

^a Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

^b Fleury Medicina e Diagnóstico, São Paulo, SP,
Brasil

Objetivos: Avaliar a correlação entre os níveis de DNA circulante tumoral (ctDNA) em pacientes com linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), antes e ao longo do tratamento, com dados quantitativos obtidos do PET/CT e a resposta ao tratamento. **Materiais e métodos:** Estudo prospectivo, incluindo pacientes recém diagnosticados com LDGCB, em um período de 2 anos que aceitaram participar do estudo com assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido. Foram coletadas amostras de sangue periférico para quantificação de ctDNA, obtidos a partir do DNA celular livre (cfDNA), em dois momentos: ao diagnóstico (ctDNA1) e ao término do tratamento (ctDNA2). Além disso, os pacientes foram submetidos ao PET/CT ao diagnóstico e ao final do tratamento. Do PET-CT foram calculados: TMTV (total metabolic tumor volume), TLG (total lesion glycolysis) e Δ SUVmax. Além disso, foram coletadas no mesmo software medidas de radiômica para lesões com o maior SUV nas imagens de PET/CT obtidas ao diagnóstico. Esta ferramenta é baseada em características texturais da matriz de co-ocorrência (Haralick et al.) extraídas das matrizes de dependência espacial em tons de cinza. **Resultados:** Foram incluídos 18 pacientes. Em todos foi possível detectar ao menos uma mutação no cfDNA no diagnóstico. Nos 15 pacientes que obtiveram resposta completa (CR) houve também a redução do ctDNA (hGE/mL), entre as amostras obtidas entre pré e pós tratamento (ctDNA1 e ctDNA2, respectivamente). Houve uma correlação entre o ctDNA1 e a TMTV ($r=0,51$, $p=0,014$) e do TLG 2,5 ($r=0,47$, $p=0,024$) do PET inicial com o ctDNA1. O DNAct1 teve correlação com o volume das lesões com maior SUV ($r=0,57$; $p=0,006$), o TLG ($r=0,56$; $p=0,02$) e 8 parâmetros da matriz de co-ocorrência. Numa regressão múltipla apenas participaram do modelo Rd_volume, Rd_TLG, homogeneidade, entropia diferencial e medida de correlação, que teve $R^2=0,986$. No modelo utilizando apenas parâmetros da carga tumoral total na imagem PET (TMTV, TLG e SUVmax, SUV min e SUV médio) apenas o TMTV permaneceu no modelo com $R^2=0,21$. Além disso, houve correlação inversa entre o Δ -ctDNA (ctDNA1 - ctDNA2) e o Δ -SUVmax (SUVmax1 - SUVmax 2) do PET/CT ($r=-0,8788$; $p=0,002$). **Discussão e conclusão:** A análise do ctDNA e PET/CT nos pacientes com diagnóstico de LDGCB são complementares, podendo auxiliar na melhor caracterização da carga tumoral e na avaliação de resposta ao tratamento. Além disso, as informações de radiômica podem corroborar para a avaliação de características tumorais como focos de proliferação e áreas de necrose.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.415>

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS EM ADULTO COM ACOMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL E COLUNA TORÁCICA: RELATO DE CASO

ML Teles, VBD Rodrigues, PDS Tolentino,
AMD Serejo, GC Pereira, LKR Pereira,

RFP Mendes, HLI Karajah, MR Vale,
LGC Azevedo

Hospital de Base do Distrito Federal (HDBF),
Brasília, DF, Brasil

Introdução: Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é decorrente de uma proliferação clonal de células dendríticas maduras que geralmente expressam CD1a, CD207 e S100. Considerada uma doença rara, a HCL acomete predominantemente crianças, com idade média ao diagnóstico de três anos. Em adultos, esta patologia torna-se ainda mais incomum, ocorrendo em aproximadamente 0.07 a cada milhão de pessoas por ano. Nesta última faixa etária, a HCL costuma apresentar-se após os 40 anos, a maioria destes com doença multissistêmica ao diagnóstico. O presente relato objetiva ilustrar um caso de HCL em adulto jovem com acometimento do sistema nervoso central (SNC) e lesão infiltrativa em T1. **Relato de caso:** Sexo masculino, 31 anos, histórico de cefaleia progressiva com três anos de evolução. Realizou avaliação inicial com indicação cirúrgica, entretanto houve perca de seguimento. Após piora da dor, foi submetido à craniotomia e microcirurgia com ressecção de lesão expansiva extra e intracraniana parietal à esquerda. Perfil imuno-histoquímico: proliferação de células histiocitoides/epitelioides comprometendo amostras de pia-mater (focalmente), lesão pericranial, dura-máter e fragmento ósseo. Marcadores: S-100 positivo, CD1a positivo, CD68 raras células reagentes, marcador de macrófagos (clone HAM56) raras células reagentes, Ki67 5 a 10% das células; negativos: EMA, pan-citoqueratina. Sugestivo de Histiocitose de células de Langerhans. BRAFV600E com mutação detectada 14.7% (c.1799T>A p. Val600G1u). Aproximadamente quatro meses após o procedimento cirúrgico, evolui com dor em região torácica de forte intensidade com irradiação para membros e parestesia. Ressonância magnética de coluna evidencia lesão infiltrativa no corpo vertebral de T1, com componente de partes moles que se estende para a região epidural antero-lateral comprometendo os forames neurais de C7-T1. Propedêutica complementar sem evidência de acometimento em outros sítios. Até o momento, foi submetido a três ciclos de Citarabina (150 mg/m²/dose) por via subcutânea durante cinco dias consecutivos a cada mês. Encontra-se em melhora das queixas álgicas, aguardando novos exames de imagem para reavaliação de resposta. **Discussão:** A HCL descreve um espectro de apresentações clínicas que variam desde uma lesão única até uma doença disseminada explosiva. Os sítios mais comuns de acometimento isolado são os ossos com tecidos moles adjacentes, pele e pulmão. Quando o acometimento é unifocal, deve-se realizar a ressecção completa da lesão, sem terapia sistêmica adjuvante. É recomendado tratar inicialmente com Citarabina (100 mg/m²/dose em 5 dias por mês, durante 12 meses) se houver acometimento em osso e outros sítios ou lesões em órgãos de risco (baço, fígado, medula óssea, pulmão ou esqueleto). Em casos de lesão no SNC, como relatado no caso acima, há recomendação de realizar dose mais alta de Citarabina (150 mg/m²/dose). A mortalidade pode ser maior do que 50% em apresentações mais disseminadas. **Conclusão:** HCL é uma doença rara e ainda menos explorada quando se trata da população adulta. Considera-se relevante a divulgação deste relato de caso para que se possa conhecer melhor sua

apresentação nesta faixa etária, objetivando avanços no diagnóstico precoce, terapêutica adequada e aumento de sobrevida destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.416>

RELATO DE CASO DE PACIENTE DO HEMORIO COM LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DA ZONA MARGINAL SEM DOENÇA SISTÊMICA

BF Neumann, SL Zielak, NWM França, IOF Junior

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários de células B são o segundo tipo mais comum de linfoma cutâneo primário. Os três principais tipos são: linfoma cutâneo primário da zona marginal, linfoma foliculo-centro cutâneo primário e linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna. O linfoma cutâneo primário da zona marginal tem curso indolente com taxa de sobrevida de cinco anos que se aproxima de 99%. As lesões se apresentam mais frequentemente no tronco ou nas pápulas, na forma de placas e nódulos eritematosos a violáceos. Aproximadamente metade dos pacientes têm lesões cutâneas solitárias. **Objetivo:** Apresentar caso de paciente do Hemorio com Linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal isolado. **Relato de caso:** Mulher de 74 anos de idade, hipertensa e ex-tabagista, refere surgimento de lesão cutânea em região do dorso em setembro de 2021 associado a prurido local mas sem sintomas constitucionais. Realizou ultrassonografia de partes moles em setembro de 2021, com identificação de imagem hipoeoica de aspecto nodular, medindo cerca de $2,8 \times 6,3 \times 3,3$ cm, com volume estimado de 8 cm^3 , distando 04 cm da superfície da pele. Foi realizada biópsia da lesão cujo histopatológico evidenciou neoplasia de células pequenas, redondas e azuis. Na imuno-histoquímica os marcadores CD 56+, CD 138 negativo; CD 99 negativo; KI67 20%; Cadeia leve kappa +, cadeia leve lambda +; Vmentina negativo; PAX5 +; CD3+ em linfócitos reacionais; Sinaptofisina negativo; TdT negativo; Ciclina D1 negativo; Gata3 +. Realizada biópsia de medula óssea em maio de 2023, sem sinais de malignidade. Devido dificuldade de acesso a realização de PET-TC, optou-se por realizar tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve, que não evidenciou linfonodomegalias. Devido curso indolente e sem outras manifestações sistêmicas da doença, optado por conduta expectante com acompanhamento a cada 6 meses. **Discussão:** O Linfoma cutâneo primário da zona marginal é responsável por 2 a 7% de todos os linfomas cutâneos primários. De acordo com o consenso EORTC/ISCL, pacientes com lesões solitárias ou poucas contíguas podem ser tratados com radioterapia ou excisão cirúrgica com intenção curativa. Vários estudos propõem o uso de RT de baixa dose porque mostrou altas taxas de resposta ao reduzir as taxas de toxicidade aguda. O tratamento com antibióticos é necessário em casos positivos de PCMZL para anticorpos de *Borrelia*. Muitas terapias tópicas estão disponíveis com boa resposta:

clobetasol, mostarda nitrogenada, crioterapia e imiquimode. O tratamento intralesional com triancinolona ou interferon α (INF α) ou rituximabe pode ser usado como tratamento de segunda linha ou em pacientes com múltiplas lesões. Como em todos os linfomas indolentes, uma conduta conservadora, pode ser seguida. Essa estratégia consiste em observar e tratar o paciente apenas quando a doença apresentar sintomas sistêmicos, massa volumosa (> 7 cm), esplenomegalia sintomática, leucemização progressiva e derrames séricos. O acompanhamento geralmente é planejado a cada 6 meses com um exame da pele e linfonodos. **Conclusão:** O linfoma cutâneo da zona marginal é uma doença indolente. Seu tratamento depende da apresentação clínica, optando por terapia tópica com excisão da lesão ou radioterapia e a quimioterapia reservada para quando se desenvolve doença extramedular ou lesões cutâneas disseminadas e não responsivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.417>

LINFOMA NÃO-HODGKIN DE CÉLULAS DO MANTO COM APRESENTAÇÃO EM FACE: RELATO DE CASO

LLSP Domingues^a, KG Frigotto^a, ICR Diogo^a, GF Marcelino^a, JVFA Cordeiro^a, LB Saavedra^a, BPD Santos^a, EB Riscarolli^b, PHJD Santos^a, VRGA Valviesse^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução/Objetivo: O linfoma de células do manto (LCM) é um tipo raro de linfoma de células B que representa de 4% a 9% de todos os subtipos de linfoma não-Hodgkin (LNH). É um tipo agressivo de linfoma não-Hodgkin com tendência a apresentar envolvimento extranodal. A maioria dos LNHs extranodais da cavidade oral e da região maxilofacial são dos subtipos difuso de grandes células B e de tecido linfoide associado à mucosa. A apresentação do LCM na face é raro, com poucos casos relatados na literatura, assim, esse trabalho tem como objetivo destacar o curso clínico de um caso de LCM com essa apresentação. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 83 anos, com diagnóstico prévio de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), apresentando massa em face na região malar à direita de aumento progressivo havia 3 anos, associada a astenia e sudorese noturna. Ao exame físico, além da massa na região malar, havia outra na região cervical direita, sem outras alterações. Realizou exame de tomografia computadorizada de pescoço, tórax, abdome e pelve, que mostrou massas em face, na região malar direita (maior com $6,0 \times 3,4$ cm), além de massas ganglionares em retroperitônio de até $7,2 \times 5,0$ cm, massas em região torácica e na região infracarinal. Os exames laboratoriais apresentaram hemoglobina de 14.8 g/dL , leucometria total de $8900/\text{mm}^3$ com diferencial normal, plaquetometria de $301.000/\text{mm}^3$, enzima lactato desidrogenase 286 U/L (referência: $230-460 \text{ U/L}$) e velocidade de hemossedimentação 14 mm/h . O diagnóstico de linfoma de células do manto foi dado pela imuno-histoquímica da