

e Eletroforese/imunofixação de proteínas séricas com “padrão oligoclonal IgG Kappa e lambda, com proeminência de proteína Monoclonal 0.25 g/dL”. As sorologias para HIV, Hepatites B e C, HTLV, sífilis, Esptein Barr e Citomegalovírus foram negativas para infecção ativa. Biópsia de medula óssea evidenciou celularidade de 40% e infiltrado linfocitário atípico. À análise imunohistoquímica, linfócitos atípicos positivos para CD20, PAX-5, CD10, Bcl-2, com Ki-67 de 5%, compatível com neoplasia de Linfócito B maduro/Linfoma Folicular. Punção de líquido pleural para estudo imunofenotípico identificou células de linhagem B maduras e clonais, com positividade para os marcadores CD45, CD19, CD20, CD22 e lambda, corroborando com o diagnóstico de uma linfoproliferação B crônica. **Discussão/Conclusão:** Dentre os linfomas de Células B, o Linfoma Folicular constitui o segundo mais comum quanto ao envolvimento pleural, cerca de 20% dos casos, precedido apenas pelo Linfoma Difuso de Grandes Células B. O acometimento extranodal de serosas nas Neoplasias Linfoproliferativas crônicas compõe o espectro das manifestações clínicas nas formas avançadas e, apesar de raro, também deve ser reconhecido como parte da apresentação inicial da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.363>

362

DESENVOLVIMENTO DE COVID-19 EM UM CASO DE LINFOMA DE CÉLULAS T HEPATOESPLÊNICO EM TRATAMENTO QUIMIOTERÁPICO



H.Z. Costa^a, I.M. Santos-Pirath^a, C.C. Cardoso^{a,b}, F.J. Dassoler^a, I.-L. Ching^a, J.S.S.F. Filho^a, M.C. Santos-Silva^{a,b}

^a Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH), Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Farmácia (PGFAR), Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

O objetivo deste trabalho é relatar um caso raro de paciente com Linfoma de células T hepatoesplênico (LTHE) e infecção concomitante por SARS-CoV2. Os dados clínicos foram coletados dos registros do prontuário do paciente e os resultados dos exames laboratoriais do sistema de informação do Hospital Universitário/UFSC. Trata-se de paciente masculino, 30 anos, admitido no hospital com febre, dor abdominal e astenia. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado, com esplenomegalia, ausência de linfonodomegalias e foi evidenciada a presença de petéquias difusas pelo corpo (inclusive face). No hemograma observou-se hemoglobina de 11,4 g/dL e 18.000 plaquetas/mm³, além da presença de 2.490 leucócitos/mm³, dos quais 6% foram descritos como células mononucleares de grande tamanho, moderada a alta relação núcleo/citoplasma, cromatina moderadamente condensada, núcleo com formato irregular, nucléolos visíveis e citoplasma intensamente basofílico. Além disso, foi observado o aumento das transaminases (ALT: 122 U/L e AST: 93 U/L) e de LDH (641 U/L). A imunofenotipagem por citometria de fluxo da medula

óssea (MO) demonstrou a presença de 8% de células linfóides T (CD3+) com fenótipo aberrante, de médio tamanho e moderada complexidade interna. Essas células apresentaram fenótipo de células T de memória (CD27, CCR7 e CD45RA negativos), com expressão de TCR GD e expressão fraca e heterogênea de CD8. Além disso, expressaram CD2++, CD94+, CD16+ e não expressaram CD5, CD7, CD4, CD56, CD57, granzima e perforina. Esse resultado é sugestivo de LTHE. Os exames anatomopatológico e imuno-histoquímico da amostra de biópsia de MO confirmaram o diagnóstico sugerindo infiltração por linfoma T (CD2+, CD3+, CD43+; CD4, CD5 e CD10 negativos). Na avaliação de amostra de líquido não foi evidenciada a presença de células patológicas. O paciente foi tratado utilizando o esquema DAEPOCH (etoposide, doxorubicina, ciclofosfamida e prednisona) e apresentou melhora clínica após o primeiro ciclo com normalização do número de plaquetas e melhora da esplenomegalia a palpação. Cerca de 50 dias após o diagnóstico, apresentou sintomas sugestivos de COVID-19, como mialgia, febre e cefaleia, que foi confirmada pela investigação de SARS-CoV2 por RT-qPCR (reação multiplex para detecção dos genes E, RdRP e N) em amostra de <rk-italic>swab</rk-italic> de nasofaringe. Atualmente, faz os ciclos de quimioterapia em regime de internação hospitalar a cada 21 dias e tratamento de suporte. Com relação à infecção por SARS-CoV2, desenvolveu um quadro leve, sem comprometimento respiratório evidente. No momento, encontra-se inscrito no Registro Brasileiro de Receptores de Medula Óssea. O caso relatado demonstra a importância do diagnóstico clínico e laboratorial correto e ágil de neoplasias hematológicas pouco conhecidas. O LTHE é uma rara neoplasia sistêmica e extranodal derivada de linfócitos T citotóxicos que normalmente expressam o receptor TCR GD, apresenta alta quimiorresistência e são raros os relatos de remissão completa. Ao diagnóstico, a maioria dos pacientes apresenta envolvimento medular, anemia e plaquetopenia. Além de os fatores prognósticos dessa doença não estarem bem estabelecidos, a infecção concomitante com SARS-Cov2 contribui para as incertezas relacionadas à resposta aos tratamentos e o estudo desses casos pode auxiliar no entendimento do prognóstico e estabelecer a terapêutica adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.364>

363

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN ESPORÁDICA COM EVOLUÇÃO ATÍPICA E AGRESSIVA: RELATO DE CASO



D.N. Cysne^a, G.M. Santos^a, R.C. Galle^a, R.S. Szor^a, A.A.G.S. Brandão^a, J.A.M. Resende^b, M.A.C. Sartori^b, J. Pereira^a, V. Rocha^a

^a Serviço de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular, Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Clínica Médica, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

A Doença de Rosai-Dorfman (DRD) é uma histiocitose de células não Langerhans rara, com apresentação clínica heterogênea, podendo se manifestar de forma benigna e isolada ou associada a doenças auto-imunes e/ou malignidade. A apresentação característica é a linfadenopatia cervical bilateral, maciça e indolor, com sintomas constitucionais podendo estar presentes. Relatamos um caso com evolução atípica da doença. Paciente masculino, 25 anos, com histórico de Doença de Pyle (osteochondroplasia metafisária), múltiplas fraturas patológicas prévias e amputação transtibial à direita. Em 2013 apresentou linfadenopatia cervical, cuja biópsia demonstrou histiocitose sinusal e positividade na imunohistoquímica para os marcadores S-100 e CD68, sendo diagnosticada DRD. Evoluiu com remissão espontânea do quadro e perdeu seguimento. Em julho/2020 retornou com quadro de 2 semanas de evolução de linfonodomegalia generalizada, febre e DHL de 612 U/L (valor de referência 135 – 225 U/L). Realizado PET-CT com 18FDG, que evidenciou linfonodomegalias supra e infradiafragmáticas, além de captação em baço, ossos, rinofaringe e pele. Apresentava massas bulky em regiões axilar esquerda e abdominal de até 11,2 cm e SUV máximo de 22,4. Submetido a biópsia de linfonodo cervical que demonstrou proliferação difusa de células linfóides grandes com núcleos proeminentes e citoplasma basofílico, com alto índice de proliferação (90%) e positividade, na imunohistoquímica, para CD10, CD20, Bcl-2 e MUM-1, com Bcl-6 negativo. Concluiu-se o diagnóstico de Linfoma Não Hodgkin Difuso de Grandes Células B (LNHDGCB), com índice prognóstico R-IPi pobre. Indicado tratamento com protocolo R-CHOP. O caso relatado demonstra evolução atípica de DRD. A recidiva das adenomegalias e febre após 7 anos do diagnóstico inicial poderiam suscitar a hipótese de recaída da doença. Porém, a rápida evolução do quadro, os achados de DHL elevado e de áreas nodais bastante hipercaptantes ao PET-CT motivaram a realização de biópsia para diagnóstico diferencial com linfoproliferação agressiva. Relatos de casos têm apontado que a presença de linfadenopatia infradiafragmática deve levantar suspeita para processo linfoproliferativo neoplásico associado em pacientes com DRD, o que pode preceder ou suceder o diagnóstico desta. A fisiopatogenia da DRD ainda não foi totalmente elucidada, porém atualmente postula-se que decorre da proliferação de monócitos com bloqueio de diferenciação, e hiperativação da via RAS/RAF/MEK/ERK. Este caso ilustra que a DRD pode evoluir para um espectro de doença agressiva. Além disso, cabe ressaltar que na Doença de Pyle ocorre mutação no gene SFRP4, responsável pela proteína de mesmo nome. Esta bloqueia a via de sinalização *wnt*, culminando em alteração da homeostase óssea, com aumento da reabsorção óssea e redução de sua formação. A via *wnt* também é implicada em aumento de proliferação celular e já foi relatado que em neoplasias sólidas e no LNHDGCB ocorre hiperativação desta via através de supressão do SFRP4 por mecanismo de metilação. Dessa forma, podemos hipotetizar que tanto a DRD quando a doença óssea apresentada pelo paciente podem ter influenciado no desenvolvimento do linfoma de alto grau. Estudos genéticos adicionais podem auxiliar na compreensão dos mecanismos envolvidos na apresentação clínica do paciente em questão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.365>

364

DURAL MASSES: WHEN TO CONSIDER EXTRANODAL MARGINAL ZONE LYMPHOMA WITH AMYLOID DEPOSITION AND SKULL INVASION IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

A.C. Cortez, M.T. Delamain, L.L.L. Freitas, T.P. Ferreira, M.J.D. Santos, F. Reis

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brazil

Introduction: The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms defined marginal zone lymphoma (MZL) as non-Hodgkin lymphoma (NHL) that includes three distinct subtypes: extranodal MZL of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT), nodal and splenic MZL. The MZL is a group of indolent non-Hodgkin B-cell lymphoma (NHL) which accounts for approximately eight percent of all NHL cases and is the third most common histological subtype of NHL after diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) and follicular lymphoma. An important but rare extranodal presentation is the primary central nervous system lymphoma (PCNSL) and it can involve the brain, leptomeninges, intraocular structures and spinal cord in the absence of systemic disease. A small number of dural MZL's cases has been reported and most of them were confined to the meninges with no systemic spread at the time of diagnosis. The PCNSL is very rare and often misdiagnosed as meningioma, because of its location and radiologic appearance. It shows as extra-axial lesions that appear iso- or hypointense on T1 and T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) with intense enhancement with gadolinium administration. The dural tail sign, which is a frequent finding in meningiomas, is also observed in dural MZL. We reported a rare case of a noticeably young female patient with PCNSL arising in the dura mimicking meningioma. **Case report:** Over 18 months, the 36-year-old female patient was followed by neurosurgery due to the expansive lesion at epidural space. The first signs and symptoms were hemiparesis, hyposthesia in the left arm, and dysarthria. Investigations were performed, and MRI of the brain revealed a well-defined right extra-axial lesion, measuring 30 x 54 x 56 mm. Initially, no biopsy was indicated and the case was conducted as meningioma. No comorbidity or immune deficiency was found. The patient presented worsening of symptoms, a progression of neurological deficit, severe headache and visual field impairment. Given the size of the lesion, as well as brain compression and worsening of clinical status without a definitive diagnosis, a surgery with resection of the extra-axial lesion was proposed. The patient underwent a frontoparietal craniotomy and the histopathological findings were consistent with the diagnosis of dural extranodal MZL with amyloid deposition. The patient underwent staging for lymphoma and no hepatosplenomegaly or lymph node enlargement was found. Bone marrow biopsy and aspirate were negatives. **Discussion:** The central nervous system (CNS) involvement is exceedingly rare and sometimes the lesion may resemble other associated CNS disorders such as meningioma. Although initially conducted as a meningioma in a young patient, the hypothesis of CNS lymphoma should be considered as a differential diagnosis,

