pacientes com LH têm um risco aumentado de desenvolver tumores sólidos e malignidades hematológicas quando comparados com a população geral, o que têm um impacto significativo na sobrevida. **Relato de caso:** MMB, feminina, 51 anos, com quadro de colúria, acolia, icterícia, dor epigástrica e perda ponderal de 35 kg em 3 meses associado a linfonodomegalias pétreas e aderidas em cadeia supraclaviculares bilaterais e massa de aproximadamente 7cm indo de hipocôndrio direito a epigástrio. Pet de 27/10/21 demonstrava captação em linfonodos e linfonodomegalia cervicais, supraclaviculares, mediastinal, hilares, pericelíacos, periesplênicos, retroperitoneais, hilohepático, periportal e áreas focais em parênquima hepático. Biópsia de linfonodo supraclavicular demonstrou Linfoma de Hodgkin clássico, esclerose nodular (CD30+, PAX5(frac), CD15+, CD20- e CD3-). Realizou 6 ciclos de ABVD apresentando Pet pós com normalização da captação nas regiões cervicais, pericelíacos, periesplênicos, retroperitoneais e esplêncios e parênquima hepático. Em abril de 2022, reinternar por novo quadro de colangite sendo realizada antibioticoterapia com Ertapenem. Após resolução do quadro infeccioso, foi realizado PET-ct que evidenciou surgimento de hipermetabolismo em múltiplas novas lesões hipodensas esparsas no parênquima hepático. Realizada biópsia por trucut hepática que demonstra Linfoma de células T periféricas, SOE (CD3+, CD56+; CD20-, CD30-, PAX5-, ALK-, CD15-).

Discussão: Tanto o Linfoma de células T periféricas SOE (PTCL, SOE), quanto o LH podem conter células semelhantes às HRS associadas a um fundo inflamatório. Raramente, PTCL, SOE podem expressar CD30 e raramente são positivos para CD15, marcadores que são tipicamente positivos nos LH. No entanto, PTCL, SOE é diferenciado de LH pela ausência de PAX5, um fator específico de células B observado na maioria dos casos de LH, e pela expressão de receptores de células T alfa/beta e outros marcadores de células T. O desenvolvimento do segundo Linfoma pode estar relacionado em parte ao diagnóstico do próprio LH, e não ao seu tratamento. Em particular, o subtipo histológico de cHL e os efeitos imunossuppressores do cHL podem influenciar o risco de LNH. **Conclusão:** O microambiente inflamatório constante e uma resposta imunossupressora ocasionada pelo tratamento quimioterápico podem ter sido as causas para a associação entre Linfoma de Hodgkin e Linfoma de células T periféricas, SOE.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.150>

LINFOMA NÃO-HODGKIN

DESECHOS CLÍNICOS NO TRATAMENTO DE LINFOMAS AGRESSIVOS EM PACIENTES MUITO IDOSOS

CEF Gonçalves, LN Chaer, ASH Gallotti, NN Kloster, VLP Figueiredo

Hospital do Servidor Público Estadual (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Avaliar as sobrevidas livre de progressão (progression free survival - PFS) e global (overall survival - OS) médias em idosos com diagnóstico de linfoma não Hodgkin (LNH) agressivo tratados em nossa instituição. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo a partir da análise de dados dos prontuários dos pacientes com 75 anos ou mais com diagnóstico de LNH agressivo, ou seja, subtipo difuso de grandes células B (DGCB), folicular grau 3 ou manto. Obtivemos dados demográficos, informações sobre o diagnóstico e tratamento, data do diagnóstico e desfecho (recaída, óbito ou perda de seguimento). A PFS e OS foram avaliadas pela curva de sobrevida de Kaplan-Meier e regressão de Cox com nível de significância de 5%. **Resultados:** O período avaliado foi de setembro de 2009 a maio de 2022 (seguimento de 12,6 anos). A amostra consiste em 50 pacientes com média de idade de 80,2 anos (mínimo 75 e máximo 89 anos). O sexo masculino corresponde a 42%. Os subtipos de LNH verificados foram DGCB = 39 (78%), folicular grau 3 = 6 (12%) e manto = 4 (8%). Os tratamentos realizados foram nenhum = 4 (8%), R-CHOP = 18 (36%), mini-R-CHOP = 13 (26%), R-CVP = 10 (20%) e apenas rituximabe = 5 (10%). A PFS na amostra foi de 71,1 meses (IC 95% 56-86,2) e a OS foi de 82,7 meses (IC 95% 67,1-98,3). Pacientes tratados com R-CHOP, mini-R-CHOP e R-CVP tiveram PFS média de 86,2 meses (IC 95% 66,4-106,1), 56,3 meses (IC 95% 35,8-76,7) e 38,4 meses (IC 95% 25,4-51,4) respectivamente. Nos pacientes tratados com R-CHOP e mini-R-CHOP as medianas não foram atingidas. Curva de Kaplan-Meier com $p = 0,034$ (log-rank). Na regressão de Cox, os pacientes que não