

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^a, AB Florian^a, G Cattani^a, EW Silva^a, BC Boeira^a, ER Nonemacher^a, FM Aguiar^a, TS Hahn^a, CT Burtet^a, GR Bosi^a, PC Gasperin^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b 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, hiperproteínoorraquia, 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 leptomeningea 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



Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Linfoma/ Leucemia de Células T do Adulto (ATLL) do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Os dados foram obtidos por revisão do prontuário, após autorização prévia do paciente. Relato de caso: Paciente do sexo feminino, 41 anos, sem comorbidades prévia, iniciou um quadro de dores ósseas acompanhado de perda de peso. Nos exames demonstrava hipercalcemia, lesões ósseas e linfocitose em sangue periférico (23 mil linfócitos). Realizada lâmina de sangue periférico com presença de linfócitos em formato de flores (Flower Cells). Solicitado sorologias que veio com HTLV I e II reagente. Prosseguimos investigação com Citometria de Fluxo (CF) de sangue periférico que demonstrou a presença de 84,2% de células de linhagem T maduras e anômalas, que expressam os antígenos CD3 de membrana, CD4, TCR alfa/beta, CD5, CD2 e CD25, em associação com ausência de CD7 e CD26. Solicitado tomografia computadorizada por emissão de pósitrons (PET-CT), com o seguinte resultado: hipermetabolismo em lesões ósseas (maior SUV em mandíbula à direita: 6,6) e baço. Com tais achados fizemos a hipótese diagnóstica de Linfoma/ Leucemia de Células T do adulto - Fase Aguda. Proposto tratamento quimioterápico com DaEPOCH (Dose Ajustada de Etoposídeo, Prednisolona, Vincristina, Ciclofosfamida e Doxorubicina). Após 1 ciclo paciente apresentou progressão clínica com hipercalcemia e aumento de linfocitose. Optado por trocar esquema terapêutico para DHAP (Dexametasona, Citarabina e Cisplatina), sendo realizado 2 ciclos. Como paciente mantinha episódios de hipercalcemia e piora da linfocitose foi optado por realizar nova CF que demonstrava presença de 8,6% de linfócitos T maduros e anômalos e novo PET-CT onde mantinha hipercaptação em lesões ósseas e baço, sem alterações significativas em relação ao exame anterior. Dessa forma, optado por iniciar nova quimioterapia de salvamento com GEMOX (Gemcitabina e Oxaliplatina), feito 1 ciclo. Logo após evoluiu com hipercalcemia sintomática com necessidade de hemodiálise para controle. Diante deste cenário, paciente com franca progressão clínica e laboratorial, com queda de status performance, refratária a múltiplas linhas de quimioterapia foi optado em conjunto com familiares por cuidados paliativos. **Discussão:** A ATLL é uma neoplasia linfoproliferativa rara de células T maduras CD4 e CD25 positivas causada pela infecção do HTLV tipo I. Apresenta maior incidência no Japão, Caribe, América Central, África Intertropical e Romênia. Esta patologia apresenta subtipos clínicos: forma aguda, crônica, linfomatosa e smoldering. As formas aguda e linfomatosa apresentam um dos piores prognósticos de todos os Linfomas Não Hodgkin. Por ser uma doença rara e de apresentação heterogênea há controvérsias sobre o esquema quimioterápico e a necessidade de uso de antivirais. Além disso, há um resposta frustra as linhas de tratamentos sugeridas. **Conclusão:** A ATLL é uma patologia rara associada a infecção pelo vírus HTLV-I. A importância do seu reconhecimento estão relacionados a sua agressividade e aos desafios terapêuticos.

LINFOMA/LEUCEMIA DE CÉLULAS T DO ADULTO ASSOCIADO AO HTLV: RELATO DE CASO

M Navrrina-Trindade^a, V Júlio-Balestrin^a, F Fianco-Valenti^a, V Xausa-Bosak^a, F Céspedes-Gurski^a, M Silva-Santos^a, G Beust-Amador^a, D Brum-Lamaison^b, D Laks^a

^a Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos), São Leopoldo, RS, Brasil

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

Este trabalho objetiva relatar e discutir o HTLV como causa de proliferação linfóide atípica favorecendo linfoma não-Hodgkin. O vírus linfotrópico de células T humanas (HTLV) é considerado um retrovírus humano que causa infecção duradoura, sendo classificado em dois grupos: HTLV-1 e HTLV-2. Dos portadores de HTLV, 90% permanecem assintomáticos e provavelmente não serão diagnosticados com o vírus durante a vida. Contudo, aproximadamente 5% desenvolvem manifestações clínicas graves, com prognóstico como a leucemia/linfoma de células T do adulto. A transmissão do HTLV ocorre pelo contato sexual, por compartilhamento de agulhas, pela transfusão de sangue, por transplante de órgãos e de forma vertical. As mulheres representam cerca de 75% dos casos do vírus. O diagnóstico do HTLV-1 é realizado em duas etapas, primeiramente é feito o rastreamento por meio do ELISA e após o teste confirmatório por Western-Blot; Além, para diferenciação entre HTLV-1 e o HTLV-2 é realizado PCR -porém as cepas são indiferentes para o prognóstico. A exemplificar, caso de paciente masculino, 39 anos, negro, carga tabágica de 20 anos/maço, fazendo uso de maconha e cocaína eventualmente. Relata perda ponderal de 10 kg em 10 dias e febre vespertina há mais de 2 semanas. Ao exame físico, observa-se linfonodomegalias cervicais e à palpação, cadeias linfonodais aumentadas em região submandibular, retroauricular, supraclavicular e axilar, dolorosas e aderidas aos tecidos subjacentes de consistência pétrea. Relata linfonodomegalia em região inguinal, implicando na deambulação. São solicitados exames laboratoriais com resultados: Hb 13,7; leucócitos 9.840; plaquetas 451.000; cálcio iônico 6,1; lactato desidrogenase 622. Demais laboratoriais dentro dos valores de referência. Sorologias encontradas: toxoplasmose IgG (+); CMV IgG (+); EBV IgG (+); HTLV (+). Aos exames de imagem, são observadas linfonodomegalias em cadeia cervical, paraesofágica, retrocrural; em hilos pulmonares e cadeias intra-pulmonares; diversas linfonodomegalias junto ao hilo hepático e em retroperitônio; adenomegalias inguinais. Realizada biópsia inguinal, mostrando proliferação linfóide atípica, indicando linfoma não-Hodgkin com marcadores imunohistoquímicos CD3 +; CD4 +; CD2 +; CD25 -; TCRBF1 + e Ki67 40%, compatível de linfoma/leucemia de células T do adulto associado ao HTLV (LLCTA associado a HTLV), cursando com hipercalcemia de malignidade. Completado estadiamento da doença com biópsia de medula óssea, RNM de crânio, análise líquórica e endoscopia digestiva alta. Nenhum dos exames evidenciou comprometimento por linfoma de alto grau. Ao PET-CT, nota-se presença de massa bulky cervical bilateralmente, doença extensa supra

