

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 linfoides 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