

nervo craniano, perda sensorial e fraqueza. O paciente descrito apresentou paresia e parestesia em MIE e, embora não tenha sido realizado o diagnóstico de infiltração de SNC, foi proposta a quimioterapia intratecal. Atualmente, a maioria dos estudos encontrados recomendam 6 ciclos de quimioterapia com esquema EPOCH ajustados para a dose infusional com profilaxia intratecal a cada ciclo como proposta terapêutica. O bortezomib e a lenalidomida são agentes adicionais à terapia que demonstraram resultados promissores. **Conclusão:** O LPB consiste em uma doença rara e de evolução agressiva. O tratamento de escolha foi baseado na literatura atual sobre o linfoma. A baixa frequência desse linfoma não permite ainda definição de protocolos mais eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.672>

LINFOMA DE ZONA MARGINA EXTRANODAL LOCALIZADO EM HIPÓFISE E LEPTOMENINGE: UM RELATO DE CASO

FGB Chaves, AL Oliveira, ACLD Nascimento, RS Kojima, BFC Galvão, LFBH Junior, AID Ennes, GA Vieira, ACA Silveira, N Hamerschlag

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

Introdução: O linfoma de zona marginal (LZM) é uma doença linfoproliferativa pós centro germinativo, sendo o 2º subtipo mais prevalente de linfoma não Hodgkin B indolente. A apresentação ocorre nas formas nodal, esplênica e extranodal, sendo esta última presente em 2/3 dos casos. Sua evolução indolente torna o diagnóstico desafiador, em especial na ausência de achados sistêmicos. A doença extranodal é classicamente de localização gástrica, seguida pelas formas ocular e pulmonar. O acometimento de sistema nervoso central, por sua vez, é bastante infrequente, sendo em geral observado em linfomas agressivos e, nos poucos casos descritos para LZM, tem localização paquimeníngea. A seguir, relatamos uma apresentação rara de LZM, na forma de doença hipofisária e leptomeníngea. **Relato de caso:** Paciente masculino, 63 anos, em investigação de hipogonadismo e panhipopituitarismo. Procura urologista devido episódios de calafrios alternados com ondas de calor de 3 anos de duração. Identificada redução de testosterona e hormônios tireoideanos, sendo realizada reposição hormonal. Posteriormente, evolui com oscilação de níveis pressóricos até que, após episódio de crise hipertensiva e mal estar, interna para investigação. Realizada tomografia de crânio que identificou tumor de hipófise de 2,5 x 1,8 x 1,7 cm, suspeito de microadenoma hipofisário, submetido a ressecção cirúrgica total. Na análise anátomo-patológica, porém, observada presença de infiltrado linfóide difuso, que, aliada à imunohistoquímica, confirmou diagnóstico de linfoma de zona marginal extra-nodal. Paciente foi estadiado com PET-CT, negativo para captações anômalas, e exame medular, com achado de 10% de linfócitos B atípicos, possivelmente secundários a infiltração de doença. O exame de líquido evidenciou 88,4% de linfócitos B maduros com restrição de cadeia leve lambda, compatíveis com infiltração leptomeníngea do linfoma. Diante de paciente

oligossintomático, com diagnóstico de linfoma indolente de acometimento atípico de sistema nervoso central, definido por manter vigilância ativa, com controle periódico de doença com exame de líquido e imagem. Paciente atualmente encontra-se em bom estado geral, realizando seguimento ambulatorial. **Discussão:** Apresentamos caso de linfoma de zona marginal de localização e apresentação bastante rara, caracterizado por panhipopituitarismo decorrente de sítio extranodal hipofisário e leptomeníngeo de doença. Devido doença localizada, foi realizado tratamento cirúrgico exclusivo, através de ressecção de massa pituitária, e acompanhamento clínico. Os poucos casos descritos em literatura de LZM localizados em sistema nervoso central (SNC), demonstraram boa resposta à terapia localizada com cirurgia e/ou radioterapia, sem evidência de ganho de sobrevida ou resposta completa com inclusão de quimioterapia sistêmica. A vigilância ativa, em contrapartida, constitui opção válida e frequentemente recomendada na condução de casos de linfomas indolentes assintomáticos e de baixo risco clínico. **Conclusão:** A apresentação clínica e diagnóstico do linfoma de zona marginal ocorre de maneira bastante heterogênea e, embora extremamente incomum, a infiltração de sistema nervoso central pode estar presente, nas mais distintos sítios anatômicos. A alta suspeição diagnóstica é de suma importância, de modo a permitir a identificação precoce da doença e tratamento individualizado apropriado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.673>

LINFOMA DE BURKITT COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESÃO EXPANSIVA RETRO-ORBITÁRIA: RELATO DE CASO

JGM Lusvarghi, BMA Pacheco, ABS Fonseca, ACP Nascimento, AMDS Pinheiro, HC Amaral, RMSD Reis, LOC Barbosa, GBL Oliveira

Irmandade do Hospital da Santa Casa de Poços de Caldas, Poços de Caldas, MG, Brasil

Objetivo: Relatar uma apresentação em sítio atípico de Linfoma de Burkitt, demonstrando a importância do diagnóstico precoce e tratamento ágil. **Relato de caso:** Masculino, 31 anos, branco, portador de HIV em tratamento regular, procura unidade de pronto atendimento devido a exoftalmia associado a efeito de massa no olho esquerdo, com início há duas semanas e aumento progressivo. Associado ao quadro, referia perda de peso involuntária e sudorese noturna. Admitido em hospital terciário com hipótese diagnóstica inicial de celulite periorbitária esquerda e iniciado empiricamente antibioticoterapia. Porém, já na admissão, foi realizada tomografia de crânio contrastada que evidenciou volumosa formação expansiva na região súpero-lateral da órbita esquerda com envolvimento da glândula lacrimal, dos músculos reto e oblíquo superior e reto lateral ipsilaterais, determinando importante proptose do globo ocular. Submetido a RNM de crânio e face, a qual mostrou lesão em seio maxilar esquerdo que também infiltrava a maxila. Realizada ressecção da lesão em cavidade oral mucosa jugal e mucosa de lábio inferior e encaminhado material para biópsia. Ao exame histopatológico foi

encontrado achados morfológicos que em conjunto com o perfil imunohistoquímico favorecem o diagnóstico de um Linfoma Não Hodgkin de alto grau histológico, em particular, um linfoma de Burkitt em mucosa jugal e lábio inferior. Paciente foi encaminhado para setor de onco-hematologia para seguir com tratamento imediato com protocolo CODOX-M-IVAC. Apresentou boa resposta ao tratamento com melhora significativa da exoftalmia. Segue em ambulatório de hematologia com boa resposta ao tratamento instituído. **Discussão:** Linfoma de Burkitt (LB) é um tumor derivado de células B maduras que possui como característica alta agressividade e presença de grandes massas tumorais e acometimento extranodal frequente. Pode ser classificado em endêmico, esporádico e associado à imunodeficiência. O LB associado à imunodeficiência, principalmente devido ao HIV, é comumente associado a maior envolvimento extranodal, presença de sintomas B e pior estado geral ao diagnóstico em comparação com pacientes diagnosticados com LB sem HIV concomitante. Os LNH são as principais neoplasias associadas ao acometimento orbitário, com maior associação a linfomas originários de células B. A sintomatologia associada a esta alteração é ampla, sendo a proptose unilateral a principal queixa, embora dor, alterações visuais, alterações motoras dos olhos e demais sintomas visuais inespecíficos também estejam associados. Em raros casos, a afecção é bilateral. O acometimento extralinfonodal mais associado ao LB é a mandíbula. Registros na literatura de acometimento orbitário/retro orbitário associado ao LB são raros, sendo a faixa etária pediátrica a principal fonte de registros. **Conclusão:** Através deste relato de caso e revisão de literatura, pode-se concluir que embora o acometimento orbitário/retro orbitário não seja uma manifestação clássica do LB, este deve ser considerado como diagnóstico diferencial ao aparecimento de proptose ou demais sintomas oculares, em conjunto com demais subtipos de LNH, principalmente em populações de risco (crianças em regiões endêmicas, imunossuprimidos, sintomatologia sugestiva), com o objetivo principal de diagnóstico e início de tratamento rápidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.674>

LINFOMA ESPLÊNICO DIFUSO DE PEQUENAS CÉLULAS B DA POLPA VERMELHA: RELATO DE CASO

IAS Plentz, BM Borges, FC Domingos, GF Colli, IZ Gonçalves, IA Siqueira, MB Carneiro, NS Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Fundação Pio XII, Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar o caso de um paciente portador de linfoma esplênico difuso de pequenas células B da polpa vermelha, a partir de informações obtidas em revisão de prontuário e revisão de literatura. **Relato de caso:** K.S.M, masculino, 61 anos, diabético, iniciou acompanhamento com a equipe de Hematologia em setembro de 2021 com relato de diagnóstico externo de esteatohepatite não alcoólica no ano 2000 por aumento de transaminases. Em 2009 apresentou

esplenomegalia em ultrassonografia de abdome de rotina e aumento progressivo em dois anos, avançando além da cicatriz umbilical em palpação abdominal, com surgimento conjunto de linfonodomegalias abdominais e pélvicas. Negado sintomas B. Evidenciado em hemograma linfocitose ($4521/\text{mm}^3$) e trombocitopenia ($86/\text{mm}^3$). Mielograma apresentando série branca hiper celular, com 56% de células linfóides algumas com projeções citoplasmáticas e imunofenotipagem evidenciando 39,4% de células linfóides B, positivas para CD5, CD11c, CD19, CD20, CD79b, CD81, CD200 e negativas para CD3, CD4, CD8, CD10, CD23, CD25, CD38, CD43, CD56, CD103 e CD123. Realizada esplenectomia com anatomopatológico e imuno-histoquímica: proliferação de pequenos linfócitos infiltrando difusamente a polpa vermelha do baço e linfonodo periesplênico com positividade para CD20, BCL2, CD5, MNDA e negatividade para CD10, BCL6, CD23, LEF1, ciclina D1, anexina A1 e IgD. Paciente evoluiu bem, com ausência de sintomas constitucionais, mantendo seguimento clínico. **Discussão:** O linfoma esplênico difuso de pequenas células B de polpa vermelha é um linfoma primário de células B recém-reconhecido como entidade independente pela Organização Mundial de Saúde (OMS) em 2016. Ele mostra características clínicas sobrepostas com linfoma esplênico de zona marginal, incluindo esplenomegalia maciça, infiltração de baço, medula óssea e sangue periférico com sintomas B infrequentes. O diagnóstico é baseado principalmente no exame histopatológico, sendo facilitado por esplenectomia pela característica de infiltração difusa da polpa vermelha do baço. Informações sobre histologia, imunofenótipo, apresentação clínica e a resposta à terapia é ainda muito limitada. A esplenectomia é indicada como tratamento de primeira linha e os pacientes apresentam uma boa sobrevida global. **Conclusão:** Em resumo o linfoma esplênico difuso de pequenas células B de polpa vermelha é uma doença rara e o diagnóstico pode ser desafiador, mas um diagnóstico adequado é importante devido às diferenças no manejo do paciente e no desfecho clínico. Que este relato possa ser útil para novos estudos a fim de melhorar o entendimento acerca deste linfoma, reforçando o conceito de que ele é distinto dos outros e deve ser considerado no paciente com esplenomegalia significativa associado a linfocitose com imunofenotipagem não conclusiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.675>

LINFOMA PRIMÁRIO DE TESTÍCULO, RELATO DE UM CASO

BP Vasconcelos^a, AM Peixinho^a, JVL Amaral^a, BN Nascimento^a, MA Gonçalves^b, MG Cliquet^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (SES/SECONCI), Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: O linfoma extranodal corresponde à doença linfoproliferativa em tecidos distintos dos linfonodos, tonsilas, timo e baço. Apresenta ocorrência em 40% dos pacientes com