

Devido à dificuldade em realização de biópsia estereotáxica, 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 estereotáxica. 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 MEDIASTINO: 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

procurou atendimento no serviço de pneumologia devido tosse seca com evolução há 3 meses sem antecedentes tabágicos prévios. Os achados de tomografias computadorizadas de tórax consolidações, nodulações, massas, broncograma aéreo, micronódulos, opacidades em vidro fosco e linhas septais. Os achados laboratoriais são frequentemente normais. A biópsia brônquica, transbrônquica visualização de densa proliferação de linfócitos pequenos, acompanhada de lesões linfoepiteliais contendo células B sendo imunohistoquímica positiva para Bcl-2, CD20 e CD79a. Para melhorias da amostragem histopatológica diagnóstica, a paciente foi submetida biópsia guiada por TAC cuja biópsia demonstrou expressão de CD20 positiva, CD79 positiva e Ki67 >10% positiva, com ausência de expressão de EMA, AE1/AE3, CK7, CK8, RRF-1, Vimentina, CD56, Cromogranina, Sinaptofisina, Proteína S-100 e p53, características que favorecem diagnóstico de linfoma de células B. Assim, a paciente foi submetida ao PET-SCAN revelaram opacidades pulmonares em vidro fosco levemente hipermetabólicas, a maior de 2,0 cm no segmento anterior do lobo superior direito com standard uptake value (SUV) de até 3,8 e menor opacidades no segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo de mensuração imprecisa e SUV de até 2,6; além da EDA e colonoscopia onde não foram diagnosticados demais infiltrações linfoides. A opção terapêutica diante de LYM foi radioterapia da região com resposta completa após PET-SCAN de controle. **Discussão:** O linfoma de zona marginal é um linfoma de células B pequenas que ocorre mais comumente em nódulos. Porém, a apresentação primária em órgãos como estômago, baço, glândula salivar, conjuntiva, tireoide, órbita e pulmão não é usual. A forma de apresentação em pulmão é extremamente rara, a mais comum sendo a de estômago (MALT, relacionado a *Helicobacter pylori*). Linfomas MALT de ocorrência primária pulmonar são também chamados de Linfomas BALT e, diferentemente do linfoma MALT gástrico, não possui agente etiológico específico relacionado com sua patogênese. Sugere-se que o desenvolvimento do tecido linfoide associado a brônquio, fisiologicamente não presente em indivíduos adultos hígidos, esteja intrinsecamente associado à estimulação antigênica crônica, seja por resposta autoimune, infecciosa ou relacionada ao tabaco. A malignização desse tecido surge de uma proliferação linfoide monoclonal exacerbada decorrente da aquisição de mutações diversas, incluindo alterações cromossômicas, que tornam o tumor antígeno independente. Devido a inespecificidade dos achados relacionados com o Linfoma BALT, o diagnóstico preciso muitas vezes só é possível após ressecção cirúrgica como medida terapêutica. Em relação às possibilidades terapêuticas, não há um tratamento padrão para casos de linfoma BALT, podendo ser manejados com ressecção cirúrgica, quimioterapia, radioterapia ou uma associação destas. **Conclusão:** O linfoma BALT possui um curso tipicamente indolente, não é incomum que a doença se encontre disseminada ao diagnóstico. Entretanto, não se mostrou diferença significativa de mortalidade daqueles com doença localizada ou disseminada.

LINFOMA AGRESSIVO COM LISE TUMORAL SEM MASSA BULKY, LINFOCITOSE OU LINFONODOMEGALIA

R Galli, ES Ângelo, G Bayer, TC Klepa, A Politta, KM Gomes, EFM Luz, AVCDS Gasparine

Hospital Universitário Regional dos Campos Gerais (HU), da Universidade Estadual de Ponta Grossa (UEPG), Ponta Grossa, PR, Brasil

Objetivos: Descrever caso de linfoma agressivo, com lise tumoral, diagnosticado por biópsia de medula óssea, sem linfonodomegalia, linfocitose ou massa Bulky. **Material e métodos:** Revisão de dados de prontuário. **Resultados:** Paciente feminina, 52 anos, zeladora, tabagista. Encaminhada por quadro com 3 meses de evolução de febre diária, prostração, dor abdominal difusa e vômitos. À admissão no HURCG apresentava hemoglobina 9 g/dL, VCM 77 reticulócitos 57000/mm³, leucócitos 11.250/mm³, (neutrófilos 8066, linfócitos 574, monócitos 2599) plaquetas 234.000/mm³, ferro sérico <10 mcg/dL, IS incalculável, ferritina 1500 ng/mL, LDH superior a 1000 UI/L, ácido úrico 4,5 mg/dL, bilirrubinas totais 1,5 mg/dL, RNI 1,25, RPN 1,77, sorologias para HCV, HIV e HBV não reagentes. Hemoculturas pareadas negativas. Tomografia de abdome evidenciou fígado com dimensões aumentadas, com imagens hipodensas esparsas mal definidas, algumas com realce ao contraste, com até 22 mm; baço com dimensões aumentadas, com imagens hipodensas ovaladas esparsas de até 23 mm; espessamento difuso da adrenal esquerda. Sem adenomegalias em retroperitônio e pelve. A endoscopia digestiva alta demonstrou pangastrite enantematosa discreta, sem lesões ou sangramentos. O exame anatomopatológico diagnosticou gastrite crônica superficial leve em atividade, com presença de *H. pylori*, edema difuso da mucosa gástrica e discreto exsudato grânulo-mononuclear. Colonoscopia sem alterações. A avaliação de medula óssea teve resultado do anátomo-patológico com infiltrado celular atípico, com células linfoides grandes atípicas em 50% do parênquima e fibrose reticulínica grau 1 focal. A imunofenotipagem descreveu presença de linfócitos B clonais com fenótipo aberrante, com tamanho e complexidade celular aumentados, além de marcadores CD45, CD5, CD19, CD20, CD79b, CD200, CD81, CD25, FMC7, CD22 e HLA-DR positivos, compatível com linfoma não-Hodgkin (LNH) B de alto grau. Evoluiu com episódios recorrentes de taquicardia ventricular não sustentada e instabilidade hemodinâmica com necessidade de doses crescentes de drogas vasoativas. A piora clínica impediu que fosse realizada a biópsia dos nódulos hepáticos. Submetida a intubação orotraqueal por rebaixamento do nível de consciência e insuficiência respiratória. Progressivamente desenvolveu disfunção renal com acidose metabólica grave refratária a medidas clínicas, anemia, plaquetopenia, disfunção hepática, LDH superior a 15000 UI/L e coagulopatia grave, com óbito após poucos dias. **Discussão:** Linfadenopatia e sintomas B estão presentes em aproximadamente metade dos casos de LNH. Os linfomas extranodais primários são muito menos frequentes do que os nodais, acometendo principalmente o trato gastrointestinal. Neste caso, não foi evidenciada linfonodomegalia nem lesões acessíveis por endoscopia digestiva alta e colonoscopia. Apesar do alto