

INH) promove a ativação da via clássica do complemento e o consumo dos componentes C1, C2 e C4, além da geração da bradicinina, que aumenta a permeabilidade vascular e induz o angioedema. O AEA é uma forma muito rara de angioedema e pode ser classificada em dois tipos: AEA tipo I e AEA tipo II. Independente do mecanismo fisiopatológico subjacente, o diagnóstico laboratorial é confirmado pelos baixos níveis plasmáticos do inibidor de C1 (antígeno/funcional), do C1q e C4, e níveis normais de C3. No AEH os níveis plasmáticos de C1q estão normais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.110>

APRESENTAÇÃO RARA DE LINFOMA T ANAPLÁSICO ASSOCIADO A IMPLANTE MAMÁRIO: RELATO DE CASO



NASN Segundo^a, ACR Sousa^a, IMF Pordeus^a, LP Silva^b, RVM Acioli^a, SDFA Figueiredo^c, CMF Rolo^{a,d}, AR Paz^{c,e}

^a Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ), João Pessoa, PB, Brasil

^b Fundação Universidade Federal do Tocantins (UFT), Palmas, TO, Brasil

^c Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil

^d Hospital Nossa Senhora das Neves (HNSN), João Pessoa, PB, Brasil

^e CEDAPP - Centro de Diagnóstico Anatomopatológico, João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: O linfoma anaplásico de células T é responsável por 2% dos linfomas não-Hodgkin no adulto. Trata-se de um distúrbio linfoproliferativo das células T, que se divide em sistêmico ALK-positivo e ALK-negativo (patologicamente distintas e clinicamente agressivas), cutâneo primário e associado a implante mamário (BIA-ALCL), este último é um subtipo incomum que na era moderna, com aumento de implantes de mama texturizados, tem favorecido o seu surgimento. **Relato de caso:** Paciente, sexo feminino, 38 anos, sem comorbidades, procurou nosso serviço com queixa de nódulo em mama direita. Como antecedente tinha história de implante de prótese mamária bilateral há 3 anos. Ressonância magnética das mamas revelou nódulo irregular com margens não circunscritas, aderido ao silicone, medindo 3,3 × 3,3 × 1,8 cm e linfonodo axilar direito medindo até 2,1cm. Realizado biópsia do nódulo mamário, cujo anatomopatológico associado a imunohistoquímica (positividade para CD30 e CD5, com Ki67 90%, CD3, CD4 e ALK negativos) foi sugestivo de linfoma anaplásico associado ao implante mamário. PET CT compatível com estadiamento IV (hipermetabolismo em nódulo mama direita, linfonodos axilares a direita e massa hepática na periferia do segmento VII com SUV max: 32). A paciente foi submetida a ressecção completa bilateral das próteses mamárias e tratada com protocolo quimioterápico Brentuximabe associado a ciclofosfamida, doxorubicina e prednisona, total de 6 ciclos, com PET CT após terceiro ciclo em remissão metabólica completa. Paciente já finalizou tratamento quimioterápico, está em

remissão completa aguardando transplante de medula óssea autólogo. **Discussão:** O BIA-ALCL CD30+ ALK - é uma doença rara, biologicamente indolente e de natureza ainda desafiadora. É comumente encontrado na cápsula fibrosa que envolve o implante, apenas na minoria dos casos há formação de nódulo ou massa e raramente há envolvimento de linfonodos ou de outros órgãos. Mais comumente se desenvolve aproximadamente 10 anos após a colocação do implante. O caso relatado teve o desenvolvimento de nódulo mamário com apenas 3 anos da colocação da prótese de silicone. Para pacientes com doença localizada, o tratamento é realizado com ressecção cirúrgica completa do implante, da cápsula e de qualquer massa associada, sem necessidade de terapia adjuvante. Para os casos com acometimento sistêmico, indicado poliquimioterapia com ou sem brentuximabe. Neste caso, por se tratar de um estadiamento clínico avançado, optou-se por uma terapia sistêmica, seguindo o protocolo ECHELON-2 (Brentuximabe + ciclofosfamida + doxorubicina + prednisona) por 6 ciclos. Como é muito raro a apresentação dessa doença em estadiamento avançado, não há estudos que comprovem benefício da consolidação com transplante de medula óssea autólogo, porém, como o caso teve apresentação incomum, agressiva, o que nos impossibilita de diferenciar do linfoma T anaplásico sistêmico ALK negativo, optamos por tratar como tal, por isso realizaremos o transplante. **Conclusão:** Há poucos registros na literatura de BIA-ALCL com acometimento sistêmico, por isso relatamos o caso de uma paciente com apresentação rara da doença, que ao diagnóstico tinha estadiamento avançado, sendo por isso realizado tratamento sistêmico, atingindo resposta completa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.111>

ASSOCIAÇÃO ENTRE SAF E LINFOMA DE BURKITT: RELATO DE CASO



MP Luizon^a, A Silveira^a, JBCB Silva^b

^a Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic, Campinas, SP, Brasil

^b Clínica Medeiros, Campinas, SP, Brasil

Introdução: A síndrome do anticorpo antifosfolípide (SAF) é uma doença sistêmica autoimune caracterizada por trombose arterial e venosa, morbidade gestacional e presença de níveis séricos de anticorpos antifosfolípide elevados e persistentemente positivos. O linfoma de Burkitt é responsável por aproximadamente 1% dos linfomas não-Hodgkin, afeta os linfócitos B, apresenta maior incidência no sexo masculino e possui caráter altamente agressivo. **Objetivo:** Descrever um caso com rara associação entre SAF e linfoma de Burkitt. **Material e métodos:** Estudo realizado através de dados do prontuário médico do paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente masculino, de 27 anos, diagnosticado com SAF há 7 anos após trombose no ventrículo direito seguida de embolia pulmonar, em uso de anticoagulação oral com warfarina desde então. Durante seguimento clínico de rotina, ao realizar exames complementares para avaliação de epigastria, verificou-se apenas pangastrite enantematosa leve na endoscopia digestiva alta, entretanto na colonoscopia havia

lesão vegetante na válvula ileocecal, sugestiva de malignidade. A lesão foi biopsiada e obteve-se o diagnóstico de linfoma de Burkitt com expressão de CD20, PAX5, CD10, BCL6, C-MYC; fraca expressão de MUM1 e BCL2; KI 67: 100%. Sorologias para HIV, EBV e hepatites resultaram não reagentes. Hemograma, transaminases, função renal, ácido úrico, desidrogenase láctica, beta2 microglobulina e eletroforese de proteínas apresentaram os resultados dentro dos valores de normalidade. Na biópsia de medula óssea com sua respectiva imunohistoquímica não houve evidências de infiltração neoplásica, assim como na imunofenotipagem da medula óssea. O paciente foi submetido a PET-CT que observou massa hipermetabólica no ceco com numerosos linfonodos satélites associados com características de neoplasia. Foi iniciado tratamento quimioterápico com R-DA-EPOCH, tendo boa evolução até o momento. **Discussão:** De acordo com os dados apresentados na literatura, pacientes recém diagnosticados com linfoma possuem alta incidência de positividade para anticorpos antifosfolípidos, comparado à população em geral. As doenças reumatológicas podem representar um potencial fator de risco para o desenvolvimento de linfoma não-hodgkin. O paciente relatado apresentava doença reumatológica autoimune SAF e após 7 anos, foi diagnosticado com linfoma de Burkitt pela biópsia de lesão em válvula ileocecal. **Conclusão:** O caso relatado apresenta importância pela associação entre a doença autoimune SAF e o linfoma de Burkitt, condição essa pouco frequente e pouco relatada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.112>

AVALIAÇÃO DE DNA CIRCULANTE TUMORAL EM UMA COORTE PROSPECTIVA DE PACIENTES COM LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: ANÁLISE PRELIMINAR

G Duffles^a, ENE Ferreira^b, LG Pereira^b, LLL Freitas^a, ML Chauffaille^c, I Lorand-Metze^a

^a Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Pesquisa e Desenvolvimento, Laboratório Fleury, São Paulo, SP, Brasil

^c Grupo Fleury, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: implementar a biópsia líquida em linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) ao diagnóstico e seguimento prospectivamente. Relacionar seus achados com características clínicas e patológicas. **Material e métodos:** foram incluídos pacientes com LDGCB, sem disfunção orgânica tratados com RCHOP ou RminiCHOP. Antes do início do tratamento e 2 meses após seu término foram coletados 20 mL de sangue, para análise de DNA livre circulante. Desse material foi feita a pesquisa de DNA circulante tumoral (DNAct). Além disso, foi feita a extração do DNA tumoral da biópsia diagnóstica para comparação com o DNAct. A pesquisa de mutações foi feita por NGS com um painel de genes (KMT2D, TP53, CREBBP, PIM1, MYD88, PCLO, EZH2, B2M, CARD11, CD79B e HIST1H1E). A amostra inicial foi chamada de DNA1 e a final de DNA2. **Resultados:** Até agora foram incluídos 22 pacientes na pesquisa. Idade mediana ao diagnóstico: 61 anos (26-88), 40% do sexo masculino. Sintomas B em 50% e 32% com lesão bulky.

Acometimento extranodal em 17 pacientes (77%), sendo 7 com acometimento gástrico. A maioria tinha IPI-NCCN 2-3 (40%) e nenhum teve infiltração de medula óssea. Até agora 20 pacientes completaram o tratamento e 1 destes ainda fará PET de fim de terapia para atestar resposta. São 11 pacientes em remissão completa (RC), 2 refratários, 2 recaídas e 6 óbitos (2 por progressão de doença, 1 de causa desconhecida e 3 por infecção). Mediana de seguimento dos pacientes vivos: 23.5 meses (3-33). Análise de DNAct completa em 5 casos. Desses, na pesquisa de célula de origem pelo algoritmo de Hans, 4 são do tipo ABC. Nenhum paciente era duplo expressor de MYC e BCL2. A média de mutações detectadas presumivelmente somáticas no DNA1 foi de 35. O gene mais frequentemente mutado foi o PCLO, na sua maioria mutações missense. Apenas 1 teve aumento do número de mutações detectadas entre o DNA1 e DNA2. A média de redução de mutações foi de 20 entre o DNA1 e DNA2. Em 2 pacientes com doença localizada, as mutações encontradas no material de biópsia não foram vistas no DNA circulante. Todos esses 5 casos analisados seguem em remissão completa. **Discussão:** A população avaliada foi similar à literatura em relação a idade, com uma proporção um pouco maior de pacientes com doença extranodal e acometimento gástrico. Houve um excesso de mortes por causas infecciosas, notadamente no período da pandemia por Covid-19. Nos 5 casos com análise de DNAct, o teste foi factível e correlacionou com os achados clínicos. A maioria dos pacientes teve redução substancial da quantidade de mutações, congruente com a remissão completa. Na doença localizada, em amostra reduzida e com avaliação preliminar, o DNAct não detectou todas as mutações vistas na biópsia. **Conclusão:** Nessa avaliação preliminar com poucos casos, a biópsia líquida em LDGCB teve correlação com a evolução clínica e se mostrou factível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.113>

CD8 POSITIVE T-CELL PROLYMPHOCYTIC LEUKEMIA (T-PLL) PRESENTING WITH COMPLEX KARYOTYPE WITH A RARE DERIVED CHROMOSOME AND ADDITIONAL SIGNALS IN MYC (8Q), IGH (14Q) AND TP53 (17P) GENES

VR Jamur^a, AC Senegaglia^b, AP Azambuja^c, DC Oliveira^c, RM Bendlin^d, AT Schmid-Braz^e, DC Coutinho^e, LW Merfort^e, MO Lisboa^a, T Borgonovo^e

^a Núcleo de Terapia Celular, Laboratório de Citogenética, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Curitiba, PR, Brazil

^b Núcleo de Terapia Celular, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Curitiba, PR, Brazil

^c Laboratório de Citometria de Fluxo, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^d Serviço de Transplante de Medula Óssea, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^e Laboratório de Citogenética, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil