

após trinta dias da alta, hipotenso com sinais clínicos de Crise Adrenal. O resultado final de biópsia confirmou o diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LDGCB), com positividade para CD20, C-MYC, CD79a, BCL-2, BCL-6 e KI-67 95%, Ann Arbor IVSX-B, sem outras sítios acometidos, incluindo sistema nervoso central e medula óssea livres de doença. **Discussão:** O LDGCB representa cerca de 30% dos Linfoma Não Hodgkin, com mediana de diagnóstico entre 60-69 anos, doença de comportamento agressivo, de rápido crescimento nodal ou extra nodal. No diagnóstico, cerca de 60% dos casos são estadiados como doença avançada, 40% com envolvimento extra nodal, mais comum o acometimento do trato gastrointestinal. Apenas cerca de 3% dos casos envolvem o sistema endócrino primariamente, frequentemente a tireoide, sendo raro o envolvimento primário das adrenais (< 1%). Entretanto o envolvimento secundário pode ocorrer em 25% dos casos. A apresentação clínica do LDGCB primário da adrenal pode incluir sintomas B, dor abdominal ou efeito de massa e sintomatologia de insuficiência adrenal, quando o acometimento é bilateral. O tratamento de escolha é quimioterápico com R-CHOP como esquema de primeira linha. O prognóstico é considerado desfavorável. **Conclusão:** O LDGCB primário de adrenal é uma entidade clínica rara, com poucos relatos na literatura e prognóstico reservado, requerendo alto nível de suspeição e abordagem precoce, com manejo da doença linfoproliferativa concomitantemente à abordagem sintomatológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.467>

LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANODAL TESTICULAR: RELATO DE CASO

FF Camargo, ET Saito, ABD Manduca, JA Gomes, LQ Marques, DSC Filho, MDS Pastori, MJFS Junior, DAG Eguez, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células T/NK extranodal testicular, é uma doença rara, de comportamento clínico agressivo derivado de células natural-killer ou, mais raramente, de linfócitos T citotóxicos. O tumor geralmente acomete a região nasal e paranasal, mas pode acometer pele, pulmões, trato gastrointestinal, testículos, rins, pâncreas e sistema nervoso central. A infecção latente pelo vírus Epstein-Barr (EBV) está ligada a células tumorais. O diagnóstico é feito por biópsia, mostrando um infiltrado celular variado e positividade em testes para CD45Ro, CD3, CD7, CD56, EBER, Granzima B e TIA-1. O **objetivo:** Relatar um caso clínico de linfoma de células T/NK testicular, tendo em vista ser uma patologia rara e com inúmeros desafios relacionados, principalmente, ao tratamento. **Relato de caso:** Homem de 53 anos, com histórico de aumento testicular à direita e úlcera dolorosa sem histórico de trauma local associado a perda ponderal de 15 quilos em 04 meses. Foi submetido a orquiectomia radical à direita. O exame anatomopatológico revelou a presença de neoplasia de células linfóides e imuno-histoquímica com positividade para TIA-1, GRANZIMA B, CD45 e CD03 difuso e negativo para

ALK-1, CD56, CD138, CD8, CD5, CD30, CD4, CD7, TDT, CD20, c-KIT (CD117). O Ki67: alto índice proliferativo (60% das células). Encaminhado para o serviço de hematologia, realizado estudos tomográficos de estadiamento que evidenciaram: linfonodos axilares com 1,0 cm; nódulo pulmonar com 3,2 cm; nódulos adrenais bilaterais com 5,8 e 4,8 cm e formações nodulares em tecido subcutâneo em parede abdominal. Foi planejado tratamento com protocolo GELOX, profilaxia para SNC e RT escrotal direita. Após dois ciclos de quimioterapia, o paciente cursou com hepatotoxicidade grau IV, sendo optado por troca de protocolo para GEMOX. Até o momento, mostrando resposta parcial ao tratamento, com melhora importante da lesão testicular. Foi encaminhado para serviço de transplante de medula óssea. **Discussão:** O linfoma de células T/NK extranodal testicular é uma neoplasia muito rara e agressiva. Embora a apresentação clássica seja nas regiões nasais e paranasais, este caso destaca uma manifestação incomum como o envolvimento testicular. O local de acometimento sugere pior prognóstico, bem como o Ki67 elevado e expressão do EBV, que afetam negativamente na sobrevida do paciente. Além do mais, não há tratamento padronizado para esses pacientes, sendo, a quimioterapia contendo L-asparaginase e radioterapia as melhores opções. O transplante de medula óssea, embora controverso em qual modalidade, é uma opção para esses pacientes. Ainda assim, mantendo uma sobrevida média de 12 meses **Conclusão:** Este relato de caso enfatiza a raridade e agressividade do linfoma de células T/NK extranodal tipo nasal com envolvimento testicular. O diagnóstico precoce e preciso, baseado em características imunohistoquímicas específicas, é crucial para iniciar um tratamento adequado. A abordagem terapêutica, incluindo quimioterapia seguida de TMO, pode melhorar a sobrevida, embora a toxicidade e complicações associadas ao tratamento devam ser cuidadosamente gerenciadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.468>

LINFOMA PRIMÁRIO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL: UM RELATO DE CASO

FF Camargo, ET Saito, ABD Manduca, JA Gomes, LQ Marques, DSC Filho, AP Graça, FM Marques, DAG Eguez, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma primário de sistema nervoso central (LPSNC) é um linfoma não-Hodgkin extranodal restrito ao parênquima cerebral, meninges, medula espinhal, líquido cefalorraquidiano e/ou olhos. Cerca de 90% dos casos são linfomas difusos de grandes células B e os demais dividem-se em indolentes, Burkitt e células T. A incidência é de 0,4 casos por 100.000 habitantes, sendo o HIV um fator de risco importante. Outros fatores incluem idade avançada, doenças reumatológicas e imunossupressão. A apresentação clínica cursa com, principalmente, sintomas neurológicos. A biópsia cerebral é o exame confirmatório e o anatomopatológico mostra células B malignas no espaço perivascular. A imuno-histoquímica revela marcadores pan-B, como CD19, CD20, CD22 e

CD79a. O estadiamento inclui exames de imagem e biópsia de medula óssea. **Objetivo:** O objetivo deste relato de caso é compartilhar uma experiência clínica rara sobre linfoma primário do sistema nervoso central, contribuindo para a compreensão da doença e oferecendo insights sobre apresentação, diagnóstico, tratamento e evolução. **Relato de caso:** Mulher, 52 anos, sem comorbidades, apresentou cefaléia fronto-temporal esquerda intensa há um ano e meio, com piora progressiva e um episódio convulsivo tônico-clônico generalizado. A RNM revelou lesão expansiva extra-axial no epicentro passar o esquerdo, comprometendo o cavum de Meckel ipsilateral e com extensão para a cisterna pré-pontina e conduto auditivo interno ipsilateral. A lesão tinha hipossinal em T2, intensa impregnação pelo contraste e mediu cerca de 40 mm. A artéria carótida interna estava encarcerada pela lesão, com leve redução do calibre e mínima extensão para a sela. A biópsia mostrou infiltrado por células linfoides intermediárias, com imuno-histoquímica positiva para CD20, CD3, CD10 localmente, BCL2, CD21, CD23 e negativo para Ciclina D1, Ki67 20%. Tomografias de estadiamento não mostraram massas ou linfonodomegalias. Iniciou-se o tratamento com protocolo R-MVP e citarabina em altas doses. Após a quimioterapia, a RNM mostrou resposta completa e o paciente foi encaminhado para transplante de medula óssea. **Discussão:** Este caso ilustra a importância do diagnóstico precoce e a identificação dos fatores prognósticos, como idade > 60 anos, ECOG > 1, aumento DHL e hiperproteínoorraquia. O tratamento requer uma combinação de quimioterapia que contenha metotrexato, além da possibilidade de radioterapia, embora, a neurotoxicidade relacionada a essa terapia seja um obstáculo para ampla utilização, principalmente em pacientes jovens. O transplante de medula óssea pode levar a uma resposta completa. **Conclusão:** O diagnóstico precoce e tratamento imediato são cruciais para o sucesso no linfoma primário de sistema nervoso central. A análise detalhada dos fatores prognósticos e a escolha criteriosa do tratamento são fundamentais para obter melhores resultados. Relatos de casos como este são valiosos para aprimorar o conhecimento e desenvolver novas estratégias terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.469>

RELATO DE CASO: LINFOMA LINFOBLÁSTICO DE CÉLULAS T COM COMPROMETIMENTO MEDULAR E APRESENTAÇÃO EM SÍNDROME DE VEIA CAVA SUPERIOR

LM Lorenzini^a, GCL Bellini^a, E Thomé^a,
GS Schramm^a, AC Molon^a, FL Silva^b,
HU Pedroso^{a,b}

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul (HGCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: O linfoma linfoblástico de células T (LLT) surge de linfoblastos T precursores em vários estágios de diferenciação, ocorrendo mais frequentemente no final da infância, adolescência e início da idade adulta, com predominância

masculina de 2:1. Pacientes podem apresentar linfadenopatia cervical, supraclavicular, axilar, ou massa mediastinal. **Objetivo:** Relatar um caso de linfoma linfoblástico de células T com comprometimento medular e mediastinal e apresentação em síndrome da veia cava superior. **Relato de caso:** Paciente masculino, 5 anos, procurou atendimento devido a quadro de tosse, evoluindo para disfunção respiratória. Realizada tomografia, revelou formação expansiva no mediastino ântero-superior direito, medindo 10,3 × 5,1 × 6,5 cm, em contato com a artéria pulmonar direita. Necessária intubação e posteriormente traqueostomia. A biópsia confirmou linfoma linfoblástico de células T. Iniciou-se indução conforme protocolo BFM ALL 2009. A nova tomografia mostrou trombose venosa na veia jugular superficial esquerda e veia ázigos. Após 11 dias de indução, a massa foi reduzida para 7,1 × 6,1 × 3,4 cm e as trombozes foram resolvidas. Contudo, angiotomografia revelou trombose na confluência das veias jugular interna e subclávia esquerda e redução de calibre da veia braquiocefálica esquerda. A veia cava superior também apresentou trombose. O tratamento continuou com anticoagulação e seguimento do protocolo de quimioterapia com bloco IB. A avaliação da remissão se deu por não haver mais tecido doente, apesar do tamanho da massa após intensificação, contudo, o paciente ainda apresentava repercussão pela compressão, por isso, foi realizada a remoção cirúrgica da massa. O paciente foi considerado em remissão e seguiu protocolo de quimioterapia. **Discussão:** A apresentação inicial de LLT com síndrome da veia cava superior é rara, representando cerca de 3% dos casos. O tratamento seguiu o protocolo BFM ALL 2009, iniciando com prednisona e poliquimioterapia. Durante o tratamento, o paciente desenvolveu complicações tromboembólicas, destacando a importância da vigilância precoce nos casos em que há compressão vascular significativa. Apesar das complicações, houve resposta inicial ao tratamento com redução parcial da massa mediastinal, além de resolução das trombozes venosas após ajustes terapêuticos. Mesmo com remissão da doença, o paciente necessitou de cirurgia devido a repercussões hemodinâmicas e ventilatórias da compressão da massa necrótica residual. **Conclusão:** Este caso destaca a complexidade do manejo clínico do linfoma linfoblástico de células T que se apresenta com síndrome da veia cava superior em um paciente pediátrico. A confirmação diagnóstica rápida, o início imediato do tratamento com quimioterapia intensiva e a conduta cirúrgica com a realização de traqueostomia foram cruciais para controlar a doença e mitigar complicações graves. Ajustes terapêuticos permitiram uma resposta inicial positiva, sublinhando a importância da vigilância contínua e adaptação do plano terapêutico para otimizar os resultados clínicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.470>

LINFOMA PLASMABLÁSTICO EM PACIENTE NÃO INFECTADO PELO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA: RELATO DE CASO

PBT Ernesto^a, JIOD Santos^a, LEL Leite^a,
WAPA Júnior^a, RIN Rocha^a, RA Assis^a,
JO Vieira^b, CWBC Pires^b, MFH Costa^b