

without constitutional or neurological symptoms or skin changes. His physical examination was unremarkable, and initial evaluation only revealed mild elevation of liver enzymes and C-reactive protein. Abdominal MRI revealed several hepatic nodular lesions associated with large peritoneal nodules in the hepatic hilum, adjacent to the pancreas and along the curvatures of the body and gastric antrum. Upper gastrointestinal (GI) endoscopy showed a large subepithelial lesion with ulcerations in the gastric antrum. PET-CT pointed to hypermetabolic cervical (measuring up to 19 mm, SUVmax 29.8) and abdominal lymph nodes (measuring up to 53 x 32 mm, SUVmax 14), multiple hypodense hepatic lesions (measuring up to 22 mm, SUVmax 5.3), and an hypermetabolic lesion on the small curvature and gastric antrum (measuring 53 x 48 mm, SUVmax 23). There was no lung, bone or central nervous system disease. Incisional biopsies of stomach and liver lesions showed pleomorphic cells, some of them with evident nucleoli, atypia, frequent figures of mitosis and bizarre mitosis, and some with nuclei with fine chromatin, with identified clefts, both with surface expression of S-100, langerin (partial) and CD1a, that were designated as Langerhans Cell (LC) Neoplasia, most likely being LC Histiocytosis with atypical findings. This biopsy was reviewed by the Memorial Sloan-Kettering Cancer Center (MSKCC). BRAF V600E mutation was not identified. Patient received a first cycle of Cytarabine due to limited access to Cladribine, and then 2 cycles of Cladribine. PET-CT reevaluation after 3 cycles of chemotherapy showed involution of hepatic nodules and stability in most cervical lymph nodes, but volumetric and hypermetabolic increase in gastric lesions (63 x 62 mm, SUVmax 29,7) and in most abdominal lymph nodes. Upper GI endoscopy revealed bleeding in a large antral tumor. A new gastric biopsy showed atypical histiocytoid cells, some pleomorphic, with immunohistochemistry expression of CD68 (weak), S100m, CD1a, p53 (aberrant pattern) and Ki67 (75%), favoring transformation to LCS. Additional PD-L1 immunostain showed strong membranous staining, with CPS 37,5. A molecular analysis performed with the MSK-HEME-IMPACT multigene panel showed 22 mutations, including KRAS c.183A>C; p. (Gln61His) missense mutation, VAF 30,7%. In the meantime, the patient developed severe abdominal pain, GI bleeding and anemia. He received gastric external beam radiation therapy for symptom control, for a total dose of 3,000 cGy over 20 fractions. Considering the high PD-L1 tumor expression and cases previously reported, anti PD-L1 therapy with Pembrolizumab was initiated. So far, the patient has received three cycles of immunotherapy, with clinical and laboratory improvement. A PET-CT after 3 months of completion of radiotherapy will be performed to evaluate radiological response. **Discussion and conclusion:** This case illustrates the aggressive course of LCS and the need for therapies beyond conventional chemotherapy, such as anti-PD1 therapy, to achieve disease control. Clinical trials for ultra-rare diseases are challenging to be conducted and discussion between centers may provide insightful treatment recommendations.

LINFOMA NÃO-HODGKIN FOLICULAR NO CANAL MANDIBULAR DIREITO EM UM PACIENTE DE 25 ANOS, UM RELATO DE CASO

JVGS Ribeiro^a, JVJ Barbosa^a, JC Honorato^a, JBT Melo^a, LDM Miguez^a, PC Gontijo^b

^a Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Cetus Oncologia, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução/Objetivos: O linfoma folicular é a forma mais comum de Linfoma Não-Hodgkin (LNH) no Brasil, correspondendo a cerca de 20% dos casos de todos os linfomas. Esta neoplasia surge de células do centro germinativo e está intimamente associada a translocações envolvendo alterações em IgH e BCL2 nos cromossomos 14 e 18. O presente estudo visa divulgar o caso de um paciente em tratamento de LNH folicular grau 3A, com uma apresentação não-habitual, salientando a importância de uma equipe multidisciplinar bem instruída, com o objetivo de disseminar o conhecimento científico acerca desta doença. **Material e métodos:** Coleta e análise da história clínica do paciente, a partir de entrevista e exames prévios. Ademais, foram realizadas pesquisas nas bases de dados SciELO e MEDLINE, a fim de investigar e analisar os diversos aspectos acerca do LNH folicular e possíveis casos semelhantes ao relatado neste estudo. **Resultados:** Paciente masculino, 25 anos, sem doenças prévias e com avô materno diagnosticado com câncer de próstata. Procurou serviço de saúde devido ao aparecimento de pequenos e dolorosos nódulos axilares, imóveis e com secreção purulenta, sendo diagnosticado e tratado como infecção bacteriana. Após 5 meses, evoluiu, sem melhora, com o surgimento de um novo nódulo grande e indolor, na parte inferior interna direita da cavidade oral, dificultando a mastigação. Retornou ao serviço de saúde, sendo encaminhado ao odontologista, que indicou uma biópsia. Paciente relata redução dos nódulos axilares e excisão do bucal. O resultado da imunohistoquímica foi positivo para os anticorpos CD20, CD10 e BCL6 nas células neoplásicas; CD3 em linfócitos T reativos e índice proliferativo (KI67) de 80% nos folículos. Diagnosticou-se LNH folicular grau 3A, prosseguindo para o serviço médico especializado. A partir disso, foi preconizado o tratamento quimioterápico, o qual o paciente ainda realiza. **Discussão:** O linfoma folicular apresenta-se de forma característica como linfadenopatia indolor, generalizada, em adultos de meia-idade, sendo raros em pacientes mais jovens. No entanto, por mais que haja uma apresentação clássica dos linfomas, esta pode variar, com achados não-característicos, fazendo assim, necessária uma equipe multidisciplinar capacitada e engajada. No caso descrito, a alteração nodular foi observada inicialmente pelo odontologista, que encaminhou para a biópsia, permitindo um diagnóstico preciso e direcionando o plano terapêutico do paciente. **Conclusão:** A partir desta apresentação e das variáveis analisadas neste trabalho, é fato que os linfomas podem se manifestar diversamente. Logo, faz-se evidente a necessidade de um grande engajamento entre os diversos profissionais da equipe médica e também do setor odontológico, concretizando uma equipe multidisciplinar sólida e efetiva, para que diagnósticos mais precisos

possam ser realizados e que haja melhora no prognóstico e na sobrevida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.687>

MICOSE FUNGOIDE TRANSFORMADA COM ACOMETIMENTO PULMONAR: RELATO DE CASO

CLF Oliveira, LA Nunes, LS Gonçalves, NVN Carvalho, FPP Sacre, VHG Natal, ACAA Lima, MC Studart, CA Leite, FF Cassia

Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE),
Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: Micose fungoide (MF) é o tipo mais comum de linfoma T cutâneo, maior prevalência em mulheres, entre 55 e 60 anos. O envolvimento sistêmico é raro, sendo medula óssea e linfonodos os sítios mais comuns. O objetivo é relatar um caso de MF transformada para linfoma de alto grau com acometimento pulmonar. **Relato de caso:** Mulher, 61 anos, tabagista (68 maços-ano), interna para investigação de lesões cutâneas dolorosas, pruriginosas, eritematosas e infiltrativas esparsas pela face, tumorais em regiões pré e retroauriculares, couro cabeludo e tronco, com início há um ano. Biópsia cutânea evidenciou MF transformada; imuno-histoquímica (IHQ) positiva para CD3, CD4, CD5, MUM1 e CD30 e negativa para CD20, CD8, CD56 com índice proliferativo pelo Ki67 de 50%. Ausência de células de Sèzary na hematoscopia, imunofenotipagem de sangue periférico e medula óssea livres de infiltração e sorologias virais negativas, incluindo HTLV-1. Tomografias mostraram opacidade nodular de contornos irregulares medindo 2,2 x 2,5 cm, em segmento basal posterior do pulmão esquerdo e ausência de linfonomegalias. Biópsia pulmonar negativa para fungos e bacilos, IHQ positiva para CD3, CD2, CD4, CD5, CD25 e CD30, negativa para CD20, CD8, CD68, AE1/AE3 e TTF-1, compartilhando o imunofenótipo da lesão cutânea. **Discussão:** MF é um linfoma não Hodgkin de células T maduras indolente, com acometimento cutâneo, porém com potencial envolvimento de sangue, órgãos e linfonodos. As lesões cutâneas variam entre eritema, placas ou tumores, localizadas ou disseminadas. O critério histológico de transformação é a presença de mais de 25% de células grandes no infiltrado tumoral, tornando o prognóstico mais reservado. Não há consenso sobre a causa, estando presentes a ativação de receptor de células T, sinalização alterada de JAK-STAT, alteração epigenética e anormalidade de splicing de RNA, gerando proliferação e acúmulo de células T na pele, com influência no microambiente. Os linfócitos T neoplásicos envolvidos são CD4 positivos, com moléculas de adesão CCR4 e CLA. CD7, CD5 ou CD2 estão reduzidos ou até ausentes. O tipo de tratamento depende do estadiamento da doença, dividido entre estágio inicial (IA-IIA), com terapia direcionada a pele, como radioterapia, fototerapia e corticoesteróide tópico, e avançado (IIB-IVB), com terapia combinada entre direcionada e sistêmica com retinóides, interferons, imunobiológicos ou quimioterapia. No presente trabalho, diante estadiamento de doença

avançada, T3N0M1B0-IVB, foi iniciado tratamento com protocolo CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etoposídeo e prednisona) a cada 21 dias. **Conclusão:** A MF é um linfoma de difícil diagnóstico, com envolvimento visceral incomum, sendo o acometimento pulmonar raro. O relato mostra os impactos no prognóstico e no risco de sequelas após o tratamento, causados pela demora diagnóstica, gerando piora importante de qualidade de vida. Diante disto, a MF é um problema de saúde pública, envolvendo capacitação e formação de profissionais médicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.688>

SURGERY FOR PRIMARY DIFFUSE LARGE B-CELL-LYMPHOMA OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM - A CASE REPORT

JOR Cassiano, ACP Silva, CM Freitas, NN Kloster, SLBG Oliveira, MM Garcia, LN Chaer, VLP Figueiredo

Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, Brazil

Introduction: Primary central nervous system lymphomas (PCNSL) are rare neoplasms, the most common subtype is diffuse large B-cell lymphoma. The treatment of PCNSL remains a challenge. **Objective:** To present a clinical case of PCNSL in which surgical resection was performed, but early disease relapse occurred. **Case report:** A 64-year-old woman, medical history of rheumatoid arthritis, presented to the HSPE emergency department due to sudden severe headache in the left hemisphere, without focal neurological deficits. Computed tomography (CT) of the brain showed oval intraparenchymal lesions with hemorrhagic component, located in the left temporal lobe, with expansive effect, and in parietal periventricular region on the right side. Complementary magnetic resonance imaging (MRI) of the brain revealed an expansive lesion near the temporal horn of the left lateral ventricle, measuring approximately 1.9 cm, and another lesion in the medial posterior horn of the right lateral ventricle, measuring 1.6 cm. Biopsy of one of the lesions was performed, but 20 days after the procedure, the patient developed motor deficit on the right side and global aphasia, and thus, resection of the left temporal lesion was performed. Histopathological and immunohistochemistry were consistent with DLBCL (CD3 +, CD 20 +, Ki-67 55%, TP53 +). Contrast-enhanced CT scans did not show systemic lymphadenopathy. One month after the resection, there was tumor relapse with the presence of a mass measuring 6 x 3 x 2.8 cm on MRI, located near the surgical cavity margins. Therefore, treatment with Methotrexate (MTX) 3 g/m² associated with Rituximab 375 mg/m² and dexamethasone was chosen. After 13 days of chemotherapy, the patient died. **Discussion:** PCNSL is rare and generally presents aggressive behavior, its involvement is confined to the brain, spinal cord, and/or cerebrospinal fluid; 90% are DLBCL. They are often associated with EBV or HIV infection and also affect transplant patients or those with autoimmune