

quimioterápicos, defeitos genéticos, imunosenescência e a desregulação imunológica foram considerados fatores desencadeantes. As neoplasias secundárias induzidas por drogas, costumam ocorrer em média 5,5 anos, de forma variável de acordo com a idade, neoplasia e o tipo de tratamento para a neoplasia primária. Os pacientes com diagnóstico pregresso de Linfoma de Hodgkin, Mieloma múltiplo, exposição a radioterapia, portadores de doenças autoimunes, imunodeficiências primárias ou adquiridas e síndrome linfoproliferativa autoimune, parecem ser de maior risco. Por outro lado, a estimulação contínua do vírus EBV causa a desregulação e a proliferação anormal de células T, resultando em uma expansão clonal das células danificadas pela quimioterapia. A expressão de CD30 associada a infecção pelo EBV está associada a evolução desfavorável no LNHDGCB variante anaplásico. Parece provável que o LPCT possa derivar de células T com alterações genéticas e danos decorrentes da quimioterapia ou da estimulação viral crônica. No caso excluimos as patologias de maior risco, resta especular o papel das alterações relacionadas a expressão de MYC e BCL2 e /ou BCL6 e mutação TP53 no LNHDGCB variante anaplásico e ao efeito da quimioterapia, pois não foi possível realizar a pesquisa do EBV, no entanto atribuir a ocorrência prematura do LPCT, após remissão completa do LNHDGCB, ao efeito único da quimioterapia parece menos provável. **Conclusão:** O diagnóstico de linfomas de forma sincrônica é raro, o próprio LNHDGCB variante anaplásica é menos frequente, com características patológicas que o distinguem dos demais. A maioria evolui de forma agressiva. Casos de LNHDGCB variante anaplásico têm uma alta frequência de mutação TP53 e anormalidades genéticas de MYC, BCL2 e BCL6. Agressão imunológica causada pela quimioterapia podem favorecer o desenvolvimento de um segundo linfoma de linhagem distinta. Novos estudos são necessários para entender a patogênese e facilitar o diagnóstico precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.139>

LINFOMA GÁSTRICO DOUBLE HIT: RELATO DE CASO

MM Paulo^a, RC Bressa^{a,b}, JAN Bressa^{a,b}

^a Hospital Regional de Presidente Prudente (HRPP), Presidente Prudente, SP, Brasil

^b Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE), Presidente Prudente, SP, Brasil

Introdução: O linfoma não-Hodgkin (LNH) é a neoplasia hematológica mais comum, mais frequente em homens e em países subdesenvolvidos. De acordo com estudo do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), o LNH corresponde à 80% dos linfomas, destes 50% linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), com idade média de 59,6 anos, 33% de acometimento extranodal, 62% de doença avançada, IPI (Índice Internacional de Prognóstico) intermediário alto de 24% e alto de 19% para portadores de LDGCB. **Objetivos:** Relatar caso de paciente diagnosticada com LNHDGCB double hit gástrico durante investigação ambulatorial de síndrome dispéptica e sua abordagem.

Materiais e métodos: Levantamento de prontuário, descrição e discussão de relato de caso clínico, por meio de uma revisão integrativa utilizando bases de dados PUBMED, MEDLINE, BVS e SCIELO. **Relato de caso:** Feminina, 47 anos, sem comorbidades, com queixa de epigastria pós-prandial há 9 meses e perda ponderal de 15 kg no período, sem outros sinais e sintomas. Há 2 meses, em investigação com gastroenterologista foi realizada EDA com biópsia de lesão gástrica associada a painel imuno-histoquímico (BCL6, CD20, CD30, MYC e Ki-67 positivos) compatíveis com LNHDGCB gástrico com alto índice proliferativo, além de tomografia de abdome total com contraste, evidenciando infiltração em lobo hepático esquerdo e hilo esplênico (estádio IV), sendo encaminhada ao serviço de hematologia há aproximadamente 15 dias. Atualmente, paciente segue em programação de quimioterapia com R-da-EPOCH após término de isolamento contactante Covid. **Discussão:** O linfoma double-hit (LDH) é uma neoplasia de alto grau e agressiva, que integra o subgrupo de LDGCB e se traduz na translocação do gene MYC combinada à translocação gênica adicional de BCL2, BCL3, BCL6 ou CCND1. Nesses casos, há maior tendência de infiltração de medula óssea e sistema nervoso central, além de prognóstico reservado associado ao alto índice de proliferação celular, elevação de DHL sérica, acometimento acima de 70 anos, apresentação clínica em estágio avançado e má resposta terapêutica. O diagnóstico é realizado por meio de biópsia excisional do local suspeito, estudo imuno-histoquímico, e, preferencialmente, acrescido da pesquisa FISH (hibridação in situ por Fluorescência) para MYC, BCL2 e BCL6. O estadiamento obedece a classificação Lugano, baseada no antigo sistema Ann Arbor: envolvimento de região linfonodal única (I); duas ou mais regiões linfonodais do mesmo lado do diafragma (II); regiões linfonodais em ambos lados do diafragma (III); sítio extranodal fora do sistema linfático (IV). O tratamento quimioterápico envolve ciclos de R-da-EPOCH (rituximabe, dose ajustada de etoposídeo, prednisona, doxorubicina, ciclofosfamida e vincristina) a cada 21 dias. A Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH) considera R-da-EPOCH o tratamento padrão-ouro, porém, durante a pandemia Covid, diante da indisponibilidade de leitos e/ou bombas de infusão portáteis para tratamento ambulatorial, orienta levar em consideração a terapia com R-CHOP, seguido de estratégias de consolidação, que incluem TCTH, a fim de não atrasar o tratamento. **Conclusão:** O LNHDGCB double hit pode acometer jovens, em sítio extranodal e exige abordagem diferenciada por sua agressividade e alto grau associados a prognóstico reservado. Apesar disso, com as novas terapêuticas e estadiamento clínico precoce é uma neoplasia potencialmente tratável e curável, cujo tratamento pode se beneficiar do uso de técnicas citogenéticas para pesquisa de translocações gênicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.140>

LINFOMA LINFOPLASMÁTICO SECRETOR DE IGG/KAPPA EVOLUINDO COM ANEMIA HEMOLÍTICA E INSUFICIÊNCIA RENAL

BLSA Lima^a, YA Medeiros^b, EA Fonseca^a, LFSK Pantoja^a, MA Pinto^a, VS Sirqueira^a

JS Fujishima^a, JRM Barros^a, JCP Saraiva-Filho^a,
TX Carneiro^{a,b}

^a Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

^b Hospital Jean Bitar (HJB), Belém, PA, Brasil

Relato de caso: Paciente, sexo feminino, 43 anos, sem comorbidades, admitida na clínica cirúrgica do Hospital Jean Bitar (HJB) devido quadro de massa abdominal hipogástrica. Na ressonância magnética, identificava-se massa sólida heterogênea de contornos lobulados, limites parcialmente definidos, com 1200 cm³ em linha abdominal inferior. Sugeriu-se a hipótese de neoplasia do trato gastrointestinal. Foi solicitado acompanhamento com a clínica médica devido anemia moderada com dificuldade para hemotransfusão devido a presença de autoanticorpos e aloanticorpos. Durante investigação, identificou-se: inversão de relação albumina-globulina, eletroforese de proteínas com pico monoclonal 6,96 g/dL, Imunofixação de proteínas séricas com componente monoclonal IgG/Kappa e mielograma, normocelular, com 5% de plasmócitos. Após estabilização clínica, foi abordada cirurgicamente com laparotomia exploradora, ressecção de massa retroperitoneal e retossigmoidectomia com colonostomose latero-lateral e ileostomia, além de linfadenectomias. O exame imuno-histoquímico da peça cirúrgica foi compatível com linfoma não Hodgkin de células B periféricas do tipo linfoma linfoplasmacítico (LPL) com CD31 (+), CD117 (+), CD20(+), CD79(+), CD138(+), MUN1 (+), Ki67 10%. Sendo assim, a paciente foi encaminhada ao serviço de referência em onco-hematologia no Pará, Hospital Ophir Loyola (HOL). Na primeira consulta, ela apresentava-se letárgica desorientada com náuseas, vômitos e anúria. Solicitado internação, pedido exames laboratoriais que identificaram insuficiência renal aguda (cr:9,78 ur:108) e avaliação da nefrologia com início de hemodiálise. A paciente também foi estadiada (IIIA), B2 microglobulina 15,9, Dosagem de IgG de 13803 mg/dl e kappa 16.600 mg/dl. Optado por realizar o protocolo RCD com ajuste da ciclofosfamida devido alteração renal. Paciente evoluiu com melhora clínica recebendo alta após C2. Mas, permanecia com necessidade de hemodiálise. Conversado com nefrologia e avaliando risco benefício optou-se por não realizar biópsia Renal, dessa forma não se chegou a uma causa definitiva para a insuficiência renal. Realizou o C3 ambulatorialmente, após este ciclo, a paciente foi reavaliada e classificada como refratária. Optou-se por trocar o protocolo para bortezomib + corticoide. Aproximadamente 45 dias após início do novo tratamento, a paciente deu entrada na urgência com dispneia, edema importante, ascite e alteração da função hepática. Evoluindo a óbito em menos de 48 horas. **Revisão de literatura:** O LPL é uma neoplasia de linfócitos B, linfócitos plasmocitoides e plasmócitos. Comumente envolve medula óssea, podendo acometer também, linfonodos, baço e outros sítios. Relacionado com paraproteinemias, essas podem ser IgM (mais comum), IgA, IgG ou estar ausente. Alguns estudos, sugerem que 95% sejam secretoras de IgM e os 5% restantes sejam divididos em secretoras de IgA, IgG e não secretoras nessa ordem. Pouco se sabe sobre as características moleculares das LPL secretoras de IgG, porém a mutação do MYD88 e CXR4, comuns na Macroglobulinemia de Waldenström, parecem não ser tão frequentes. Tais diferenças podem justificar a

evolução mais grave, rápida e sintomática desses pacientes. Chama atenção nesse grupo a propensão de desenvolver “Crystal-Storing Histiocytosis”, lesão caracterizada pela deposição de imunoglobulina em forma de cristais intralissossomal nos histiócitos causando falência tecidual e acometendo medula óssea, linfonodos, fígado, baço e rins.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.141>

LINFOMA MALT COM ACOMETIMENTO TORÁCICO E OCULAR: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE DOENÇA POR IGG4

L Vanzetto^a, CV Niero^a, VG Raichle^a,
RP Matos^b, RS Neto^c

^a Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC), Criciúma, SC, Brasil

^b Pneuma - Medicina Respiratória, Criciúma, SC, Brasil

^c Cliniimagem, Criciúma, SC, Brasil

O subtipo mais comum de linfoma anexial ocular primário é o de zona marginal de tecido linfóide associado à mucosa (MALT). Como um possível diagnóstico diferencial, temos adoença relacionada à IgG4 que foi descrita pela primeira vez em 1961, mas só passou a ser descrita como acometimento sistêmico em 2003. M.I.T.C, 60 anos, leucoderma, apresentando queixas de cefaleia, diplopia e dorsalgia. Lesão periocular com aumento progressivo nos últimos 3 meses. Negava queixas respiratórias. Histórico de neoplasia de cólon em 2006 com hemicolectomia e realização de quimioterapia. Ao exame físico, presença de lesão expansiva em órbita direita de 5 cm. Exames laboratoriais sem particularidades, sorologias negativas. Submetida a RM de órbitas com contraste: formação tecidual, com efeito expansivo, com leve hipersinal em T2, hipossinal na sequência T1 e intenso realce levemente heterogêneo ao agente paramagnético (gadolinio), acometendo a gordura extra-conal à direita, estendendo-se pela topografia da glândula lacrimal, envolvendo os músculos reto inferior e lateral, bem como invadindo a gordura intra-conal, atingindo até o ápice orbitário. Na TC de tórax com contraste evidenciou massa homogênea na região pré-vertebral, obliterando a gordura do mediastino posterior, envolvendo mais de 50% da circunferência da aorta torácica na porção inferior do tórax, medindo cerca de 6,5 x 3,9 x 3,7 cm (nos eixos crânio-caudal, látero-lateral e ântero-posterior), de natureza indeterminada. A possibilidade de lesão paravertebral por doença relacionada à IgG4, poderia ser inicialmente considerada no diagnóstico diferencial, considerando a alteração ocular apresentada. TC da pelve com contraste sem particularidades. Submetida a biópsia cirúrgica de material ocular, tendo recebido diagnóstico de Linfoma do tecido linfóide associado a mucosa (MALT). Encaminhada para hematologia. Linfoma MALT compreende um subtipo histológico frequente dos linfomas gástricos primários, tem-se que 50% de todos os linfomas gástricos e mais de 90% dos linfomas que acometem os anexos oculares podem também acometer outros tecidos como glândula salivar, tireóide, pulmão, mama, pele, fígado, intestino delgado, sistema urogenital e

