

de meningioma em fossa anterior 11 anos antes. Na admissão, o exame neurológico demonstrava confusão mental, com paraparesia espástica assimétrica (pior no membro inferior direito) e déficit sensorial ao nível de T4. Os exames de neuroimagem demonstravam eventos vasculares isquêmicos recentes e subagudos nas áreas de fronteiras vasculares interna e externa bilaterais dos hemisférios cerebrais. Devido pancitopenia com aumento de DHL, a paciente foi submetida a biópsia de medula óssea, que evidenciou infiltração por linfoma não hodkin de células B de localização predominantemente intravascular. O PET-CT mostrava discreta hipercaptação medular. A paciente foi submetida a Poli-quimioimunoterapia com o esquema de seus ciclos de R-mini-CHOP do idoso, evoluindo com melhora progressiva da paraparesia, da confusão mental e das citopenias. O PET-CT após o 4º ciclo não mais apresentava hipercaptação medular. Para complementar a avaliação de resposta, foi feita outra biópsia de medula óssea após o 6º ciclo. **Discussão:** O linfoma intravascular de grandes células B (LIVGCB) é um tipo raro de linfoma B extra-nodal de curso agressivo, que pode afetar múltiplos órgãos, incluindo o sistema nervoso central (SNC). Sua principal característica é o fato de as células tumorais estarem limitadas ao lúmen de vasos de pequeno calibre. Os sítios mais envolvidos são classicamente a pele e o SNC. O diagnóstico do LIVGCB é desafiador pois faltam achados de imagem ou laboratoriais específicos, com PET-CT usualmente negativo devido ao predomínio intravascular do tumor. Esse caso é importante para alertar sobre a combinação dos achados neurológicos com pancitopenia pode revelar uma doença muito grave e subdiagnosticada. Ressaltamos também a resposta completa com o tratamento específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.196>

LINFOMA NÃO HODGKIN PRIMÁRIO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO

BN Nascimento, MC Locatelli, JR Assis, MG Cliquet, AFC Vecina, MA Gonçalves, ES Navarro, CAC Vieira, DR Spada, JA Rena

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar caso de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNHDGCB) primário de SNC (PSNC). **Materiais e métodos:** Levantamento e análise de prontuário por meio de revisão integrativa. **Relato de caso:** Paciente feminina, de 70 anos, grande tabagista com doença pulmonar obstrutiva crônica, há um mês com disartria, hemiplegia direita e crises epilépticas complexas. A tomografia mostrava lesões nodulares esparsas pelo parênquima cerebral supratentorial e cerebelar à esquerda, a maior com 2,5cm e com realce ao contraste, gerando efeito de massa, dilatação compensatória do sistema ventricular e desvio de linha média; não havia comprometimento de outros órgãos ou sistemas. Foi submetida a neurocirurgia para ressecção das lesões; anatomopatológico e imuno-histoquímica revelaram expressão de CD20, MUM-1, BCL-3 e BCL-6, ki-67 de 90%,

consistente com LNHDGCB, e os demais estudos tomográficos permitiram classificar a doença como PSNC. Com sorologias para HIV, sífilis, HTLV e hepatites negativas, iniciou-se esquema R-miniCHOP acrescido de metotrexato. A paciente concluiu seis ciclos e houve melhora do grau de força, observada já ao final do primeiro ciclo. Atualmente, após um ano do diagnóstico, sem déficits motores e com ressonância magnética de sistema nervoso central, realizada após término do tratamento, sem doença ativa. **Discussão:** O linfoma PSNC é um subtipo incomum (4% de prevalência) dentre os linfomas não-Hodgkin, acometendo encéfalo, leptomeninges, olhos e medula espinhal, sem evidência de doença nodal sistêmica. Cerca de 90% dos casos são classificados como LDGCB. Seu principal fator de risco é a imunossupressão, embora haja tendência observada aos registros de aumento na incidência na população imunocompetente após os sessenta anos. Sintomas B são raros, predominando a ocorrência de sintomas neurológicos focais. Apresenta curso agressivo e prognóstico sombrio, quando comparado a outros LDGCB, sendo fatores de mau prognóstico: a sua ocorrência em idosos, aumento de desidrogenase láctica, hiperproteïnorrquia e acometimento de área cerebral não hemisférica, enquanto a expressão de BCL-6 confere melhor prognóstico. À despeito de sua alta quimio e radiosensibilidade, as remissões são frequentes e rápidas. Possivelmente pela dificuldade da ação das medicações em ultrapassar a barreira hematoencefálica, as terapias convencionalmente usadas não são efetivas isoladamente, sendo necessária a adição de metotrexate e, por vezes, radioterapia. Todavia, o alto risco de neurotoxicidade grave, associado ao tratamento, incapacitante principalmente aos idosos, deixa a reflexão: intensificar a terapia na tentativa de atingir respostas mais profundas ou reduzi-la buscando atenuar os efeitos colaterais. A questão torna-se ainda mais relevante uma vez que a cura não é atingida na maioria dos pacientes, com sobrevida global média em imunocompetentes de dois anos. **Conclusão:** Embora com prognóstico obscuro, observa-se melhora significativa nas últimas décadas, como resultado de melhores estratégias de tratamento com objetivo curativo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.197>

TUMOR COMPOSTO COM ADENOCARCINOMA DE RETO E LINFOMA NÃO HODGKIN: RELATO DE CASO

AA Hofmann, VR Siqueira, CK Weber, CE Wiggers, ET Calvache, RS Ferrrelli, T Callai, EW Corrêa, VB Santana, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Relatar um caso muito raro de tumor composto com adenocarcinoma de reto e linfoma não Hodgkin, assim como descrever os aspectos patológicos e a conduta terapêutica. **Caso clínico:** Paciente sexo feminino, 72 anos com histórico de adenocarcinoma de cólon em abril de 2018, foi submetida a hemicolectomia esquerda curativa. Em janeiro

de 2022, paciente estava assintomática e realizou colonoscopia de rotina, verificado lesão com 3 cm de diâmetro metacrônica à 8 cm da margem anal, biópsia compatível com adenocarcinoma no mínimo intramucoso ulcerado, realizado ressonância de pelve que demonstrou espessamento parietal na parede postero-lateral direita do reto, sem sinais de extensão extramural, ou linfadenomegalias. Em março de 2022, após tentativa de ressecção transanal, foram realizadas novas biópsias da lesão vegetante o laudo, porém, revelou adenocarcinoma moderadamente diferenciado com presença de proliferação celular atípica em um dos fragmentos, imunohistoquímica compatível com linfoma difuso de grandes células B, subtipo ABC associado a adenocarcinoma invasivo (tumor composite). Realizou exames de estadiamento com PET captando somente no reto, sem outras alterações. Conforme discutido em equipe paciente ressecou lesão em julho de 2022 confirmando estadiamento T1N0M0 e irá iniciar quimioterapia com R-CHOP para tratamento do linfoma. **Discussão:** Embora o adenocarcinoma intestinal e o Linfoma difuso sejam isoladamente neoplasias comuns, as lesões compostas por esses dois tipos de tumores são extremamente raras, com apenas alguns casos documentados na literatura. Além disso, os próprios linfomas que envolvem o cólon e o reto também são raros, representando apenas 0,2-1,2% de todas essas malignidades. Um tumor de colisão é a coexistência de duas neoplasias malignas histologicamente diferentes, mas que se encontram no mesmo órgão sem uma área celular intermediária. Embora a formação desses tumores não seja bem compreendida, as teorias explicam sua ocorrência da seguinte forma: (1) proliferação simultânea de duas linhagens celulares diferentes, (2) origem comum de uma célula-tronco cancerosa pluripotente e (3) aposição casual de dois tumores não relacionados. Nomeiam-se esses tumores com base nas teorias acima indicadas como (1) tumor de colisão, (2) de combinação e (3) de composição. O diagnóstico é geralmente incidental por meio de genética molecular pós-operatória e análises imuno-histoquímicas, devido ausência de características clínicas e radiológicas sugestivas, destacando assim a importância dessas técnicas na identificação destes tumores. No tratamento dos tumores compostos (câncer colorretal e linfoma maligno), a estratégia clínica envolve ressecção cirúrgica, quimioterapia, radioterapia ou uma combinação destes. A ordem do tratamento pode ser fonte de debate, pois não foi estabelecido qual tumor deve ser tratado primeiro. O manejo baseado em evidências de acordo com os resultados a longo prazo não está bem definido devido à raridade destes tumores. O protocolo de tratamento deve ser indicado individualmente, conforme os achados pré-operatórios, estadiamento, avaliação e diferença clínica dos tumores envolvidos. No paciente acima relatado foi optado por primeiramente ressecar a lesão por ser localizada e posteriormente prosseguir com quimioterapia para tratamento do linfoma. **Conclusão:** A coexistência histológica de linfoma não hodgkin e adenocarcinoma, em uma mesma lesão de reto é um evento muito raro e de difícil diagnóstico.

LINFOMA T ANAPLÁSICO ALK+: RELATO DE CASO

MC Locatelli, BN Nascimento, JR Assis,
MG Cliquet, AFC Vecina, MA Gonçalves,
ES Navarro, CAC Vieira, JA Rena, DR Spada

Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar caso de Linfoma Anaplásico de Grandes Células T (LAGCT) ALK+. **Materiais e métodos:** Levantamento e análise de prontuário por meio de revisão integrativa. **Relato do caso:** Paciente masculino, 24 anos, previamente hígido, com lesões nodulares, eritematosas, dolorosas, não pruriginosas, com dois meses de evolução para úlceras com bordas elevadas e crostosas, além de perda ponderal e febre. Inicialmente tratado com antibiótico e corticoterapia, com piora do número e aspecto das lesões associado a leucocitose e neutrofilia. Ao anatomopatológico infiltrado inflamatório associado à presença de *Staphylococcus aureus* MRSA. À despeito da antibioticoterapia, persistiu com febre e lesões cutâneas purulentas, além de sintomas respiratórios. Encaminhado ao nosso Serviço, descartaram-se as hipóteses de pioderma gangrenoso, leishmaniose, sífilis maligna, HIV, tuberculose e paracoccidiodomicose. A tomografia evidenciou esplenomegalia, derrame pleural bilateral, múltiplos nódulos sólidos pulmonares de até 1,8cm e linfonodomegalias mediastinais; múltiplos nódulos subcutâneos em regiões crânio-parietal, cervical, toracoabdominal e região lombar sendo o maior de 5,5cm. Após término dos antibióticos, apresentou melhora clínica e resolução das infecções cutâneas, porém, persistindo com as lesões. Nova biópsia evidenciou infiltrado denso de células atípicas, com escasso citoplasma e núcleos hiper cromáticos irregulares, lobulados com nucléolos, aspecto geral em céu estrelado e frequentes figuras mitóticas. A imuno-histoquímica demonstrou CD25, CD30, CD45, CD45RO, EMA, TIA-1 e ALK-1 positivos, com Ki-67 de 90%, corroborando o diagnóstico de LAGCT ALK+. Biópsia de medula óssea não demonstrou comprometimento por processo linfoproliferativo. Iniciado tratamento em esquema CHOEP com importante melhora do aspecto das lesões cutâneas, algumas em estágio cicatricial. Atualmente o paciente completou o 6º ciclo do esquema quimioterápico e continua acompanhando em ambulatório de hematologia, aguardando tomografia computadorizada por emissão de pósitrons. **Discussão:** Cerca de 30% dos linfomas não Hodgkin acometem tecidos extranodais e em 18% deles a pele é envolvida. O LAGCT foi descrito pela primeira vez em 1985 como uma malignidade linfoide com forte expressão de CD30 (>75% das células atípicas), apresentando-se clinicamente com doença sistêmica ou cutânea localizada. A patogênese do LAGC sistêmico está ligada à fosforilação de uma tirosina quinase (ALK), resultando no crescimento desregulado das células linfoides, sendo sua expressão característica da doença sistêmica. O LAGCT ALK+ representa um linfoma de bom prognóstico quando comparado aos demais linfomas T, com sobrevida global em 5 anos em torno de 80% e boa resposta à quimioterapia de primeira linha. O LAGCT geralmente se apresenta em estágios clínicos avançados com sintomas B; doença extranodal ocorre em 40% dos pacientes,