

droga de eleição. Há benefício na associação a outros fármacos, como o rituximabe, citarabina ou tiotepa. A radioterapia objetiva consolidação da terapia, tendo em vista a natureza multifocal e a difusão microscópica do LPSNC. Apesar dos tratamentos, a cura não é atingida em boa parte dos pacientes, sendo a sobrevida global média em imunocompetentes de cerca de 2 anos. **Conclusão:** Considerando os efeitos hematológicos e neurotóxicos do MTX, sobretudo na faixa etária avançada, mais acometida pela neoplasia discutida, a terapêutica deve ser pensada considerando a performance status e as comorbidades.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.393>

392

### LINFOMA/LEUCEMIA DE CÉLULAS T DO ADULTO EM REMISSÃO COMPLETA TRATADA COM INTERFERON-ALFA E ZIDOVUDINA

J.P.P. Gonçalves, T.M. Sales, B.A.M. Azevedo, A.F. Silva, A.M.C.S. Andrade, C.A.C. Lisboa, E.D.C. Viana, S.S.S. Araújo

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

**Introdução:** O linfoma/leucemia de células T do adulto é um subtipo de Linfoma não Hodgkin marcado pela associação com infecção pelo vírus HTLV tipo 1 e pela evolução clínica agressiva com prognóstico desfavorável a despeito de poliquimioterapia intensiva. Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de paciente com o diagnóstico acima, tratado com Zidovudina e Interferon. **Relato de caso:** Trata-se do paciente FSL, masculino, 41 anos. Iniciou em Janeiro de 2020 quadro de linfadenomegalias volumosas submandibulares associada a rouquidão e disfagia. Apresentava linfocitose em torno de 45.000, hipercalemia e perda ponderal de 15 kilos em 2 meses. Não apresentava anemia, plaquetopenia, hepatoesplenomegalia, febre ou sudorese noturna. Não foram observadas lesões cutâneas descamativas ou lesões em radiografias de ossos longos. Internado no Hospital das Clínicas da UFMG para propedêutica, realizou sorologia para HTLV tipo I com resultado positivo pelo método Western Blot. A morfologia de sangue periférico mostrava linfocitose atípica com células em padrão flower cell. A imunofenotipagem do sangue periférico descreveu células linfóides T clonais, com perda de expressão de CD3s (superfície) e CD7, além de expressão homogênea de CD4 e CD25. Perfil fenotípico sugestivo do diagnóstico de leucemia/linfoma de células T do adulto. Segundo a classificação de Shimoyama, o paciente foi considerado como forma crônica. Iniciou no dia 13/02/2020 tratamento com Interferon na dose de 9 milhões de unidades por dia e Zidovudina na dose de 1.000 mg por dia. Após cerca de dez dias de tratamento apresentou toxicidade hepática moderada (TGP 4x valor de referência). A dose de AZT foi reduzida para 600 mg com boa tolerância até então. Necessitou de uma dose de ácido zoledrônico para controle de hipercalemia com bom resultado. Após cerca de um mês de tratamento paciente apresentou queda da linfocitose atípica e regressão completa da linfadenomegalia submandibular. Em agosto de 2020, após 6 meses de tratamento, paciente

encontra-se assintomático, sem linfonodomegalias e com linfocitose. **Discussão:** O linfoma/leucemia de células T do adulto é uma neoplasia linfoproliferativa rara de células T maduras CD4+ e CD25+ causada por infecção pelo HTLV tipo 1 e que se apresenta em 4 formas clínicas: smoldering, crônica, linfomatosa e aguda. A forma crônica, apresentada pelo paciente acima relatado, geralmente se apresenta com linfocitose, linfadenomegalia e organomegalia sem elevação de LDH ou envolvimento visceral. Hipercalemia nesses casos é menos comum. É caracterizada por um curso inicial indolente com sobrevida em 5 anos em torno de 50% e progressão para fase aguda em metade dos pacientes. Uma meta-análise demonstrou que a forma crônica, assim como a aguda e smoldering, se beneficia do tratamento de primeira linha com zidovudina e interferon. Este mesmo trabalho evidencia uma sobrevida global de 100% em 5 anos para forma crônica com o tratamento. No entanto, requer tratamento contínuo uma vez que recidiva é sempre observada com a sua interrupção. A redução da dose de AZT geralmente ocorre após 01 mês de tratamento e, apesar da redução precoce por hepatotoxicidade no caso vigente, a resposta completa se mantém. **Conclusão:** Apesar do prognóstico desfavorável associado ao diagnóstico de linfoma/leucemia de células T do adulto, o tratamento com Interferon alfa e zidovudina, quando tolerado, pode trazer bons resultados de sobrevida livre de doença sobretudo na forma crônica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.394>

393

### MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM (WM) EM PACIENTE JOVEM: RELATO DE CASO

W.F. Silva<sup>a</sup>, I.C. Scharff<sup>a</sup>, R.B. Carneiro<sup>b</sup>, E.V.S. Oliveira<sup>b</sup>, A.E. Gauze<sup>b</sup>, P.H.B. Barros<sup>b</sup>, L.H. Magalhaes<sup>b</sup>, T.X. Paula<sup>b</sup>, A.N. Oliveira<sup>a</sup>, M.G. Mileo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Regional de Cacoal, Cacoal, RO, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade de Ciências Biomédicas de Cacoal (FACIMED), Cacoal, RO, Brasil

**Introdução:** A Macroglobulinemia de Waldenström (WM), ou Linfoma não-Hodgkin (LNH) Linfoplasmacítico, é uma desordem maligna linfoplasmocitária rara identificada pela produção monoclonal da macroglobulina IgM. As manifestações clínicas são características da síndrome de hiperviscosidade, sendo prevalente em pacientes idosos. **Objetivo:** Relatar um caso de Macroglobulinemia de Waldenström em paciente jovem no interior de Rondônia, Brasil. **Relato de caso:** Paciente masculino, meia idade, 52 anos, após uma queda da própria altura, evoluiu com dores em arcos costais. Exame inicial abdominal negativo em ultrassonografia. Tomografia de tórax evidenciou massas e nódulos com densidade de partes moles e contornos espiculados situados em ambos os pulmões, com massa mediastinal com componente infiltrativo, maior medindo 9,9 x 8,8 cm, sendo interrogado implantes tumorais. Linfonodomegalias mediastinais, medindo até 2,1 x 1,4 cm. Em tomografia de abdome sem linfonodomegalia. Foi submetido a biópsia pleuropulmonar que resultou em neoplasia pouco diferenciada

constituída por proliferação de células discarióticas hiper-cromáticas (imuno-histoquímica com marcadores positivos para BCL-2, CD19, CD20 [Pan B], CD79a, CD138 na maioria, e Ki67 [MIB-1] na minoria). Lambda positivo. Ausência de Ciclina D1, Kappa, Bcl-6, CD3 (Pan T), CD5, CD30; Compatível com Linfoma Linfoplasmacítio (WM). Eletroforese de proteínas séricas com pico monoclonal de 1,42 g/dL; dosagem de imunoglobulinas IgM em altos títulos em 2.515 mg/dL, IgA em 93 mg/dL e IgG em 1.361 mg/dL. Eletroforese de proteínas urinárias negativa. A beta-2-microglobulina mostrou-se valores altos em 2,9 ng/mL. Biópsia de medula notou-se hiperplasia para idade em 70%, série mieloide com maturação conservada, série eritróide hiperplásica, série megacariocítica com ocasionais formas pequenas e/ou hipoblastadas; leve linfoplasmocitose intersticial, sem sinais de aumento da trama reticular. Interrogou-se mielodisplasia reacional. Evoluiu com episódios de hemoptise, febre intermitente, sudorese noturna e cefaleia. Foi então fechado o diagnóstico para WM com sintomas B, acometendo mediastino e pulmão. Submetido ao tratamento com Dexametasona e Ciclofosfamida no primeiro ciclo e, posteriormente, associado à Rituximab. **Discussão:** A WM representa 2% de todos os casos de LNH, acomete predominantemente idosos, 63-68 anos. Suas manifestações são heterogêneas, no entanto, comumente apresenta síndrome de hiperviscosidade: cefaleia, tontura, vertigem, nistagmo, hipoacusia, turvação visual, sonolência, hemorragias de mucosas. O esquema rituximabe, ciclofosfamida e dexametasona (RDC) demonstra ser altamente eficaz e bem tolerado, sendo considerado tratamento de primeira linha, apesar do tempo médio para controle de doença. O acometimento em indivíduos jovens dificulta o diagnóstico pela pouca suspeição clínica. O paciente apresenta-se fora da faixa etária preferencialmente acometida, com diagnóstico como achado após uma queda, iniciou tratamento inicialmente com esquema duplo e, posteriormente, o RDC completo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.395>

394

#### MICOSE FUNGÓIDE COM CONTROLE DE LESÕES REFRATÁRIAS APÓS BRENTUXIMABE VEDOTINA: UM RELATO DE CASO



L.V.D. Reis<sup>a</sup>, A.S. Barreto<sup>a</sup>, I.C.A. Albuquerque<sup>a</sup>, P.V.A. Chaves<sup>a</sup>, C.C.F.A. Souza<sup>a</sup>, B.C.C.A. Lima<sup>a</sup>, M.A. Silva<sup>b</sup>, L.M.D. Fonseca<sup>a</sup>, J.F.R. Maciel<sup>c</sup>, C.C. Villarim<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Caicó, RN, Brasil

<sup>c</sup> Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A micose fungóide (MF) é um subtipo do linfoma cutâneo de células T, uma forma rara de linfoma não-Hodgkin. A maioria dos seus casos apresenta apenas lesões limitadas à pele do tipo placas ou patchs, contudo, em alguns casos, os pacientes apresentam formas mais agressivas com tumores cutâneos ou eritrodermia, seguido de envolvimento linfonodal e raramente envolvimento de órgão visceral. Emb-

ora o tratamento ainda vise limitar a evolução da doença, visto que geralmente é uma doença incurável com recidivas frequentes, novas drogas têm-se mostrado promissoras em atingir respostas completas duradouras. O foco deste trabalho é relatar um caso de MF com evolução atípica e de difícil controle que apresentou resposta completa das lesões após uso de brentuximab vedotina (BV). **Relato de caso:** Homem, 52 anos, apresentando placas e patchs pruriginosos em cerca de 30% da superfície corporal de início em janeiro/2018. Em 2 meses, surgiram lesões ulcerativas em perna e flanco esquerdos de rápida evolução com tecido necrótico. A biópsia da úlcera em flanco evidenciou MF CD30+. Paciente passou a apresentar perda de peso (>10% do peso em 6 meses) e piora das lesões ulcerativas, as tomografias demonstraram ausência de envolvimento de linfonodos ou órgãos à distância, apenas acometimento da tela subcutânea na região do flanco esquerdo com perda de substância e aparente extensão para o músculo oblíquo externo. Em agosto 2018, iniciou poli quimioterapia (CHOEP) com resolução da lesão em flanco e resposta parcial da lesão na perna após 4 ciclos. Encaminhado para avaliação de transplante alogênico, o paciente permaneceu 3 meses sem tratamento. Nesse ínterim, retornou referindo piora considerável da úlcera em perna esquerda, além de surgimento de placas em face e asa do nariz. Optado por iniciar esquema de resgate (DHAP) para reduzir carga tumoral. Obteve melhora das lesões iniciais, contudo, com novas placas em região cervical anterior e hemiface. Após 3 ciclos de DHAP, houve piora da lesão em face e perna sendo solicitado brentuximab vedotina. Iniciou BV em março/2020 com remissão completa de todas as lesões após o 2º ciclo. No momento, encontra-se no 8º ciclo mantendo remissão completa, ganho de peso e sem neuropatia periférica. **Discussão:** Os linfomas cutâneos T são doenças raras, heterogêneas, porém com característica comum de refratariedade às terapias sistêmicas e remissões de curta duração. A MF é um subtipo de linfoma cutâneo T que expressa frequentemente CD30, sua evolução é indolente e marcada por surgimento de lesões tipo placas e patchs que persistem por anos. A doença em estádios precoces possui excelente prognóstico, porém, cerca de 25% dos casos apresentam doença progressiva e em estádios avançados a sobrevida global mediana é inferior a 5 anos. Resultados promissores foram vistos com o uso de BV no tratamento de MF CD30+ previamente tratados, com incremento nas taxas de resposta global sustentada e com bom perfil de segurança e tolerabilidade. Nesse sentido, devido à refratariedade das lesões cutâneas do paciente relatado e a evolução atípica agressiva foi indicado o uso do BV, que demonstrou eficácia e desfecho satisfatório, diante da regressão das lesões e das queixas apresentadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.396>