

remodelamento do citoesqueleto, progressão do ciclo celular, endocitose, adesão, migração e citocinese. A anormalidade encontrada nas células tumorais ocorre na posição p.Gly17Val (G17V RHOA) e tem sido relacionada à ativação da via TCR pela ligação ao mediador VAV1 em linfócitos T. Quanto às alterações do TCR, foram relatadas mutações na fosfolipase C gama 1 (PLC γ) (14%), no coestimulador CD28 (p.D124 e p.T195) (9-11%), na proteína tirosina-quinase fyn (FYN) (4%) e no trocador de nucleotídeos vav guanina 1 (VAV1) (5%). **Discussão:** As mutações encontradas nas celulares Tfh que culminam na tumorigênese do AITL ocorrem em genes reguladores epigenéticos (TET2, DNMT3A e IDH2), no G17V RHOA e na via de sinalização TCR (PLC γ , CD28, FYN e VAV1). Postula-se que o desenvolvimento do AITL se relaciona ao processo senil de *Clonal Hematopoiesis of Indeterminate Potential* (CHIP), levando às mutações TET2 e DNMT3A em progenitores linfoides, seguidas de mutações IDH2 e RHOA pós-ativação T CD4+ Tfh. **Conclusão:** Observou-se que a transformação maligna do AITL ocorre num processo multifatorial, partindo de mutações em progenitores linfoides, possivelmente relacionadas à senilidade, e mutações pós-tímicas, provavelmente ligadas a condições de hiperatividade imunológica. Apesar dos avanços no entendimento biomolecular da doença, sua etiopatogenia permanece desconhecida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.378>

377

LINFOMA DE CÉLULAS T CITOTÓXICO PRIMÁRIO DE VÉRTEBRA



S.R. Loss, J.F. Bombonatti, L.M. Carvalho, M.M. Langhi, P. Bachour, O.C.G. Baiocchi, J.O. Bordin, J.P.Z. Filho, Y. Menezes, A.N.R. Abdo

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

Descrição do caso: Feminino, 63 anos, casada, 2 filhos, caucasiana. Histórico de adenocarcinoma de reto tratado em 2004 com cirurgia, sem necessidade de terapia adjuvante. Iniciou em Maio de 2020 quadro de dor lombar de caráter progressivo, inicialmente associada ao movimento, porém evoluindo com piora inclusive ao repouso. Fez uso de antiinflamatórios não esteroidais sem sucesso e foi encaminhada ao Ortopedista e dado histórico oncológico da paciente solicitou uma Ressonância Magnética de Coluna Total que revelou lesões infiltrativas nos corpos vertebrais de T7 e L1 com componentes de partes moles e compressão moderada da face ventral do saco dural. Foi submetida à biópsia óssea guiada por Tomografia da lesão de L1 cujo resultado demonstrou neoplasia de grandes células infiltrando tecido óssea de corpo vertebral. A imunohistoquímica confirmou tratar-se de um Linfoma de Células T citotóxico (CD3+, CD8+, GranzimaB+, TIA-1+, Ki67+ alto índice, EBER negativo, CD4 negativo, CD20 negativo) e no estadiamento com PET-CT foi observado acometimento exclusivo das vértebras T7 e L1 com a biópsia de medula óssea sem infiltração (Estadio Clínico Ann Arbor IVA, IPI: 3). Sorologias virais negativas, função renal, hepática e cardíaca adequadas. Iniciado quimioterapia com CHOEP em 17 de Julho de 2020, evoluindo já no primeiro ciclo com melhora da dor.

Discussão: Os linfomas primários de vértebra são extremamente raros e perfazem menos de 0,1% de todos os linfomas, o fenótipo mais comum é o de células B (85%), mediana de 45 anos ao diagnóstico, leve predileção pelo sexo masculino (56%) e na maioria dos pacientes (86%) se apresentam com dor em região de coluna ou síndrome de compressão medular. O tratamento mais comum é quimioterapia (CHOP como backbone), seguido ou não de Radioterapia, porém pouco se sabe sobre o papel da profilaxia intratecal ou papel do transplante de medula óssea, dada a escassez de dados. O manejo cirúrgico nas síndromes de compressão medular pode ocorrer em casos selecionados porém sem impacto na sobrevida global. A sobrevida global em 3 anos na maior casuística já publicada foi de 81,1% e na análise multivariada os fatores associados à pior desfecho foram localização em coluna torácica, mais de 5 áreas acometidas na coluna e a não realização de Quimioterapia. O presente caso tem como objetivo além de descrever um grupo raro de linfoma de apresentação isodala em coluna espinhal, relatar o fenótipo de células T citotóxico até então não descrito na literatura médica. Neste caso em especial, dada a raridade, foi optado por iniciar o tratamento com quimioterapia (CHOEP – etoposídeo 1 dia) e quimioterapia intratecal profilática com metotrexate e dexametasona, com boa evolução clínica após o primeiro ciclo. Porém muitas dúvidas ainda não estão respondidas, haja vista a agressividade dos linfomas de células T citotóxico, como a consolidação com transplante autólogo de medula óssea, a necessidade de Metotrexate em altas doses ao final da quimioterapia e mesmo o papel da Radioterapia. A amostra de parafina foi enviada para avaliação genética e ainda não obtivemos o resultado. **Conclusão:** Os linfomas primários de vértebra são um grupo extremamente raro e relatamos, em nosso conhecimento, o primeiro caso de imunofenótipo de Células T citotóxico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.379>

378

LINFOMA DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS PRIMÁRIO ÓSSEO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA



H.I. Paula^a, I.B. Rios^a, L.R. Miranda^a, A.V.T.M.J. Pacheco^a, P.G.B. Tavares^a, F.D. Xavier^{a,b}, F.S.B. Ferreira^b, M.C.A. Silva^c, C.R.G.C.M. Oliveira^b, A.B. Rassi^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital Sírio-Libanês, Brasília, DF, Brasil

^c Fleury Medicina e Saúde, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de linfoma de células T periféricas primário ósseo e revisão da literatura. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. Os termos empregados na busca foram: “primary bone lymphoma” e “T-cell lymphoma”. **Resultados:** FMM, masculino, de 42 anos. Em fevereiro de 2020, apresentou-se ao serviço com queixa de “dor nas costas” e hipoestesia de mento há um mês. Negava febre, sudorese noturna e perda de peso. Foi realizada RM de coluna, que revelou a presença de múltiplas lesões com-