

pattern expression of TRBC1, without expressions of CD5, CD7, CD16, CD25, CD28, CD30, CD57, CD45RA, cyTCL1. **Discussion:** The PB and BM immunophenotypes did not meet the criteria for the diagnosis of MF. The immunophenotype observed was compatible with monoclonal cytotoxic CD4 cells, which may correspond to a rare case of CD30 negative Anaplastic Large Cell Lymphoma transformed from a small cell variant of anaplastic large cell lymphoma, which has an aggressive clinical course. Based on the few reported cases, it can be suggested that the prognosis is the same as that seen in other forms of cutaneous T lymphomas, in which the predominance of small cells has an indolent clinical course, whereas large T cell lymphomas are expected have a more aggressive clinical course. But it is irrefutable that the presence of markers such as Perforin and Granzyme are related to greater cytolytic activity, which correlates with more aggressive behavior. Therapeutic approaches for these patients range from topical treatments in the early stages, or intensive chemotherapy and stem cell transplantation for more aggressive diseases. But the treatments available for these T-cell lymphomas are not effective enough and new treatment modalities are needed.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.403>

402

RELAÇÃO ENTRE A MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM E A NEUROPATIA PERIFÉRICA: UMA REVISÃO

L.V.D. Reis^a, A.C.C. Souza^a, A.C.D. Amaro^a, R.B.C. Fagundes^a, F.A.A.E.S. Júnior^b

^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

^b Hospital Universitário Onofre Lopes (HUOL), Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Objetivos: A macroglobulinemia de Waldenström é um linfoma indolente de células B raro, caracterizado por infiltração linfoplasmocitária da medula óssea e presença da imunoglobulina M monoclonal (IgM). Sua apresentação clínica é heterogênea, visto que se dá pela soma dos sinais e sintomas secundários à infiltração de órgãos por células clonais, e características imunológicas e físico-químicas específicas de IgM monoclonal. Uma complicação comum deste linfoma é a neuropatia periférica, que pode estar presente no seu diagnóstico ou posterior a ele. **Material e métodos:** A pesquisa foi realizada por meio de revisão bibliográfica que versasse sobre a temática nas bases de dados científicas PubMed, MEDLINE e SciELO, com critérios de inclusão artigos publicados entre 2010 e 2020 e descritores “Waldenström’s macroglobulinemia and neuropathy” e “Waldenström’s macroglobulinemia and peripheral neuropathy”, sem restrição de idioma. **Resultados:** Foram encontrados 7 artigos relacionados aos descritores; destes, 7 foram selecionados por relacionarem a macroglobulinemia de Waldenström e neuropatia periférica, contemplando 3 artigo de revisão, 1 relato de caso e 3 artigos originais. **Discussão:** As neuropatias periféricas relacionadas com a paraproteína IgM são um grupo heterogêneo de doenças frequentemente associadas a gamopatias monoclonais IgM,

incluindo a Macroglobulinemia de Waldenström. A fisiopatologia da associação entre a neuropatia periférica e a Macroglobulinemia de Waldenström ainda não é bem compreendida. Contudo, estudos demonstram que nestes casos, ocorre o depósito monoclonal de IgM em lamelas alargadas das fibras de mielina e nos restos de mielina contidos nas células de Schwann e macrófagos. Isso ratifica que a patogênese seja um efeito direto das proteínas M no nervo periférico, resultando no processo de desmielinização. Em geral, esta neuropatia adquirida se apresenta como sensorial, com perda distal, desmielinizante, simétrica com a proteína M, com força geralmente normal, sentidos de pino e vibração reduzidos e presença de distúrbios de marcha. Em relação ao tratamento, existem dados muito limitados para fazer recomendações definitivas. Contudo, em pacientes com Macroglobulinemia de Waldenström evidente e neuropatia periférica, o tratamento da doença secundária será a abordagem da doença primária, levando em consideração o risco de neuropatia relacionada à terapêutica utilizada. **Conclusão:** Percebe-se que existem dados limitados para orientar a prática clínica em pacientes com neuropatia periférica associada a Macroglobulinemia de Waldenström. Além disso, a maioria dos resultados do tratamento tem sido insatisfatória. Desta forma, esta associação requer investigações neurológicas e hematológicas adequadas para diagnóstico, monitoramento e terapêutica adequados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.404>

403

RELATO DE CASO DE LINFOMA CÉLULAS T ANGIOIMUNOBLÁSTICO

L.L.A. Silva, T.C.M. Ribeiro, T.Y. Barbata, A.S. Ribeiro, R.S. Ferrelli, E.D.D. Santos, E.T. Calvache, T.B. Soares, D.H. Catelli, A.A. Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Relato: Feminina, 84 anos, com história prévia de hipotireoidismo, hipertensão arterial sistêmica, cardiopatia isquêmica e tabagismo é atendida na emergência do HCPA por tosse e dispneia. Ao exame, apresentava linfonodomegalias cervicais e axilares, ausculta pulmonar com roncocalos e rash cutâneo em membros superiores associado a prurido. Laboratoriais da admissão eram Hb 13g/dL, leucocitose 24.000 (4.0 a 12.0 x 10³/uL) com 5% bastões e 3% plasmócitos, plaquetas 236.000 (150 a 400 10³/uL), creatinina 0,87 mg/dL (TFG 61), cálcio 12 mmol/L, LHD 497, sorologias para hepatites virais e HIV negativos, eletroforese de proteínas com imunofixação - ausência de banda monoclonal, IgG 3643. Foi testada para COVID-19 sendo negativo e tratada com amoxicilina+clavulanato e azitromicina por infecção de foco respiratório. Prosseguiu-se investigação com Tc tórax, abdome e cervical que evidenciaram linfonodomegalias difusas. Foi então submetida a biópsia excisional de linfonodo cervical que confirmou com PD-1 (CD279) +, CXCL 13 +, CD3+, CD5+ CD21+, fechando diagnóstico para Linfoma de cél T angioimunoblástico. Posteriormente realizou-se biópsia de medula óssea que mostrou comprometimento medular, portanto, neoplasia em estágio 4/IPI 5 alto risco.

O performance status era 4, sendo instituído tratamento paliativo com prednisona e ciclofosfamida. **Discussão:** A detecção de células plasmocíticas no sangue periférico com elevação de IgG em paciente idoso sugeriria a hipótese diagnóstica de neoplasia de plasmócitos. No entanto, a investigação demonstrou a presença de Linfoma de cél T angioimunoblástico (AITL). Este é um subtipo do linfoma de células T periférico, que representa 1% a 2% de todos os linfomas não Hodgkin. A manifestação clínica pode ser inespecífica, mas sintomas B (febre, sudorese noturna e perda de peso) e linfonodomegalias permanecem manifestações mais comuns. AITL pode estar associado à esplenomegalia acentuada, e, por ser uma doença sistêmica, os infiltrados característicos podem ser vistos em outros locais de envolvimento, incluindo o fígado e o pulmão, erupção cutânea com prurido também pode ser um achado. Aproximadamente, 70% dos paciente terão acometimento da medula óssea, e, em estágio inicial, é incomum. As características laboratoriais incluem eosinofilia, hipergamaglobulinemia policlonal, aumento da desidrogenase láctea (LDH) sérica e da velocidade de hemossedimentação (VHS), bem como autoanticorpos circulantes (crioaglutininas, crioglobulinas, complexos imunes, teste de Coombs direto positivo) e fenômenos paraneoplásicos de natureza imunológica (anemia hemolítica, vasculite leucocitoclástica, artrite reumatoide e doença autoimune da tireoide). O prognóstico é reservado, com sobrevida global de aproximadamente 30% em cinco anos e sobrevida mediana inferior a 26 meses para o tratamento convencional (CHOP/CHOEP). **Conclusão:** AITL é um linfoma de células T periférico raro que apresenta prognóstico ruim mesmo com tratamento quimioterápico e, além disso, muitos são diagnosticados já em estágios avançados. Avaliação clínica do paciente e seu performance status devem ser levados em consideração para eleição do tratamento. No paciente em questão, optou-se por tratamento menos agressivo, tendo em vista que tratamento convencional não traria perspectiva de cura e acarretaria em possíveis eventos deletérios a paciente idoso e com baixa performance.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.405>

404

RELATO DE CASO RARO DE LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS-T DO ADULTO (ATL), NA CIDADE DE MACAU- RIO GRANDE DO NORTE (RN)

H.H.F. Ferreira^a, L.G.D. Medeiros^a, R.B.C. Fagundes^a, H.C. Fonseca^a, A.E.F.D.R. Freitas^b, I.G. Farkatt^b, J.F.R. Maciel^b, C.C.G. Macedo^b, C.C. Villarim^b, D.B. Rogério^b

^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

^b Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal, RN, Brasil

Introdução: A leucemia/linfoma de células T do adulto (ATLL) é um tipo raro de hemopatia maligna tendo como agente etiológico o Vírus Linfotrófico de Células T Humana do tipo I (HTLV-1). O quadro clínico inclui lesões de pele, hipercalcemia, elevação de lactato desidrogenase (LDH), ade-

nomegalias, mielopatias e leucocitose com linfócitos atípicos do tipo TCD4. **Objetivo:** Relato um caso de um paciente da cidade de Macau-RN, com ATLL, apresentando lesões de pele, perda de peso (>13%), leucocitose e linfonodomegalia supraclavicular. **Descrição de caso:** Paciente do sexo masculino, pedreiro, pardo de 67 anos, hipertenso, foi internado em hospital de Natal-RN, com prurido intenso, lesões de exantemáticas difusas de pele há 13 dias, associada a adinamia progressiva, perda ponderal de peso (P: 73Kg, 63Kg -13,6%), hiporexia, febril (37,8°C), sonolência insidiosa e progressiva. Exame físico evidenciou linfadenomegalia palpável em cadeia supraclavicular direita, 1 cm, móvel e indolor. Abdome dolorido á palpação profunda em hipocôndrio direito e fossa ilíaca esquerda, hepatoesplenomegalia moderada. No hemograma com leucocitose e presença de linfócitos atípicos com núcleo convolutos (Flow-Cell), Creatinina 6,81 mg/dL, ureia 349 mg/dL, hiperuricemia 14,9 mg/dL, hipercalcemia 12,8 mg/dL, LDH 723 U/L, Fosfatase alcalina 1.388 U/L, GGT 183 U/L. A ultrassonografia abdominal, dos rins e das vias urinárias revelaram pancreatite aguda com sinais de saponificação (esteatonecrose da gordura peripâncreática) e nefropatia parenquimatosa aguda bilateral, respectivamente. O ecocardiograma transtorácico identificou esclerose valvar aórtica e mitral. A Imunofenotipagem por Citometria de Fluxo constatou doença linfoproliferativa de células TCD4+ maduras, sendo o diagnóstico da ATLL confirmada pela sorológica reagente para HTLV-1. A partir de então, iniciou-se tratamento adequado para ATLL com reversão do quadro clínico, seguindo atualmente em acompanhamento ambulatorial. **Conclusões:** A atuação multiprofissional com investigação clínica apurada associado e exames laboratoriais específicos tais como imunofenotipagem por citometria de fluxo e testes sorológicos são imprescindíveis para o diagnóstico precoce e tratamento do ATLL, uma entidade rara no RN e que apresenta quadro alta mortalidade quando não diagnosticada e tratada precocemente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.406>

405

RELATO DE CASO: DESCRIÇÃO CLÍNICA E HISTOPATOLÓGICA DE LINFOMA PLASMABLASTICO EM PACIENTE PORTADOR DO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA

D.C. Stocco, C.D. Donadel, C.M.L.B. Monteiro, P.O.C. Terra, J.P.L. Silva, V. Tomazini, T.E. Gonçalves, G.C. Oliveira, L.C. Palma, D.V. Clé

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: O linfoma plasmablastico é um raro e agressivo linfoma não Hodgkin que possui maior incidência em pacientes infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). Nestes, acomete principalmente a cavidade oral. Em pacientes sem HIV, há maior frequência de acometimento fora da cavidade oral. Devido a sua raridade e ausência de marcadores específicos, o diagnóstico pode ser difícil e o diagnóstico diferencial inclui outros tipos de linfoma não Hodgkin e mieloma múltiplo, sobretudo quando

