

envolvimento secundário da pele. O prognóstico para o PCDLBCL-leg type é geralmente reservado, refletindo sua natureza agressiva e a tendência a apresentar um curso clínico desfavorável. **Conclusão:** Dada a natureza agressiva do PCDLBCL-leg type, caracterizada por rápido crescimento, elevado índice proliferativo e prognóstico reservado, é de extrema importância o reconhecimento precoce das suas manifestações clínicas. O diagnóstico precoce, aliado a uma abordagem terapêutica eficaz, pode impactar positivamente na resposta ao tratamento e na sobrevida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.463>

LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B DE ALTO GRAU. QUAL A MELHOR ESCOLHA PARA O TRATAMENTO? UM RELATO DE CASO

GG Paula ^a, DRR Firmino ^b, LFT Ribeiro ^b, MSSM Akl ^b, NCD Ribeiro ^b, ALAG Franco ^b, HSB Pinto ^b, IMT Paula ^c, LMT Paula ^d, ARFDS Souza ^b

^a Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

^c Faculdade São Leopoldo Mandic (SLMANDIC), Campinas, SP, Brasil

^d Universidade Santo Amaro (UNISA), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: De acordo com a classificação da Organização Mundial da Saúde (OMS), os linfomas difusos de grandes células B (LDGCBs) constituem um grupo heterogêneo de doenças dentro dos linfomas não hodgkin (LNH) com alta prevalência. Segundo Swerdlow et al., 2008, algumas categorias passaram a ser reconhecidas como entidades específicas: 1- Linfoma difuso de grandes células B com subgrupos moleculares com respostas variáveis ao tratamento e com características biológicas diferentes. Estudos de expressão gênica têm identificado três subgrupos: a) LDGCB, subgrupo centro germinativo símile (GCB) com expressão de genes relacionados ao centro germinativo, CD10 e bcl-6; b) LDGCB, subgrupo célula B ativada (ABC), caracterizado pela expressão de genes relacionados a células mitoticamente ativas; c) LDGCB primário do mediastino (PMBL); 2- Linfoma de células B com comportamento agressivo e com características intermediárias entre o LDGCB e o Burkitt; 3- LDGCB com imunofenótipo de célula B em estágio final de diferenciação. Essas variantes moleculares podem ser reconhecidas em parte pelo método imunohistoquímico (IMQ) utilizando anticorpos: CD10, bcl-6 e MUM1 e o algoritmo de “Hans” para a subclassificação do LDGCB. Este relato de caso descreve a melhor escolha de tratamento para o LDGCBs. **Relato de caso:** Paciente S.B., 49 anos, masculino diagnosticado em 2023 com LDGCB e considerado como de alto grau por suas características evolutivas de transformação clonal de um Linfoma de Hodgkin (LH) predominância linfocítica nodular. A IMQ evidenciou tripla expressão BCL-2 40%, BCL-6 30%, C-MYC 20% e Ki67 > 90% mas os estudos

moleculares “FISH”, entretanto, com negatividade, para BCL2, BCL6 e ausência do rearranjo C-MYC. O estadiamento clínico mostrou IVBXS: envolvimento esplênico, hepático, sistema nervoso central (SNC), sudorese, febre e massa bulky de 9,6 × 6,7 × 10,3 cm na região mediastinal. Índice Prognóstico Internacional IPI = 5, IPI Revisado = 3, e IPI no SNC = 4, todos de alto risco de recidiva no SNC acima de 10,4% em 2 anos. Assim, optou-se pelo protocolo R-CODOX M/R-IVAC e “involved field radiotherapy” na massa bulky, sendo a melhor escolha para o tratamento. O paciente evoluiu após o terceiro ciclo de tratamento com resposta metabólica completa por PET SCAN em score de Deauville 2. **Discussão:** O LH predominância linfocítica nodular é uma entidade rara representando cerca < 0,5% dos LH. Considerando a sua evolução clonal para outra doença, o LDGCB foi considerado por si só como um fator de alto grau por suas características de transformação. **Conclusão:** O caso retrata a complexidade da escolha da melhor terapia para pacientes com LDGCB que, apesar de não apresentarem imunexpressão para bcl2, bcl-6 e ausência do rearranjo C-MYC aos estudos moleculares, foi considerado como de alto grau por suas características evolutivas de transformação clonal e com alto índice de recidiva e refratariedade pós-tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.464>

NECROSE DE MEDULA EM PACIENTE COM RECIDIVA DE LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: RELATO DE CASO

GLC Rosa, MEP Antonioli, TC Bortolheiro, MM Bandeira, F Malagutti, FGL Nunes, M Passolongo, BG Marcon, J Sobreira

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo, SP, Brasil

O objetivo do presente estudo foi de relatar um caso de necrose de medula óssea em paciente jovem, com recidiva de Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB), tendo em vista raridade da condição, e seu subdiagnóstico, com incidência que varia na literatura, mas que pode chegar a 0.3-0.4% quando consideramos diagnóstico in vivo. Para estabelecer o diagnóstico é necessário biópsia de medula óssea e da visualização de sua transformação gelatinosa e necrose do tecido mieloide. O caso em questão, obtido através de revisão de prontuário, trata-se de paciente masculino, de 25 anos, internado para investigação de recidiva de LDGCB com acometimento renal, após apresentar aumento das escórias nitrogenadas, queixa de dor lombar e imagem em tomografia de abdome apresentando massa renal à esquerda, em topografia compatível com acometimento neoplásico prévio. Paciente evoluiu com pancitopenia súbita, sendo rapidamente avaliado com mielograma, com ausência de células à microscopia e depósitos de fibrina, além de biópsia de medula óssea, que confirmou o diagnóstico de necrose de medula óssea. Após firmado o diagnóstico paciente manteve-se dependente de transfusões diárias de concentrados de plaquetas e hemácias, e, considerando que mantinha neutropenia importante, evoluiu com pneumonia bacteriana, choque

séptico refratário, e óbito. A gravidade do quadro clínico impossibilitou o início do tratamento quimioterápico, e culminou no desfecho desfavorável. A evolução rápida e catastrófica acende um alerta para a importância de suspeição da condição descrita principalmente em pacientes com neoplasias hematológicas que evoluem com citopenias não explicadas pela doença de base, além de dor óssea e eventualmente febre. **Concluimos:** que quando possível, instituir o tratamento da doença de base associada à necrose de medula é decisivo na evolução, tendo em vista que o prognóstico, e a possibilidade de recuperação medular estão intimamente ligados com o tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.465>

PÊNFIGO PARANEÓPLÁSICO COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE LINFOMA FOLICULAR: UM RELATO DE CASO

LP Reis, LB Ribeiro, MT Dias, IHP Araújo, FP Mesquita, KRL Alves, AA Ferreira, MCN Pires, GTC Mayrink, IH Queiroz

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Pênfigo paraneoplásico (PPN) é uma doença bolhosa sistêmica e autoimune que se caracteriza por lesões que acometem a pele e a mucosa. Sua fisiopatologia envolve a produção de autoanticorpos contra proteínas da placa desmossomal, presentes no epitélio. As neoplasias mais associadas ao PPN são as linfoproliferativas. O prognóstico do PPN é determinado pela natureza da neoplasia subjacente, porém, é uma doença com alta mortalidade e que possui associação com bronquiólite obliterante (BO), sendo o acometimento pulmonar a principal causa de morte dos pacientes. **Objetivo:** Esse trabalho tem como objetivo relatar a rara associação do pênfigo paraneoplásico com o linfoma folicular (LF) e, demonstrar que, o PPN pode surgir como primeiro achado clínico do LF. **Materiais e métodos:** Foi realizada a coleta de dados do paciente, por meio de prontuário eletrônico, após aplicação e assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido. Posteriormente, realizou-se ampla revisão de literatura nas plataformas PubMed e Scielo. **Relato de caso:** Paciente, masculino, 35 anos, motorista, residente em zona urbana, iniciou quadro de lesões bolhosas labiais, diagnosticadas como herpes e tratadas com aciclovir, sem melhora. Evoluiu, após um mês, com lesões ulceradas e dolorosas em dedos das mãos, genitália e região perianal e manutenção das úlceras labiais, associada a lesões esbranquiçadas em língua. Nesse período, houve aparecimento de secreção ocular bilateral, purulenta, não associada a prurido. O paciente referiu perda de peso de 15kg no intervalo de 9 meses. Negou presença de febre. Iniciado investigação com sorologias, sendo todas negativas. Além de investigação reumatológica completa e hemograma, que se encontravam sem alterações. Realizou-se tomografias de tórax e abdome, sendo visualizado, nessa última, esplenomegalia (13,8 cm) e massa intraperitoneal em hipocôndrio esquerdo associada a linfonodomegalias retroperitoneais e em fossa ilíaca direita. Sendo então realizada biópsia da lesão

intra-abdominal, que evidenciou hiperplasia linfóide atípica. O estudo imuno histoquímico foi compatível com linfoma folicular (LF) grau 1 (Ki-67 positivo 15%, CD20 positivo, CD10 positivo, proteína antiapoptótica BCL-2 positivo, CD3 negativo e ciclina D1 negativo). Após o diagnóstico o paciente foi encaminhado para tratamento quimioterápico com R-CHOP, seguindo em acompanhamento com a Hematologia e Dermatologia. **Discussão:** O PPN é uma doença bolhosa autoimune que se apresenta com erosões polimórficas e dolorosas em mucosas e pele. Sua associação com o LF é rara e configura pior prognóstico da doença. A utilização de R-CHOP mostrou-se eficaz para o tratamento do LF associado ao PPN, porém, em alguns pacientes observou-se a permanência de lesões, mesmo após finalização das medicações. O uso de corticoide em altas doses e por períodos maiores mostrou ser uma das escolhas de tratamento nesses casos. Cerca de 30% dos pacientes, mesmo tratados adequadamente, evoluem com BO, que costuma ter rápida evolução para insuficiência respiratória e óbito. **Conclusão:** A manifestação do pênfigo paraneoplásico relacionada ao linfoma folicular é rara e configura pior prognóstico. A BO é uma complicação comumente associada sendo a principal causa de óbito. A resposta ao R-CHOP mostrou-se eficaz, porém, ainda se faz necessário demais estudos para estabelecimento de protocolos mais eficazes para o controle das lesões de pele e mucosas, como também, do acometimento pulmonar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.466>

INSUFICIÊNCIA ADRENAL COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: RELATO DE CASO

TC Ferreira^{a,b}, AHBB Oliveira^{a,b}, IN Dias^{a,b}, MCO Tavares^{a,b}, RDA Conserva^{a,b}, SLBG Oliveira^{a,b}, ER Barbosa^{a,b}, LN Chaer^{a,b}, IL Arce^{a,b}

^a Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

^b Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de paciente com quadro de Insuficiência Adrenal como manifestação inicial e diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin agressivo primário de adrenais. **Relato de caso:** Paciente masculino, 54 anos, previamente hígido, deu entrada no serviço de clínica médica com queixa de fraqueza progressiva, dor abdominal esporádica, emagrecimento de cerca de 14kg em um mês e febre vespertina/noturna. Exame físico com massa abdominal palpável, tomografias evidenciaram apenas lesões expansivas em ambas as adrenais, medindo 12 cm à direita e 9 cm à esquerda; exames laboratoriais compatíveis com Insuficiência Adrenal Primária: anemia normocítica e normocrômica (Hb 8,7 g/dL), níveis reduzidos de sulfato de dehidroepiandrosterona (SDHEA) 303 e de cortisol salivar 0,33, hormônio adrenocorticotrófico elevado (ACTH) 96,5. Foi submetido à biópsia de lesão suspeita e corticoterapia, com melhora sintomática e alta hospitalar. Retorna