

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 PARANEoplÁSICO 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

após trinta dias da alta, hipotenso com sinais clínicos de Crise Adrenal. O resultado final de biópsia confirmou o diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LDGCB), com positividade para CD20, C-MYC, CD79a, BCL-2, BCL-6 e KI-67 95%, Ann Arbor IVSX-B, sem outras sítios acometidos, incluindo sistema nervoso central e medula óssea livres de doença. **Discussão:** O LDGCB representa cerca de 30% dos Linfoma Não Hodgkin, com mediana de diagnóstico entre 60-69 anos, doença de comportamento agressivo, de rápido crescimento nodal ou extra nodal. No diagnóstico, cerca de 60% dos casos são estadiados como doença avançada, 40% com envolvimento extra nodal, mais comum o acometimento do trato gastrointestinal. Apenas cerca de 3% dos casos envolvem o sistema endócrino primariamente, frequentemente a tireoide, sendo raro o envolvimento primário das adrenais (< 1%). Entretanto o envolvimento secundário pode ocorrer em 25% dos casos. A apresentação clínica do LDGCB primário da adrenal pode incluir sintomas B, dor abdominal ou efeito de massa e sintomatologia de insuficiência adrenal, quando o acometimento é bilateral. O tratamento de escolha é quimioterápico com R-CHOP como esquema de primeira linha. O prognóstico é considerado desfavorável. **Conclusão:** O LDGCB primário de adrenal é uma entidade clínica rara, com poucos relatos na literatura e prognóstico reservado, requerendo alto nível de suspeição e abordagem precoce, com manejo da doença linfoproliferativa concomitantemente à abordagem sintomatológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.467>

LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANODAL TESTICULAR: RELATO DE CASO

FF Camargo, ET Saito, ABD Manduca, JA Gomes, LQ Marques, DSC Filho, MDS Pastori, MJFS Junior, DAG Eguez, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células T/NK extranodal testicular, é uma doença rara, de comportamento clínico agressivo derivado de células natural-killer ou, mais raramente, de linfócitos T citotóxicos. O tumor geralmente acomete a região nasal e paranasal, mas pode acometer pele, pulmões, trato gastrointestinal, testículos, rins, pâncreas e sistema nervoso central. A infecção latente pelo vírus Epstein-Barr (EBV) está ligada a células tumorais. O diagnóstico é feito por biópsia, mostrando um infiltrado celular variado e positividade em testes para CD45Ro, CD3, CD7, CD56, EBER, Granzima B e TIA-1. O **objetivo:** Relatar um caso clínico de linfoma de células T/NK testicular, tendo em vista ser uma patologia rara e com inúmeros desafios relacionados, principalmente, ao tratamento. **Relato de caso:** Homem de 53 anos, com histórico de aumento testicular à direita e úlcera dolorosa sem histórico de trauma local associado a perda ponderal de 15 quilos em 04 meses. Foi submetido a orquiectomia radical à direita. O exame anatomopatológico revelou a presença de neoplasia de células linfóides e imuno-histoquímica com positividade para TIA-1, GRANZIMA B, CD45 e CD03 difuso e negativo para

ALK-1, CD56, CD138, CD8, CD5, CD30, CD4, CD7, TDT, CD20, c-KIT (CD117). O Ki67: alto índice proliferativo (60% das células). Encaminhado para o serviço de hematologia, realizado estudos tomográficos de estadiamento que evidenciaram: linfonodos axilares com 1,0 cm; nódulo pulmonar com 3,2 cm; nódulos adrenais bilaterais com 5,8 e 4,8 cm e formações nodulares em tecido subcutâneo em parede abdominal. Foi planejado tratamento com protocolo GELOX, profilaxia para SNC e RT escrotal direita. Após dois ciclos de quimioterapia, o paciente cursou com hepatotoxicidade grau IV, sendo optado por troca de protocolo para GEMOX. Até o momento, mostrando resposta parcial ao tratamento, com melhora importante da lesão testicular. Foi encaminhado para serviço de transplante de medula óssea. **Discussão:** O linfoma de células T/NK extranodal testicular é uma neoplasia muito rara e agressiva. Embora a apresentação clássica seja nas regiões nasais e paranasais, este caso destaca uma manifestação incomum como o envolvimento testicular. O local de acometimento sugere pior prognóstico, bem como o Ki67 elevado e expressão do EBV, que afetam negativamente na sobrevida do paciente. Além do mais, não há tratamento padronizado para esses pacientes, sendo, a quimioterapia contendo L-asparaginase e radioterapia as melhores opções. O transplante de medula óssea, embora controverso em qual modalidade, é uma opção para esses pacientes. Ainda assim, mantendo uma sobrevida média de 12 meses **Conclusão:** Este relato de caso enfatiza a raridade e agressividade do linfoma de células T/NK extranodal tipo nasal com envolvimento testicular. O diagnóstico precoce e preciso, baseado em características imunohistoquímicas específicas, é crucial para iniciar um tratamento adequado. A abordagem terapêutica, incluindo quimioterapia seguida de TMO, pode melhorar a sobrevida, embora a toxicidade e complicações associadas ao tratamento devam ser cuidadosamente gerenciadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.468>

LINFOMA PRIMÁRIO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL: UM RELATO DE CASO

FF Camargo, ET Saito, ABD Manduca, JA Gomes, LQ Marques, DSC Filho, AP Graça, FM Marques, DAG Eguez, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma primário de sistema nervoso central (LPSNC) é um linfoma não-Hodgkin extranodal restrito ao parênquima cerebral, meninges, medula espinhal, líquido cefalorraquidiano e/ou olhos. Cerca de 90% dos casos são linfomas difusos de grandes células B e os demais dividem-se em indolentes, Burkitt e células T. A incidência é de 0,4 casos por 100.000 habitantes, sendo o HIV um fator de risco importante. Outros fatores incluem idade avançada, doenças reumatológicas e imunossupressão. A apresentação clínica cursa com, principalmente, sintomas neurológicos. A biópsia cerebral é o exame confirmatório e o anatomopatológico mostra células B malignas no espaço perivascular. A imuno-histoquímica revela marcadores pan-B, como CD19, CD20, CD22 e