

2,9 cm x 3,9 cm (volume de 15,9 cm), além de linfonodo associado à lesão. A biópsia com imunohistoquímica confirmou LDGC-B tipo centro germinativo. PET-scan não evidenciou lesões em outros locais. Ann Arbor IA. A paciente realizou quimioterapia com protocolo CHOP e atualmente encontra-se em remissão. **Discussão:** LDGC-B é o subtipo mais comum dos linfomas não-Hodgkin, cerca de 38% de todos os LNH. Embora o LDGC seja considerado uma entidade única na classificação WHO, os sítios de doença primária são associados com características clínico patológicas e de resultados peculiares. O anel de Waldeyer compreende os tecidos linfoides da nasofaringe, tonsilas palatinas, base da língua palato mole e parede orofaríngea. É o sítio extra-nodal mais comum dos LDGC-B e o de melhor prognóstico com relação a outros envolvimento extranodais. **Conclusão:** O caso demonstra a variabilidade de acometimento e subtipos das doenças linfoproliferativas. Tratando-se de linfomas as classificações atuais cada vez mais “individualiza” os tipos de linfomas baseadas nos aspectos clínicos de acometimento, patológicos e genéticos/moleculares. O caso atual trata-se de uma variante dos LDGC-B na sua apresentação extra-nodal mais comum, o espaço nasofaríngea e anel de Waldeyer.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.204>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B - DIAGNÓSTICO EM PACIENTE PORTADOR DE DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA CRÔNICA: RELATO DE CASO

LC Sudario, ACS Santos, RM Andrade,
MGM Freitas, MA Carneiro

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Paciente do sexo masculino, 69 anos, diagnosticado com Doença Mieloproliferativa Crônica (DMPC) - Trombocitemia Essencial (TE) em 2009, em uso de hidroxiureia desde então, com bom controle de doença. Em consulta de acompanhamento de abril de 2022, notou-se surgimento de adenomegalias cervicais, axilares e inguinais, além de hepatoesplenomegalia, emagrecimento involuntário e queixa de sudorese noturna, ausentes em consulta que precedeu tal avaliação. Foi submetido a biópsia de linfonodo cervical; e rapidamente evoluiu com piora das organomegalias e adenomegalias periféricas, sendo optado por internação hospitalar para finalização dos exames de estadiamento e realização de pré fase com corticosteroide. Imunohistoquímica mostrou tratar-se de Linfoma Difuso de Grandes Células B, não centro germinativo, duplo expressor. FISH não realizado. Os exames de imagem mostraram múltiplas adenomegalias supra e infradiaphragmáticas, além de hepatoesplenomegalia volumosa e ascite. O hemograma evidenciava bicitopenia (leucopenia e plaquetopenia), a despeito da suspensão da Hidroxiureia cerca de 30 dias antes. Biópsia de medula óssea comprovou infiltração medular pelo linfoma, fechando estadiamento IVB. Após pré fase, mesmo com hidratação venosa vigorosa e alopurinol, paciente evoluiu com insuficiência renal oligúrica, hipercalemia, hiperfosfatemia e acidose metabólica grave, com necessidade de transferência a unidade de

terapia intensiva para manejo de síndrome de lise tumoral, com demanda de hemodiálise. Após estabilização clínica, iniciada quimioterapia com esquema R-CHOP. Atualmente, o paciente encontra-se pós terceiro ciclo de quimioterapia, com função renal recuperada, citopenias resolvidas, e adenomegalias e organomegalias em remissão, ao exame clínico. **Discussão:** As DMPC são neoplasias hematológicas crônicas indolentes, entretanto com risco aumentado de complicações, entre elas diagnóstico de segunda neoplasia. Nos últimos anos, vários estudos têm demonstrado risco aumentado de desenvolvimento de segundo câncer; particularmente, a incidência de doenças linfoproliferativas (DLP) em portadores de DMPC tem se mostrado significativamente maior que na população geral. A mutação JAK2V617F, positiva em grande parte das DMPC, tem sido associada a um risco aumentado de linfoma, especialmente os agressivos. O paciente em questão não possui JAK2 mutado (exon 14). Revisão sistemática recente mostrou particularidades de 214 casos relatados na literatura, com um predomínio de pacientes com TE desenvolvendo DLP, em sua grande maioria do sexo masculino, e diagnóstico de linfoma com uma mediana de 72 meses após o diagnóstico da DMPC. Os linfomas agressivos, representaram 14% dos casos, e o diagnóstico ocorreu após a descoberta da DMPC. Apesar de tópico com discussão em crescimento, a associação de DMPC com DLP é assunto que ainda carece de dados mais robustos, e estudos prospectivos, controlados, estão indicados para melhor compreensão acerca do assunto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.205>

LINFOMA PRIMÁRIO DESISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC) EM PACIENTE COM DIAGNÓSTICO DE NEURO BEHÇET: DOIS DIAGNÓSTICOS PARA APENAS UMA DOENÇA? UM RELATO DE CASO

MIS Perdiz, BM Ferraz, DMS Ferreira, BG Silva,
JA Santos, MA Dias, CV Vignal, EQ Crusoé,
MAS Araujo

Hospital Universitário Professor Edgard Santos
(HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA),
Salvador, BA, Brasil

Objetivo: Relatar caso de paciente com diagnóstico de Linfoma Primário de SNC um ano após ter sido diagnosticado com Síndrome de Neuro Behçet. **Método:** Revisão de prontuário de Paciente masculino, 60 anos, previamente acompanhado pela equipe de neurologia, com diagnóstico de Neuro Behçet em 2020, quando cursou com sintomas neurológicos de tontura, desequilíbrio de marcha e paralisia facial. Tinha história de aftas orais. Após Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de crânio, com evidência de lesão inflamatória. Foi tratado com um ciclo de pulsoterapia utilizando ciclofosfamida e dexametasona. Apresentou remissão dos sintomas. Em agosto de 2021, em consulta ambulatorial, cursava com astenia e sintomas de paresia em mãos e pés. Realizou novo exame de imagem, que descrevia, agora, lesões distintas das anteriores, com sugestão de linfoma de SNC.

Devido à dificuldade em realização de biópsia estereotática, optou-se por investigação do líquido com citometria de fluxo em setembro de 2021, cujo resultado concluiu a presença de 2,97% de células B clonais compatível com doença linfoproliferativa B derivada do centro germinativo (CD10+) na amostra analisada. Os achados imunofenotípicos são compatíveis com infiltração em líquido por linfoma não-Hodgkin derivado de centro germinativo (CD10+). Foram realizados exames de estadiamento, que incluíram biópsia de medula óssea e USG de bolsa escrotal, concluindo linfoma primário de sistema nervoso central. O paciente foi submetido a quatro ciclos de quimioimunoterapia com Rituximabe, citarabina e metotrexato. A avaliação com RNM e imunofenotipagem por citometria de fluxo do líquido evidenciaram resposta completa. O paciente foi então submetido a consolidação do tratamento com Transplante de células tronco autólogo. **Discussão e conclusão:** O linfoma primário de Sistema Nervoso Central é uma doença rara e agressiva, reconhecida como entidade distinta desde 2017. É geralmente diagnosticada na quinta e sexta década de vida e tem como fator de risco mais reconhecido a imunossupressão. Pode acometer cérebro, leptomeninges, nervos cranianos e medula espinhal, com quadro clínico heterogêneo e inespecífico que inclui sintomas como déficits neurológicos focais, alterações de personalidade e comportamento, declínio cognitivo, aumento de pressão intracraniana, sintomas oculares, caso envolvimento oftalmológico. O diagnóstico é feito através de exames de imagem, principalmente RNM e confirmação imunohistoquímica através de biópsia estereotática. Diante da dificuldade de acesso para obtenção de material, o diagnóstico pode ser feito através de análise de líquido céfalo-raquidiano. Na literatura, há descrição de casos de linfomas primários de sistema nervoso central diagnosticados em um primeiro momento como Doença de Behçet, duas doenças raras que podem cursar com sintomatologia semelhantes, cujo diagnóstico precoce muda o prognóstico do paciente diante de uma doença linfoproliferativa com potencial de cura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.206>

LINFOMA PRIMÁRIO DE MADIASTINO: ANÁLISE RETROSPECTIVA DOS FATORES PROGNÓSTICOS E RESPOSTA À TERAPIA DE PRIMEIRA LINHA NOS PACIENTES DA SANTA CASA DE SÃO PAULO DE 2008-2018

FAM Oliveira, ABVD Santos, SAB Brasil

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O Linfoma Primário de Mediastino (LPM) é definido como linfoma de grandes células B maduras, com origem nos linfócitos B tímicos. No âmbito do tratamento, o uso de rituximabe em combinação com ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona (R-CHOP) tem se mostrado insuficiente para muitos pacientes. Nesse contexto, muito tem se discutido quanto aos benefícios de esquemas de infusão contínua, como rituximabe combinado com dose ajustada de etoposídeo, prednisona, vincristina, ciclofosfamida e doxorubicina (R-EPOCH-

DA). **Objetivo:** Avaliar as características clínicas e epidemiológicas dos pacientes com LPM acompanhados na Santa Casa de São Paulo com diagnóstico entre 01/01/2008 e 31/12/2018, e correlacionar com os desfechos de sobrevida global e sobrevida livre de progressão. **Metodologia:** Foram incluídos todos os 29 pacientes com diagnóstico de LPM no período, os dados foram obtidos por meio de prontuário e analisados através de modelos estatísticos, utilizando o software livre R, versão 3.6.2. **Resultados e discussão:** Obtivemos uma predominância de LPM no sexo feminino com uma razão de 3,8:1. No que se refere à apresentação clínica da doença, a invasão de estruturas mediastinais adjacentes ocorreu em 93% dos pacientes, o qual se contrapõe a prevalência em torno de 50-60% na literatura. Em relação os índices prognósticos, pacientes com R-IPI>1 apresentaram piores desfechos de sobrevida global (SG) (30%), quando comparados com R-IPI=1 (80%, $p=0,011$). A chance de óbito para os pacientes com R-IPI=2 e 3 foi de 7,89 e 7,2 vezes, respectivamente. Pacientes com linfócitos acima de $1.056/\text{mm}^3$ tiveram um risco de óbito 88% menor (IC 95% 0.01-1.0, $p=0.05$). A contagem de linfócitos acima de 406 foi relacionada a um risco 81% menor de recidiva ou progressão (IC 95% 0.04-0.83, $p=0.03$). Pacientes com valor de hemoglobina >9,2 g/dL obtiveram uma SG em torno de 80%, 100% dos pacientes com hemoglobina inferior a 9,2 g/dL foram a óbito em até 15 meses ($p=0.00044$). O valor de hemoglobina também foi relacionado com maior sobrevida livre de recidiva (SLR), onde pacientes com $\text{Hb}>11.1$ apresentaram 33% menor risco (IC95% 0.05-0.97, $p=0.05$). O $\text{DHL}>694$ e a razão DHL/DHL máximo>1,84 foram relacionadas com SG em torno de 50%, e risco 9,39 vezes maior de óbito (IC 95% 1.12-78.3, $p=0.04$). Em relação a SLR, o impacto prognóstico negativo se manteve e os pacientes com razão DHL/DHL máximo>2,91 apresentaram risco 5,17 maior de recidiva (IC 95% 1.2-22.31, $p=0.03$). Para o tratamento do LPM, pacientes que foram submetidos a *debulking* com corticoide obtiveram SG em torno de 25% em três meses ($p=0.00065$), com chance de óbito 9,93 vezes maior (IC 95% 2.11-46.70, $p=0.00$), o que demonstra o impacto negativo da doença localmente invasiva ao diagnóstico. A SG para o tratamento com R-CHOP foi de 80% versus 50% para o grupo que recebeu o esquema R-EPOCH DA ($p=0.06$), sem diferença de SLR. **Conclusões:** As características clínicas e epidemiológicas encontradas foram semelhantes às descritas pela literatura. Os pacientes com doença localmente invasiva, anemia, linfopenia, DHL elevado, doença refratária e recidiva precoce apresentaram piores resultados de SG e SLP. Em relação ao tratamento, quimioterapia isolada com R-CHOP se mostrou insuficiente, sendo a radioterapia ferromenta complementar importante para melhorar a resposta.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.207>

LINFOMA DE ZONA MARGINAL PRIMÁRIO DE PULMÃO (BALT): RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA.

FZ Piazeria, JPV Jardim, CRC Paiva, GG Almeida

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Material e métodos: Descrever um caso atípico de Linfoma BALT. **Resultados:** Paciente feminina de 65 anos, branca