

apontou esplenomegalia com lesão expansiva e linfonodomegalia inguinal à direita e retroperitoneal, além de uma ultrasonografia (US) de abdome que apontou nefrolitíase bilateral, ambas em pelve renal. A partir disso, o paciente foi submetido a uma biópsia (BX) esplênica que apontou presença do subtipo de linfoma não-Hodgkin: linfoma difuso de grandes células B do subtipo não germinativo. Durante a intubação para a realização da BX, foi observada uma lesão na base de língua que também foi biopsiada e teve como resultado o mesmo tipo de linfoma encontrado no baço. Para o tratamento do paciente foi usado o esquema R-DA-EPOCH que é composto por Etoposídeo, Prednisona, Vincristina, Ciclofosfamida, Doxorubicina e Rituximabe em seis ciclos, e Rituximabe e Metotrexato sistêmico por dois ciclos. O PET/CT (tomografia por emissão de pósitrons) apresentou contínua redução das dimensões da lesão hipodensa no baço e na língua e o paciente encontra-se em remissão completa no momento. **Discussão:** O LDGCB primário em baço é um raro tipo de LNH, ocorrendo em menos de 1% dos casos. Já como parte de doenças sistêmicas, o baço é acometido em cerca de 33% dos casos de LNH. Os sintomas normalmente são esplenomegalia, dor em quadrante superior, febre e perda de peso. Linfomas de língua são raros e têm tendência a aparecer em pacientes masculinos entre 60 a 80 anos, o que torna o caso reportado ainda mais raro, visto a idade do paciente. Cerca de 20% a 30% dos LNH são encontrados em sítios extranodais, sendo a região de cabeça e pescoço a de segunda maior incidência. Além disso, os linfomas na cavidade oral representam apenas 3,5% das malignidades orais existentes. A lesão na língua geralmente se apresenta de forma assintomática, mas quando sintomática pode apresentar disfagia, dispnéia, edema e presença de massa na língua, perda ponderal, febre e sudorese noturna. A expressão de c-MYC e BCL-2, positivadas no exame imuno-histoquímico do caso, sugere possibilidade de linfoma difuso de grandes células B duplo expressor, o que acontece em 25% a 35% dos casos. O LDGCB é de comportamento agressivo, porém, quando feito o diagnóstico e tratamento que consiste em quimioterapia associada a rituximab com brevidade costuma responder satisfatoriamente na primeira linha. **Conclusão:** Portanto, é rara a apresentação do LDGCB com infiltração em baço e em base de língua na prática clínica. O tratamento pode variar conforme a expressão genética e/ou imunohistoquímica, sendo indicada profilaxia de recaída em sistema nervoso central quando acometido a um sítio extranodal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.166>

LINFOMA DE ZONA MARGINAL EXTRANODAL PRIMÁRIO EM SISTEMA NERVOSO CENTRAL: UM RELATO DE CASO

AMD Serejo, CAR Junior, DA Reckziegel, LHA Ramos

Hospital de Base do Distrito Federal (HDBF),
Brasília, DF, Brasil

Introdução: A ocorrência de linfomas em sistema nervoso central (SNC) é rara e mais associada a linfoma difuso de grandes

células B (LDGB). Outros tipos histopatológicos de linfoma primário de SNC são ainda mais raros. Não há consenso na abordagem diagnóstica e terapêutica de linfomas raros de SNC. **Caso clínico:** Paciente feminina, 63 anos, hipertensa e diabética, apresentou afasia e hemiparesia direita completa e proporcionada. Realizou ressonância magnética (RM) de crânio com contraste julho/21 que evidenciou lesão expansiva extra-axial com impregnação pelo meio de contraste em região frontoparietal esquerda, com comprometimento ósseo e extensão extracraniana. Foi encaminhada para serviço de neurocirurgia com suspeita de meningioma e realizou craniotomia com ressecção da lesão em novembro/21. RM de crânio no pós-operatório sem sinais de acometimento tumoral. Deu entrada no serviço de Hematologia do Hospital de Base do Distrito Federal em janeiro/22 com resultado de biópsia da lesão que apresentava denso infiltrado de linfócitos pequenos expressando positividade para CD20, BCL2 e Ki67 15-20%, sugestivo de linfoma de zona marginal extranodal. Realizou tomografias de estadiamento sem sugestão de doença sistêmica. Iniciada quimioterapia (QT) metotrexato (MTX) em alta dose (3 g/m²). Paciente realizou 3 ciclos de MTX. PET-CT após quimioterapia mostrou heterogeneidade do metabolismo frontoparietal esquerdo, podendo corresponder a alterações pós-tratamento e RM de crânio com alterações pós cirúrgicas e sem remanescente tumoral. Não foi feito novo ciclo de QT e radioterapia não indicada pelo serviço de referência. **Discussão:** O linfoma não-Hodgkin (LNH) primário de SNC corresponde a menos de 1% de todos os casos LNH e usualmente são neoplasias agressivas e com prognóstico reservado. O linfoma de zona marginal extranodal de SNC é o linfoma de SNC de baixo grau mais comum e tem bom prognóstico. Devido à sua raridade não existem estudos para avaliar as diferentes opções de tratamento. Em 2017 Ayanambakkam, A et al. publicaram revisão de 70 relatos de caso de linfoma de zona marginal extra nodal de sistema nervoso central e compilaram dados que mostram predominância no sexo feminino e idade média ao diagnóstico de 55 anos. Assim como nossa paciente, a suspeita inicial mais comum após exame de imagem nesses casos foi de meningioma. Também descreveram sintomas iniciais variados, sendo os mais comuns dor de cabeça e crise convulsiva. Os tratamentos mais comuns nessa revisão foram radioterapia isolada, radioterapia associada à cirurgia e cirurgia isolada. Esquemas de QT também foram descritos, incluindo QT sistêmica e associação com QT intratecal. O MTX em alta dose foi escolhido em nosso serviço, mas embora o caso tenha sido discutido em equipe, por tratar-se de caso muito raro, não houve consenso quanto ao tratamento inicial. Além disso, observamos que a paciente realizou o primeiro exame de imagem em junho/21 e somente iniciou acompanhamento com equipe de hematologia em janeiro/22. **Conclusão:** O linfoma de zona marginal extranodal de sistema nervoso central é uma entidade rara cujo manejo apresenta dificuldades pela falta de estudos disponíveis. O bom prognóstico independente da modalidade de tratamento possibilita abordagens iniciais menos agressivas e com menor perfil de toxicidade. As dificuldades de acesso e infra-estrutura do Sistema Único de Saúde por vezes dificultam a tomada de decisões, pois acarretam em dificuldades de diagnóstico e seguimento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.167>