

JS Fujishima^a, JRM Barros^a, JCP Saraiva-Filho^a,
TX Carneiro^{a,b}

^a Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

^b Hospital Jean Bitar (HJB), Belém, PA, Brasil

Relato de caso: Paciente, sexo feminino, 43 anos, sem comorbidades, admitida na clínica cirúrgica do Hospital Jean Bitar (HJB) devido quadro de massa abdominal hipogástrica. Na ressonância magnética, identificava-se massa sólida heterogênea de contornos lobulados, limites parcialmente definidos, com 1200 cm³ em linha abdominal inferior. Sugeriu-se a hipótese de neoplasia do trato gastrointestinal. Foi solicitado acompanhamento com a clínica médica devido anemia moderada com dificuldade para hemotransfusão devido a presença de autoanticorpos e aloanticorpos. Durante investigação, identificou-se: inversão de relação albumina-globulina, eletroforese de proteínas com pico monoclonal 6,96 g/dL, Imunofixação de proteínas séricas com componente monoclonal IgG/Kappa e mielograma, normocelular, com 5% de plasmócitos. Após estabilização clínica, foi abordada cirurgicamente com laparotomia exploradora, ressecção de massa retroperitoneal e retossigmoidectomia com colonostomose latero-lateral e ileostomia, além de linfadenectomias. O exame imuno-histoquímico da peça cirúrgica foi compatível com linfoma não Hodgkin de células B periféricas do tipo linfoma linfoplasmacítico (LPL) com CD31 (+), CD117 (+), CD20(+), CD79(+), CD138(+), MUN1 (+), Ki67 10%. Sendo assim, a paciente foi encaminhada ao serviço de referência em onco-hematologia no Pará, Hospital Ophir Loyola (HOL). Na primeira consulta, ela apresentava-se letárgica desorientada com náuseas, vômitos e anúria. Solicitado internação, pedido exames laboratoriais que identificaram insuficiência renal aguda (cr:9,78 ur:108) e avaliação da nefrologia com início de hemodiálise. A paciente também foi estadiada (IIIA), B2 microglobulina 15,9, Dosagem de IgG de 13803 mg/dl e kappa 16.600 mg/dl. Optado por realizar o protocolo RCD com ajuste da ciclofosfamida devido alteração renal. Paciente evoluiu com melhora clínica recebendo alta após C2. Mas, permanecia com necessidade de hemodiálise. Conversado com nefrologia e avaliando risco benefício optou-se por não realizar biópsia Renal, dessa forma não se chegou a uma causa definitiva para a insuficiência renal. Realizou o C3 ambulatorialmente, após este ciclo, a paciente foi reavaliada e classificada como refratária. Optou-se por trocar o protocolo para bortezomib + corticoide. Aproximadamente 45 dias após início do novo tratamento, a paciente deu entrada na urgência com dispneia, edema importante, ascite e alteração da função hepática. Evoluindo a óbito em menos de 48 horas. **Revisão de literatura:** O LPL é uma neoplasia de linfócitos B, linfócitos plasmocitoides e plasmócitos. Comumente envolve medula óssea, podendo acometer também, linfonodos, baço e outros sítios. Relacionado com paraproteinemias, essas podem ser IgM (mais comum), IgA, IgG ou estar ausente. Alguns estudos, sugerem que 95% sejam secretoras de IgM e os 5% restantes sejam divididos em secretoras de IgA, IgG e não secretoras nessa ordem. Pouco se sabe sobre as características moleculares das LPL secretoras de IgG, porém a mutação do MYD88 e CXR4, comuns na Macroglobulinemia de Waldenström, parecem não ser tão frequentes. Tais diferenças podem justificar a

evolução mais grave, rápida e sintomática desses pacientes. Chama atenção nesse grupo a propensão de desenvolver “Crystal-Storing Histiocytosis”, lesão caracterizada pela deposição de imunoglobulina em forma de cristais intralissossomal nos histiócitos causando falência tecidual e acometendo medula óssea, linfonodos, fígado, baço e rins.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.141>

LINFOMA MALT COM ACOMETIMENTO TORÁCICO E OCULAR: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOENÇA POR IGG4

L Vanzetto^a, CV Niero^a, VG Raichle^a,
RP Matos^b, RS Neto^c

^a Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC), Criciúma, SC, Brasil

^b Pneuma - Medicina Respiratória, Criciúma, SC, Brasil

^c Cliniimagem, Criciúma, SC, Brasil

O subtipo mais comum de linfoma aneural ocular primário é o de zona marginal de tecido linfóide associado à mucosa (MALT). Como um possível diagnóstico diferencial, temos doença relacionada à IgG4 que foi descrita pela primeira vez em 1961, mas só passou a ser descrita como acometimento sistêmico em 2003. M.I.T.C, 60 anos, leucoderma, apresentando queixas de cefaleia, diplopia e dorsalgia. Lesão periocular com aumento progressivo nos últimos 3 meses. Negava queixas respiratórias. Histórico de neoplasia de cólon em 2006 com hemicolectomia e realização de quimioterapia. Ao exame físico, presença de lesão expansiva em órbita direita de 5 cm. Exames laboratoriais sem particularidades, sorologias negativas. Submetida a RM de órbitas com contraste: formação tecidual, com efeito expansivo, com leve hipersinal em T2, hipossinal na sequência T1 e intenso realce levemente heterogêneo ao agente paramagnético (gadolinio), acometendo a gordura extra-conal à direita, estendendo-se pela topografia da glândula lacrimal, envolvendo os músculos reto inferior e lateral, bem como invadindo a gordura intra-conal, atingindo até o ápice orbitário. Na TC de tórax com contraste evidenciou massa homogênea na região pré-vertebral, obliterando a gordura do mediastino posterior, envolvendo mais de 50% da circunferência da aorta torácica na porção inferior do tórax, medindo cerca de 6,5 x 3,9 x 3,7 cm (nos eixos crânio-caudal, látero-lateral e ântero-posterior), de natureza indeterminada. A possibilidade de lesão paravertebral por doença relacionada à IgG4, poderia ser inicialmente considerada no diagnóstico diferencial, considerando a alteração ocular apresentada. TC da pelve com contraste sem particularidades. Submetida a biópsia cirúrgica de material ocular, tendo recebido diagnóstico de Linfoma do tecido linfóide associado a mucosa (MALT). Encaminhada para hematologia. Linfoma MALT compreende um subtipo histológico frequente dos linfomas gástricos primários, tem-se que 50% de todos os linfomas gástricos e mais de 90% dos linfomas que acometem os anexos oculares podem também acometer outros tecidos como glândula salivar, tireóide, pulmão, mama, pele, fígado, intestino delgado, sistema urogenital e



dura-máter. O quadro clínico é amplo sintomas como náuseas, vômitos, dispepsia e dor epigástrica até hemorragia maciça, sangramento gástrico crônico com anemia ferropriva, estenose pilórica e perda de peso. Pode ocorrer febre, sudorese noturna e perfuração gástrica, se houver infiltração maciça da parede. O diagnóstico é estabelecido pela endoscopia digestiva alta e pela biópsia. Atualmente, os guidelines recomendam que a decisão terapêutica seja baseada no estágio da doença, determinado pelo sistema Ann Arbor, sítio do tumor e características clínicas e individuais do paciente. No tocante a doença relacionada IgG4, ela caracteriza-se como um estado fibroinflamatório com lesões tumefativas e infiltrado linfoplasmocitário denso, rico em células plasmáticas IgG4 e fibrose estoriforme, associadas a concentrações elevadas de IgG4 no soro. A doença relacionada a IgG4 afeta inúmeros órgãos, mais comumente o ducto biliar, glândulas salivares, linfonodos, pâncreas, fígado, retroperitônio, glândulas lacrimais, rins, pulmões, meninges e a artéria aorta. O acometimento intratorácico apresenta padrões variados, devido ao comprometimento do parênquima pulmonar como também dos linfonodos intratorácicos, mediastino, pleura e vias aéreas, sítios também envolvidos no linfoma MALT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.142>

LINFOMA MALT DE CONJUNTIVA: RELATO DE CASO

TS Hahn, EW Silva, AB Florian, MFL Pezzi,
G Cattani, MS Machado, FM Aguiar,
ER Nonemacher, VM Wendt, BC Boeira, GR Bosi

Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul,
RS, Brasil

Introdução: O linfoma está entre os tumores conjuntivais malignos mais comuns, sendo o subtipo histológico extranodal de zona marginal de tecido linfóide associado à mucosa (MALT) o mais frequente. O linfoma conjuntival parece se desenvolver como resultado de uma inflamação crônica desencadeada por antígenos endógenos ou exógenos, causando uma proliferação sustentada que aumenta o potencial para mutações genéticas que levam a eventuais populações monoclonais de linfócitos B ou T. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com linfoma MALT de conjuntiva. **Relato de caso:** Paciente masculino, 59 anos, diabético, hipertenso e com glaucoma em olho direito, refere surgimento de hipermia em conjuntiva esquerda associada a prurido local. Encaminhado pelo oftalmologista após biópsia indicar diagnóstico de linfoma MALT. Nega sintomas B e linfadenomegalias. A biópsia de medula óssea foi negativa e as tomografias não evidenciaram comprometimento sistêmico. Quanto ao tratamento, optou-se por não realizar radioterapia por ser o olho de melhor acuidade visual, preferindo-se a exérese cirúrgica associada à monoterapia com Rituximabe administrada por 4 semanas, seguido por período de manutenção bimestral por mais 4 administrações. Paciente evolui com resposta completa e permanece em acompanhamento, totalmente assintomático. **Discussão:** A conjuntiva é um importante sítio

para o desenvolvimento de linfomas extranodais, com o linfoma anaxial ocular (LAO) representando 5 a 15% de todos os linfomas não Hodgkin extranodais. O linfoma MALT é o tumor mais comum diagnosticado nesses órgãos. Cerca de um terço dos LAO surge na conjuntiva, fator que geralmente está associado a um melhor prognóstico. O linfoma de conjuntiva pode ser assintomático ou se apresentar como uma mancha salmão-avermelhada, associada a edema, lacrimejamento e desconforto ocular. Para confirmação diagnóstica é necessário realizar uma biópsia da lesão para posterior análise histopatológica; além disso, exames laboratoriais e de imagem são imprescindíveis para avaliar a presença de disseminação sistêmica da doença. O diagnóstico diferencial é realizado com diversas patologias oculares, fazendo com que a avaliação de um oftalmologista seja fundamental. Tratamentos convencionais para linfoma conjuntival incluem radioterapia, cirurgia, quimioterapia, uso de Interferon intralesional e Rituximab. O envolvimento bilateral é relatado em 10% a 15% dos pacientes. Recaídas locais e contralaterais são frequentemente registradas, com disseminação sistêmica ocorrendo em 5% dos casos. **Conclusão:** O linfoma conjuntival resulta de inflamação crônica por antígenos endógenos/exógenos associado a mutações genéticas, levando a proliferação linfocitária monoclonal. Assim, deve-se pensar nesta doença ao sinal de manchas conjuntivais de aspecto “salmão” ou conjuntivite folicular crônica inexplicada, visto que os sintomas desta neoplasia são mínimos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.143>

LINFOMA NÃO HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B ASSOCIADO À DOENÇA DE STILL: RARO RELATO NA LITERATURA

FM Carlotto^a, NB Corrêa^a, C Zanotelli^b,
D Weber^b

^a Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo,
RS, Brasil

^b Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo
Fundo, RS, Brasil

Introdução: Alguns distúrbios inflamatórios autoimunes e crônicos estão associados a risco aumentado de Linfoma Não Hodgkin (LNH). A associação de Doença de Still (DS) e linfoma é raramente relatada na literatura, principalmente porque a distinção entre essas duas entidades é difícil. Relatamos o caso de uma mulher que foi diagnosticada com DS e desenvolveu LNH 12 meses após o início dos sintomas. **Relato do caso:** Mulher, 48 anos, previamente hígida, apresentou em setembro de 2019 quadro de febre, emagrecimento, adenomegalias e esplenomegalia, acompanhada de poliartrite de grandes articulações. Tomografia computadorizada evidenciou adenomegalias axilares, associadas a esplenomegalia. Foi realizada biópsia de linfonodo, com imunohistoquímica (IHQ) compatível com quadro reacional. Frente a exclusão de malignidade, reumatologista firmou diagnóstico de DS, sendo iniciado tratamento com metotrexato e tocilizumab e paciente evoluiu com melhora dos sintomas apresentados. Entretanto, 12 meses após, houve surgimento de lesão em

