

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose de células não Langerhans rara, com apresentação clínica heterogênea, podendo se manifestar de forma benigna e isolada ou associada a doenças auto-imunes e/ou malignidade. A apresentação característica é a linfadenopatia cervical bilateral, maciça e indolor, com sintomas constitucionais podendo estar presentes. Relatamos um caso com evolução atípica da doença. Paciente masculino, 25 anos, com histórico de Doença de Pyle (osteochondroplasia metafisária), múltiplas fraturas patológicas prévias e amputação transtibial à direita. Em 2013 apresentou linfadenopatia cervical, cuja biópsia demonstrou histiocitose sinusal e positividade na imunohistoquímica para os marcadores S-100 e CD68, sendo diagnosticada DRD. Evoluiu com remissão espontânea do quadro e perdeu seguimento. Em julho/2020 retornou com quadro de 2 semanas de evolução de linfonodomegalia generalizada, febre e DHL de 612 U/L (valor de referência 135 – 225 U/L). Realizado PET-CT com 18FDG, que evidenciou linfonodomegalias supra e infradiafragmáticas, além de captação em baço, ossos, rinofaringe e pele. Apresentava massas bulky em regiões axilar esquerda e abdominal de até 11,2 cm e SUV máximo de 22,4. Submetido a biópsia de linfonodo cervical que demonstrou proliferação difusa de células linfóides grandes com núcleos proeminentes e citoplasma basofílico, com alto índice de proliferação (90%) e positividade, na imunohistoquímica, para CD10, CD20, Bcl-2 e MUM-1, com Bcl-6 negativo. Concluiu-se o diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNHDGCB), com índice prognóstico R-IPi pobre. Indicado tratamento com protocolo R-CHOP. O caso relatado demonstra evolução atípica de DRD. A recidiva das adenomegalias e febre após 7 anos do diagnóstico inicial poderiam suscitar a hipótese de recaída da doença. Porém, a rápida evolução do quadro, os achados de DHL elevado e de áreas nodais bastante hipercaptantes ao PET-CT motivaram a realização de biópsia para diagnóstico diferencial com linfoproliferação agressiva. Relatos de casos têm apontado que a presença de linfadenopatia infradiafragmática deve levantar suspeita para processo linfoproliferativo neoplásico associado em pacientes com DRD, o que pode preceder ou suceder o diagnóstico desta. A fisiopatogenia da DRD ainda não foi totalmente elucidada, porém atualmente postula-se que decorre da proliferação de monócitos com bloqueio de diferenciação, e hiperativação da via RAS/RAF/MEK/ERK. Este caso ilustra que a DRD pode evoluir para um espectro de doença agressiva. Além disso, cabe ressaltar que na Doença de Pyle ocorre mutação no gene SFRP4, responsável pela proteína de mesmo nome. Esta bloqueia a via de sinalização *wnt*, culminando em alteração da homeostase óssea, com aumento da reabsorção óssea e redução de sua formação. A via *wnt* também é implicada em aumento de proliferação celular e já foi relatado que em neoplasias sólidas e no LNHDGCB ocorre hiperativação desta via através de supressão do SFRP4 por mecanismo de metilação. Dessa forma, podemos hipotetizar que tanto a DRD quando a doença óssea apresentada pelo paciente podem ter influenciado no desenvolvimento do linfoma de alto grau. Estudos genéticos adicionais podem auxiliar na compreensão dos mecanismos envolvidos na apresentação clínica do paciente em questão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.365>

364

DURAL MASSES: WHEN TO CONSIDER EXTRANODAL MARGINAL ZONE LYMPHOMA WITH AMYLOID DEPOSITION AND SKULL INVASION IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

A.C. Cortez, M.T. Delamain, L.L.L. Freitas, T.P. Ferreira, M.J.D. Santos, F. Reis

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brazil

Introduction: The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms defined marginal zone lymphoma (MZL) as non-Hodgkin lymphoma (NHL) that includes three distinct subtypes: extranodal MZL of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT), nodal and splenic MZL. The MZL is a group of indolent non-Hodgkin B-cell lymphoma (NHL) which accounts for approximately eight percent of all NHL cases and is the third most common histological subtype of NHL after diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) and follicular lymphoma. An important but rare extranodal presentation is the primary central nervous system lymphoma (PCNSL) and it can involve the brain, leptomeninges, intraocular structures and spinal cord in the absence of systemic disease. A small number of dural MZL's cases has been reported and most of them were confined to the meninges with no systemic spread at the time of diagnosis. The PCNSL is very rare and often misdiagnosed as meningioma, because of its location and radiologic appearance. It shows as extra-axial lesions that appear iso- or hypointense on T1 and T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) with intense enhancement with gadolinium administration. The dural tail sign, which is a frequent finding in meningiomas, is also observed in dural MZL. We reported a rare case of a noticeably young female patient with PCNSL arising in the dura mimicking meningioma. **Case report:** Over 18 months, the 36-year-old female patient was followed by neurosurgery due to the expansive lesion at epidural space. The first signs and symptoms were hemiparesis, hyposthesia in the left arm, and dysarthria. Investigations were performed, and MRI of the brain revealed a well-defined right extra-axial lesion, measuring 30 x 54 x 56 mm. Initially, no biopsy was indicated and the case was conducted as meningioma. No comorbidity or immune deficiency was found. The patient presented worsening of symptoms, a progression of neurological deficit, severe headache and visual field impairment. Given the size of the lesion, as well as brain compression and worsening of clinical status without a definitive diagnosis, a surgery with resection of the extra-axial lesion was proposed. The patient underwent a frontoparietal craniotomy and the histopathological findings were consistent with the diagnosis of dural extranodal MZL with amyloid deposition. The patient underwent staging for lymphoma and no hepatosplenomegaly or lymph node enlargement was found. Bone marrow biopsy and aspirate were negatives. **Discussion:** The central nervous system (CNS) involvement is exceedingly rare and sometimes the lesion may resemble other associated CNS disorders such as meningioma. Although initially conducted as a meningioma in a young patient, the hypothesis of CNS lymphoma should be considered as a differential diagnosis,



particularly, as in this case, when a more aggressive pattern of the lesion, with bone destruction, is observed. Histological examination is critical for an accurate diagnosis. In this case, the biopsy was fundamental for an appropriate therapeutic approach.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.366>

365

ENTEROPATIA DE CÉLULAS NK: RELATO DE CASO

M.P. Jacinto^a, D.M.C. Real^a, A.F. Ramos^a,
S.F.R. Gonzaga^a, A.M.P.S. Bezerra^b, C.S.
Chiattone^c, G.F. Perini^a

^a Américas Oncologia, São Paulo, SP, Brasil

^b Albert Einstein Medicina Diagnóstica, São Paulo, SP, Brasil

^c Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar o caso de uma paciente com diagnóstico raro de Enteropatia NK. **Material e método:** Descrição do prontuário após obtenção de consentimento livre e esclarecido da paciente e revisão na literatura. **Resultados:** Paciente feminina, 30 anos, com diagnóstico prévio de intolerância ao glúten. Comparece em consulta com sintomas leves de desconforto abdominal, diarreia ocasional e hematocitose. Negava sintomas B. Ao exame físico paciente sem alterações. Trouxe resultado de endoscopia digestiva alta a qual evidenciava lesões enantematosas de bordas elevadas, submetidas à biópsia. Resultado de anatomopatológico demonstrava lesões com seguinte fenótipo: CD3+, CD56+, TIA-1+, CD4-, CD8-, Perforina-, Granzima B-, concluindo diagnóstico de Linfoma de células T associado à enteropatia (EATL) tipo II. PET-CT com linfonodo mediastinal hipercaptante (SUV 6,8). Como quadro clínico não era compatível com resultado de biópsia, optado por revisão de diagnóstico antes de iniciar tratamento. Revisão de lâmina demonstrou diagnóstico de Enteropatia NK e biópsia de linfonodo mediastinal sem evidência de doença linfoproliferativa. Com novo diagnóstico, paciente sem necessidade de tratamento específico, segue em acompanhamento e com resolução dos sintomas TGI alto após 3 meses do seguimento. **Discussão:** O trato gastrointestinal (TGI) é responsável por 30 a 40% de todos os casos de linfomas extranodais. No caso em questão, o primeiro resultado anatomopatológico sugeria um EATL tipo II, denominação modificada para uma entidade clínico-patológica distinta: linfoma monomórfico epiteliotrófico de células T (MEITL). Ele é definido como um linfoma T primário de intestino, possui um predomínio na Ásia, acomete diferentes faixas etárias (23-89 anos), com mediana de 58 anos de idade e predomínio no sexo masculino 2:1. Mais da metade dos pacientes abrem o quadro com perfuração intestinal, enquanto outros possuem um quadro clínico mais insidioso. Disseminação para linfonodos mesentéricos é comum e também para sítios extra-gastrointestinais. Imunohistoquímica marca positivo para CD2, CD3, CD7, CD8, CD56. Possui prognóstico ruim, com mediana de sobrevida de 7 meses. Tratamento se baseia em quimioterapia. Enteropatia de células NK, por sua vez, trata-se de uma doença rara.

A idade média ao diagnóstico é de 58 anos, com discreto predomínio do sexo feminino (0,5:1). Os pacientes são assintomáticos ou oligossintomáticos apresentando sintomas como desconforto abdominal, refluxo, diarreia e sangramento retal. Achados endoscópicos variam de lesões eritematosas, úlceras, lesões com bordas elevadas e até pólipos. Não há envolvimento de linfonodos e nem organomegalias. Imunohistoquímica revela fenótipo de células NK com expressão de CD3, CD7, CD56, TIA-1, granzima B e/ou perforina. Pesquisa de Epstein Bar vírus por hibridização in situ é negativa, o que distingue de um linfoma de célula NK extranodal tipo nasal. O curso clínico da enteropatia NK é indolente, com alguns pacientes demonstrando melhora espontânea e recorrência ocasional e outros com doença persistente por anos. Não há indicação de tratamento quimioterápico e a identificação de mutação na via JAK3 representa um potencial alvo terapêutico para pacientes sintomáticos. **Conclusão:** Embora algumas dessas entidades sejam raras, é importante reconhecê-las, pois pode haver uma sobreposição morfológica e imunofenotípica significativa entre as proliferações linfóides com resultados clínicos e tratamento amplamente diferentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.367>

366

EPOCH-RR EM PACIENTE COM DIAGNÓSTICO SIMULTÂNEO DE LINFOMA DE BURKITT E HIV: RELATO DE CASO

G.S.C. Junior^a, M.R. Tarla^a, A.C.G.C. Ribeiro^a,
I.C. Agostini^b, J. Mazaroski^a, M.C. Crippa^a,
M.V. Pacheco^a, M.P.M. Cruz^a, V.O. Codarin^c

^a Centro Universitário Barão de Mauá (CBM),
Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Faculdade Ceres, São José do Rio Preto, SP, Brasil

^c Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP),
Ribeirão Preto, SP, Brasil

Embora raro, cerca de 1% dos casos de Linfomas Não Hodgkin - LNH, o Linfoma de Burkitt - LB é um tipo de extrema importância clínica devido a sua Alta Agressividade, principalmente quando associado ao Vírus da Imunodeficiência Humana - HIV. Segundo o Instituto Nacional do Câncer - INCA, são estimados cerca de 12.030 novos casos de LNH em 2020 no Brasil, o que extrapolando para a incidência média, projeta cerca de 120 novos casos de LB. O tratamento de escolha é a quimioterapia - QT, sendo os melhores resultados obtidos com o uso protocolos mais agressivos, como CODOX-M/IVAC e HyperCVAD. Protocolos menos agressivos como o EPOCH-RR também são utilizados, porém, com resultados inferiores. Este relato se refere a um paciente de gênero masculino, 38 anos, no qual foram diagnosticados simultaneamente um LB e infecção por HIV. O Estadiamento Clínico era IVBx, com infiltração medular difusa e ausência de infiltração de sistema nervoso central. Em relação ao acometimento nodal, havia comprometimento supra diafragmático esparsos, mas o que chamava a atenção eram dois grandes conglomerados de linfonodos intra-abdominais, um com 18,4 x 11,6 x 11,2 cm, totalizando 2.390 cm³ no mesogástrico e outro com 11,2 x 8,4 x 7,3 cm, totalizando 687 cm³ na fossa ilíaca dire-