

linfoproliferações monoclonais de células T envolvendo a pele, classificado de acordo com a classificação WHO-EORTC. A micose fungoide (MF) é o subtipo mais comum de LCCT, e tem a característica de ter um curso clínico indolente. Com a evolução da doença para a fase tumoral, as lesões cutâneas, que são caracteristicamente eritrodermias, costumam ulcerar e, conseqüentemente, infectar. A variante foliculotrópica da MF é mais agressiva. Já dentre os distúrbios linfoproliferativos cutâneos primários CD30+, encontra-se o linfoma anaplásico de grandes células (LAGC) CD30+. O LAGC geralmente apresenta-se como placas na pele, que também podem ulcerar. Ocasionalmente ocorre progressão para linfonodos e raramente, a doença é agressiva. Alguns pacientes apresentam lesões com comportamento intermediário entre essas duas entidades, sugerindo uma origem comum das doenças. **Conclusão:** Este caso demonstra a difícil diferenciação e a provável sobreposição de duas entidades de LCCT. As lesões cutâneas neste paciente eram mais características de LAGC; entretanto, o curso agressivo foi compatível com fase tumoral de MF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.151>

#### LINFOMA T INTESTINAL MONOMÓRFICO EPITELIOTRÓFICO NUMA IDOSA TRATADO COM O ESQUEMA CEOP (SEM VINCRISTINA)

FA Silva, LB Lanza, LC Lins, NCR Cunha,  
RL Pacca, SS Fernandes, LS Oliveira,  
AHA Resende, PMM Garibaldi

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

**Introdução:** O linfoma T intestinal monomórfico epiteliotrófico (LTIME) era considerado uma variante do linfoma de células T associado a enteropatia. Atualmente, é classificado como entidade distinta. Trata-se de uma rara neoplasia primária derivada de linfócitos intraepiteliais, geralmente do intestino delgado e sem associação com doença celíaca. O LTIME é uma doença agressiva, de diagnóstico desafiador, com prognóstico ruim e sem um tratamento padrão bem definido. **Objetivo:** Relatar o caso de uma idosa com o diagnóstico de LTIME tratado com o esquema CEOP (sem vincristina). **Relato do caso:** Mulher de 70 anos, sem comorbidades, com história crônica de dispepsia, constipação, dor abdominal e perda ponderal progressiva. Em fevereiro de 2021 apresentou hematemese, enterorragia e distensão abdominal. Realizou endoscopia digestiva alta e tomografia de abdome que revelaram, respectivamente, lesão ulcerada em segunda porção duodenal e sinais sugestivos de úlcera péptica perforada. No mês seguinte, foi submetida a laparotomia exploradora que revelou massa perforada com obstrução intestinal a montante. O estudo anatomopatológico evidenciou infiltração difusa e transmural da parede do intestino delgado por neoplasia linfo-hematopoética de alto grau com imunofenótipo T. A imunohistoquímica mostrou positividade para CD3, CD30 e CD5 (fraco), negatividade para CD20, CD10, AE1/AE3 e ciclina D1, com Ki67 de 80-90%. Posteriormente, realizou-se a

ampliação do painel imunohistoquímico (que revelou positividade para CD56 e TIA-1 e negatividade para CD34 e CD1a) e a revisão do anatomopatológico, que confirmaram o diagnóstico de LTIME. Investigação concomitante descartou a presença de doença celíaca. Em julho realizou primeiro ciclo de CEOP, sem vincristina, em virtude do quadro de obstrução intestinal prévio. Paciente tolerou bem a quimioterapia com melhora parcial dos sintomas. Contudo evoluiu com síndrome de realimentação e recrudescência da dor abdominal. Atualmente permanece internada para suporte clínico. **Discussão:** Devido a carência de dados na literatura e sua caracterização recente pela Organização Mundial da Saúde (OMS), a incidência, a história natural e os desfechos clínicos do LTIME são pouco conhecidos. Tão pouco existe um tratamento padrão bem estabelecido. Esquemas com antraciclina, tais como o CEOP (ciclofosfamida, etoposídeo, vincristina e prednisona) seguido do transplante de células tronco hematopoéticas (TMO) autólogo, mostraram algum benefício. No nosso caso, optamos por não realizar nem vincristina, devido o histórico de obstrução intestinal, nem o TMO autólogo, em virtude da idade avançada e do status performance da paciente. **Conclusão:** O LTIME é uma doença de prognóstico ruim, com uma sobrevida média de 7 meses. Muitos pacientes são idosos, o que limita a utilização de esquemas quimioterápicos agressivos. É necessário um maior entendimento de sua patogênese molecular para o desenvolvimento de novas terapêuticas para possibilitar um melhor controle desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.152>

#### LINFOMA T PERIFÉRICO BULKY: RELATO DE CASO

AB Florian<sup>a</sup>, MFL Pezzi<sup>a</sup>, EW Silva<sup>a</sup>, G Cattani<sup>a</sup>,  
FM Aguiar<sup>a</sup>, GA Krul<sup>a</sup>, ER Nonemacher<sup>a</sup>,  
TS Hahn<sup>a</sup>, VM Wendt<sup>a</sup>, BC Boeira<sup>a</sup>,  
KCN Corbellini<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do  
Sul, RS, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS,  
Brasil

**Introdução:** Os linfomas de células T periféricas são um grupo heterogêneo de neoplasias de comportamento geralmente agressivo e correspondem a menos de 15% de todos os linfomas não Hodgkin (LNH) em adultos. **Objetivo:** Relatar caso de paciente diagnosticada com Linfoma T periférico Bulky mediastinal. **Relato de caso:** Paciente feminina, 16 anos, previamente hígida, procura atendimento médico com pediatra por dor intensa em coluna torácica e lombar. Raio X de tórax evidenciou derrame pleural à direita, sendo submetida a drenagem de tórax em 10/07/2020. Após, foi realizada uma TC de tórax, a qual identificou volumosa massa mediastinal anterior direita (9,4 x 6,8 cm) e outras massas mediastinais localizadas no mediastino superior, anterior e ântero-inferior direito. Foi realizada biópsia com imunohistoquímica mostrando CD3, CD5, CD10 positivos e CD20 negativo, além de um Ki67 em 90% diagnosticando-se Linfoma T periférico com



Bulky mediastinal em estágio IV A em junho de 2020, recebendo tratamento de acordo com protocolo CHOEP por 6 ciclos. Em dezembro de 2020 foi realizada uma PET/CT a qual evidenciou remissão completa da doença. Em janeiro e fevereiro de 2021, a paciente foi submetida a sessões de radioterapia mediastinal (4000 cGy X 20 frações), e, ao final do tratamento, TCs de acompanhamento indicaram lesão hepática nodular de contornos irregulares com densidade de partes moles, sugestiva área de necrose central com realce hipovascular pelo contraste, com centro geométrico na região anterior da hemicúpula diafragmática direita em íntimo contato com a parede abdominal e os segmentos hepáticos IV/VII medindo 7,4 X 3,6 X 5,6 cm. Anatomopatológico evidenciou recidiva de linfoma T em abril de 2021. Iniciada quimioterapia em esquema ICE e encaminhada para transplante de medula óssea(TMO) em centro especializado. **Discussão:** Entidade dos LNH manifestados em adultos, os linfomas periféricos de células T são neoplasias malignas derivadas de células T maduras, e que cursam, na maioria dos casos, com doença nodal e extranodal. O termo “bulky” relaciona-se com o maior diâmetro dos grupamentos linfonodais, o qual é superior a 7,5 centímetros. O diagnóstico é firmado a partir da biópsia dos tecidos suspeitos de malignidade. Em geral, sem instituição de tratamento, a sobrevida dos pacientes gira em torno de poucos meses. Já o esquema combinado de Brentuximabe, Vedotina, Ciclofosfamida, Doxorubicin e Prednisona gera uma taxa de resposta entre 50 e 70%. Os resultados pouco satisfatórios com a quimioterapia convencional fazem com que a abordagem da doença seja mais agressiva, associando-se terapia consolidativa com TMO autólogo ou radioterapia. **Conclusão:** Portanto, o linfoma de células T periférico normalmente se apresenta com linfadenopatia generalizada, podendo ou não ter acometimento extranodal. Cerca 43% dos casos se encontram no estágio IV quando diagnosticados. Sendo assim, costuma ter evolução clínica agressiva, e suas recidivas são comuns, bem como ocorreu com a paciente em questão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.153>

#### LINFOMA T PRIMÁRIO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM PACIENTE IMUNOCOMPETENTE: RELATO DE CASO

MFL Pezzi<sup>a</sup>, AB Florian<sup>a</sup>, G Cattani<sup>a</sup>, EW Silva<sup>a</sup>, BC Boeira<sup>a</sup>, ER Nonemacher<sup>a</sup>, FM Aguiar<sup>a</sup>, TS Hahn<sup>a</sup>, CT Burtet<sup>a</sup>, GR Bosi<sup>a</sup>, PC Gasperin<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

<sup>b</sup> Hospital da Unimed, Caxias do Sul, RS, Brasil

**Introdução:** O linfoma primário de sistema nervoso central (LPSNC) é uma variante incomum de um linfoma não Hodgkin (LNH) que pode acometer o cérebro, leptomeninges, olhos e medula espinhal sem evidência de doença nodal sistêmica. Representa 4% dos tumores de sistema nervoso central (SNC) e tem como principal fator de risco a imunossupressão. No entanto, o acometimento por células T é extremamente raro. **Objetivo:** Relatar um caso de LPSNC tipo T em paciente

imunocompetente. **Relato de caso:** Paciente masculino, 45 anos, previamente hígido. Interna no hospital por quadro de fadiga, perda ponderal e inapetência há dois meses, associado a cefaleia e redução de força em membros inferiores com início agudo e piora progressiva. Realizada análise de líquido que evidenciou hipoglicorraquia, hiperproteiorraquia, hiperlactatorraquia e predomínio linfocítico, sendo tratado empiricamente para tuberculose e meningite. Após a não melhora com as terapêuticas prévias, coletou-se nova amostra de líquido, a qual revelou blastos, realizando-se então uma ressonância magnética de crânio que foi sugestiva de carcinomatose leptomeníngea por doença linfoproliferativa. Assim, procedeu-se com biópsia das lesões meníngeas e do parênquima cerebral, confirmando o diagnóstico de LPSNC do tipo T. Ademais, nos exames laboratoriais apresentava sorologias negativas, desidrogenase láctica aumentada e linfopenia. O paciente evoluiu com períodos de agitação psicomotora, desorientação no tempo e espaço, além de redução significativa da força generalizada. Instituiu-se tratamento com Metotrexate seguido de Citarabina e quimioterapia intratecal. Realizou dois ciclos do tratamento, sem melhora significativa do quadro neurológico, tendo evoluído a óbito por complicações infecciosas do tratamento. **Discussão:** A imunocompetência do paciente é um fator importante na apresentação do LPSNC, sendo o HIV frequentemente relacionado à doença. A maioria dos casos de LPSNC não relacionados ao HIV são diagnosticados em pacientes entre 45 e 65 anos de idade. A sintomatologia varia de acordo com o local acometido, mas as manifestações mais comuns são déficit neurológico focal, sintomas neuropsiquiátricos, hipertensão intracraniana e sintomas oculares. A imagem radiográfica normalmente se apresenta como uma massa não hemorrágica solitária, de bordas circunscritas, além de efeito de massa e edema tumoral. Além disso, na análise do líquido pode-se observar a presença de células linfóides malignas, normalmente apresentando concentração elevada de proteína inespecífica e uma pleocitose predominantemente linfocítica. Em pacientes sem acometimento ocular ou do líquido, a biópsia cerebral estereotáxica é o método de escolha para diagnóstico. Uma vez que o diagnóstico é efetuado, uma avaliação completa do SNC e órgãos sistêmicos deve ser realizada para determinar a extensão da doença e o tratamento. Por ser uma doença rara, não existe tratamento padrão preconizado, sendo o uso de metotrexate em altas doses - associado ou não a citarabina - a opção mais frequentemente relatada na literatura. **Conclusão:** O linfoma primário de SNC é uma doença incomum, sendo mais frequente em pacientes portadores de HIV. Contudo, ainda deve ser considerado como hipótese diagnóstica de quadros neurológicos prolongados independentemente do estado imunológico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.154>

#### LINFOMA/LEUCEMIA DE CÉLULAS T DO ADULTO

GM Raitz, MS Urazaki, LN Farinazzo, NR Ziolla, I Garbin, NF Beccari, MCL Falco, VG Freitas, IG Vitoriano, CE Miguel

