

parede torácica anterior direita com infiltração de pele local, associada a febre, perda de peso e sudorese noturna. Tomografia computadorizada demonstrou múltiplos linfonodos e presença de lesão sólida volumosa na região peitoral e supra-escapular à direita, medindo 10,4 x 7,6 cm. Imunohistoquímica após avaliação por fluorescência in situ hibridização confirmou diagnóstico de linfoma difuso de grandes células B. Iniciado tratamento quimioterápico com protocolo R-CHOP e após o primeiro ciclo paciente evoluiu com piora clínica, febre, hiperferritinemia, aumento de transaminases e hipertrigliceridemia, sem evidência de processo infeccioso. Assim, alta probabilidade de reativação da DS e síndrome de ativação macrófaga secundária. Iniciado tratamento com pulsoterapia com metilprednisolona, com melhora clínica e resolução dos sintomas. Infelizmente, antes de realizar o terceiro ciclo de quimioterapia, ocorreu franca progressão da doença, com grande aumento da lesão. Iniciado tratamento de resgate com protocolo R-ICE. Após a quimioterapia, evoluiu com neutropenia febril, nova reativação da DS, choque séptico pulmonar e candidemia sistêmica, sendo transferida para centro de tratamento intensivo, porém sem resposta clínica apesar de tratamento otimizado, evoluindo a óbito algumas semanas após.

Discussão: Descrevemos o caso de uma mulher com DS que foi diagnosticada com linfoma 12 meses após o início de sintomas. A paciente satisfaz os critérios de Yamaguchi et al. para DS. Neste caso, existe a possibilidade de que o linfoma existia latentemente desde o início de o curso clínico. No entanto, 12 meses se passaram após o início da doença de Still antes do desenvolvimento de sintomas de linfoma e biópsia de linfonodo foi negativa para linfoma por mais de uma ocasião. Conforme revisão de base de dados no MEDLINE, foram identificados 15 casos comprovados de doença de still associada a linfoma não hodgkin, como o caso da nossa paciente. **Conclusão:** O diagnóstico da doença de Still continua a ser um diagnóstico de exclusão, que deve ser considerado diante de um quadro clínico-biológico sugestivo e após investigação etiológica para descartar uma origem neoplásica, infecciosa ou autoimune. Conclui-se que ainda são necessárias pesquisas que possam melhor caracterizar essa associação, para assim melhor dirigir o tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.144>

LINFOMA NÃO-HODGKIN CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS B AGRESSIVO - RELATO DE CASO

GS Cunha-Junior^a, MR Tarla^a, JB Roque^b, ACGC Ribeiro^b, MPM Cruz^b, J Mararoski^b, IC Agostini^c

^a Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil

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

^c Faculdade Faceres, São José do Rio Preto, SP, Brasil

Linfomas Cutâneos Primários são a designação dada aos linfomas que se manifestam com lesões cutâneas e sem evidência de envolvimento extracutâneo ao diagnóstico. São um grupo heterogêneo de patologias, constituído no mundo

ocidental por cerca de 75% de linfomas de células T e cerca de 25% de linfomas de células B. Segundo dados do Instituto Nacional do Câncer – INCA, a incidência de Linfomas não-Hodgkin no Brasil é de cerca de 12.030 casos/ano, com incidência por gênero de 6,21 casos nos homens e 5,07 nas mulheres para 100.000 habitantes. Estima-se que os Linfomas Cutâneos Primários representem cerca de 3,9% de todos os casos de Linfomas não-Hodgkin, o que baseado nos dados do INCA, representaria cerca de 469 casos novos/ano, sendo 352 casos de células T e 117 casos de células B. Este relato se refere a MF, 77 anos, gênero masculino, que apresentava quadro de lesão expansiva em couro cabeludo há cerca de 6 meses. Esta lesão era pequena e única, evoluindo com aumento progressivo em seu tamanho. O paciente negava a presença de sintomas constitucionais. Após avaliação por dermatologista, foi submetido a biópsia da lesão. O resultado do Anátomo Patológico era sugestivo de Linfoma não-Hodgkin. O estudo Imunohistoquímico demonstrava negatividade para CD3/4/7/8/BCL2/cMYC e MUM1 e positividade para CD10/20/BCL6. A positividade do Ki67 era de 60%. No estadiamento clínico o paciente apresentava Desidrogenase Lática, Beta 2 Microglobulina, Albumina, sorologias para Hepatites B e C, HIV e HTLV negativas. O Pet Scan demonstrava a presença de hipercaptação em formação expansiva única, de contornos lobulados com 5,5 x 1,7 x 3,0 cm na região subcutânea frontal esquerda. Segundo a revisão de 2018 da WHO-EORTC 2018, os Linfomas Cutâneos Primários do Tipo B são classificados em 3 subtipos: Linfoma Cutâneo Primário Centro Folicular, Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B, tipo perna e Linfoma Cutâneo Primário de Zona Marginal. Neste caso se tratava de um caso de Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B de Centro Germinativo. Esta apresentação representa cerca de 4% dos casos de Linfomas Cutâneos Primários. Apresenta comportamento Agressivo, sendo tratado habitualmente com a associação de Quimioterapia e Imunoterapia. Apresenta sobrevida livre de doença de cerca de 56% em 5 anos. Neste paciente foram realizados 4 ciclos de R-CHOP, os quais transcorreram sem ocorrência de toxicidade importante. Devido a idade do paciente e aos antecedentes Hipertensão Arterial Sistêmica e Diabetes Mellitus tipo 2, as doses de “Doxorrubicina” e de “Prednisona” foram reduzidas em 50%. Na reavaliação após o primeiro ciclo, a lesão apresentava aparente Remissão. Ao final do tratamento, o Pet Scan foi repetido, comprovando a Remissão Metabólica Completa. Embora bem menos comuns que os Linfomas Cutâneos Primários de células T, os Linfomas Cutâneos Primários de células B são uma apresentação que não devem ser ignoradas. Especialmente nos casos agressivos como o aqui descrito, dada a importância da associação do anti-CD20 ao tratamento quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.145>

LINFOMA NÃO-HODGKIN CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS B INDOLENTE - RELATO DE CASO

GS Cunha-Junior^a, MR Tarla^a, JB Roque^b, ACGC Ribeiro^b, MPM Cruz^b, J Mazaroski^b, IC Agostini^c



^a Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil

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

^c Faculdade Faceres, São José do Rio Preto, SP, Brasil

Linfomas Cutâneos Primários são a designação dada aos linfomas que se manifestam com lesões cutâneas e sem evidência de envolvimento extracutâneo ao diagnóstico. São um grupo heterogêneo de patologias, constituído no mundo ocidental por cerca de 75% de linfomas de células T e cerca de 25% de linfomas de células B. Segundo dados do Instituto Nacional do Câncer – INCA, a incidência de Linfomas não-Hodgkin no Brasil é de cerca de 12.030 casos/ano, com incidência por gênero de 6,21 casos nos homens e 5,07 nas mulheres para 100.000 habitantes. Estima-se que os Linfomas Cutâneos Primários representem cerca de 3,9% de todos os casos de Linfomas não-Hodgkin, o que baseados nos dados do INCA, representariam cerca de 469 casos novos/ano, sendo 352 casos de células T e 117 casos de células B. Este relato se refere a ALMF, 44 anos, gênero feminino, que apresentava quadro de lesão expansiva em couro cabeludo há cerca de 2 anos. Esta lesão era pequena e inicialmente única, evoluindo de forma lenta, porém contínua, com aumento de tamanho quanto e do número de lesões. A paciente negava a presença de sintomas constitucionais. Após algumas avaliações médicas, tanto por clínicos gerais quanto por dermatologistas, a paciente foi submetida a biópsia da lesão. O resultado do Anátomo Patológico era sugestivo de Linfoma não-Hodgkin. O estudo Imunohistoquímico demonstrava negatividade para CD3/4/5/7/8/23/68/BCL2/Ciclina D1 e MUM1 e positividade para CD10/20/BCL6. A positividade do Ki67 era de 50%. No estadiamento clínico a paciente apresentava Desidrogenase Láctica, Beta 2 Microglobulina, Albumina, sorologias para Hepatites B e C, HIV e HTLV negativas. A sorologia para Epstein Baar era negativa para IgM e positiva para IgG. O Pet Scan demonstrou a presença de áreas captantes de até 7,2 cm exclusivamente no tecido subcutâneo das regiões frontoparietais bilateralmente. Segundo a revisão de 2018 da WHO-EORTC 2018, os Linfomas Cutâneos Primários do Tipo B são classificados em 3 subtipos: Linfoma Cutâneo Primário Centro Folicular, Linfoma Cutâneo Primário Difuso de Grandes Células B, tipo perna e Linfoma Cutâneo Primário de Zona Marginal. Neste caso se tratava de um caso de Linfoma Cutâneo Primário Centro Folicular. Esta apresentação representa cerca de 12% dos casos de Linfomas Cutâneos Primários. Apresenta comportamento Indolente, sendo tratado habitualmente com radioterapia. Apresenta sobrevida livre de doença de cerca de 96% em 5 anos. Nesta paciente, devido ao volume de doença apresentado, foi optado pela associação de quimio-imunoterapia. Foram realizados 6 ciclos de R-CHOP, os quais transcorreram sem ocorrência de toxicidade importante. Ao final, o Pet Scan foi repetido e demonstrou a Remissão Metabólica Completa. Embora bem menos comuns que os Linfomas Cutâneos Primários de células T, os Linfomas Cutâneos Primários de células B são uma apresentação que não devem ser ignoradas. Especialmente nos casos avançados como o aqui descrito, dada a importância da associação do anti-CD20 ao tratamento quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.146>

LINFOMA PLASMABLÁSTICO EM PACIENTE COM VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA – UM RELATO DE CASO



AB Godoi, B Veroneze, MEB Abreu, G Campos,
M Kozonoe, GMS Quadros, JSH Farias

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Linfoma plasmablástico é um subtipo incomum de linfoma não Hodgkin, caracterizado por um curso clínico agressivo e mais frequentemente diagnosticado em indivíduos portadores do vírus da imunodeficiência humana. O local de acometimento mais descrito nessa população é a cavidade oro-nasal e o trato digestivo. Também pode acometer indivíduos com outros tipos de imunodeficiência e surgir em sítios extra-orais. Pode ser associado ainda com infecção por EBV. Seu diagnóstico é desafiador devido à sobreposição de características de linfoma de alto grau e malignidades de células plasmáticas. Define-se pela proliferação difusa de grandes células neoplásicas que se assemelham a imunoblastos B ou plasmablastos, com CD 20 negativo e fenótipo plasmocítico. Paciente de 59 anos, sexo masculino, negro, mora sozinho e não tem familiares próximos. Ex-tabagista, apresenta déficit cognitivo moderado e periodontite com necessidade de exodontia, sem outras comorbidades conhecidas. Mãe e sobrinha falecidas por neoplasia, que não soube especificar. Relatou 2 meses de evolução de lesão em cavidade oral e emagrecimento de 5 kgs. Estava hipocorado (anemia com HB 9,9), emagrecido e apresentava lesão hiperemmiada e invasiva de todo palato duro, com edema em região maxilar esquerda. Sorologia HIV foi reagente (carga viral de 136.411 e CD4 218) e iniciou TARV. Lesão foi biopsiada e diagnosticou-se Linfoma Plasmablástico: mucosa oral com neoplasia maligna indiferenciada de alto grau, ulcerada e infiltrativa. Imunohistoquímica com BCL2 positivo multifocal, CD3 policlonal, CK7, CK20 e CK34bE12 negativos, CD 20 negativo, ALK negativo, S100 negativo, Ki67 80%, MUM1, EMA e CD 138 positivos, CD10, PAX5, CD30, Tdt e BCL6 negativos. Apresentava estadiamento IV de Ann Arbor, com PET/CT mostrando lesão expansiva (10 X 7 x 5 cm e SUV 37) em palato até cavidade nasal e tonsila palatina, com invasão e erosão óssea nos seios maxilares, linfonodopatia e discreta hepatomegalia. Foi iniciado tratamento com CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona), considerando tratar-se de paciente idoso, com condição cognitiva e social ruins, que impediam esquema mais intensivo. Paciente apresentou remissão da lesão após o segundo ciclo e segue em quimioterapia. Não há um regime de tratamento bem estabelecido na prática atual. Segundo a OMS, 75 % dos linfomas plasmablásticos em paciente HIV são diagnosticados já em estágio III ou IV e o prognóstico geralmente é reservado, com sobrevida entre 6 a 11 meses, devido à frequente refratariedade à quimioterapia e recaídas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.147>

LINFOMA PRIMÁRIO DE CEREBELO PÓS TRANSPLANTE HEPÁTICO EM PACIENTE EPSTEIN BARR POSITIVO: RELATO DE CASO



MP César^a, MCG Silva^a, VMA Bandeira^a,
AQMS Aroucha^a, ACC Lopes^a, JO Vieira^a,
MFH Costa^{a,b}