

discrasias plasmocitárias e linfoma linfoplasmocítico. As mutações MYD88 e CXCR4 foram negativas. A paciente foi submetida a neurocirurgia (retirada de vértebra L3 e inserção de prótese nesta localização) posteriormente encaminhada à radioterapia e segue em acompanhamento ambulatorial pela hematologia. **Discussão:** Tipo de Linfoma não-Hodgkin de células B raro, caracterizado pela presença de pequenos linfócitos B, linfócitos plasmocitóides e células plasmáticas com paraproteínas IgG ou IgA. Geralmente envolve a medula óssea, podendo acometer baço e linfonodos. Anemia, Hiper- viscosidade, fenômenos autoimunes e sintomas B também podem ser observados. Apresenta maiores taxas de envolvimento extramedular, pior sobrevida global e maior mortalidade em comparação com a macroglobulinemia de Waldenström (MW). O principal diagnóstico diferencial é o mieloma múltiplo (nesse caso de subtipo IgG). A translocação (11,14) possui importante papel em tal diagnóstico diferencial. A mutação MYD88 L265P pode estar presente, embora em uma taxa menor do que na MW clássica e seu status não se correlaciona com manifestações clínicas específicas. **Conclusão:** O linfoma linfoplasmocítico não IgM é uma doença rara em que diagnóstico precoce e tratamento adequado são imprescindíveis para evitar graves complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.169>

RELATO DE CASO: LINFOMA NÃO-HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B DE COLO UTERINO



JV Costardi, JR Corrêa, RNS Antunes, J Domingues

Santa Casa de Misericórdia de Marília, Marília, SP, Brasil

Introdução: Os Linfomas correspondem a 3,5% das neoplasias malignas em mulheres e os sítios extranodais correspondem cerca de 25% de todos os Linfomas diagnosticados. Destes, os que acometem o sistema reprodutor feminino correspondem a 1%, principalmente localizado em Útero e Ovário, o que torna o Linfoma de Colo Uterino ainda mais raro. O diagnóstico é dificultado por sintomas ginecológicos habituais e falta de especificidade em achados de exames citológicos, o que pode ainda mais subestimar dados em relação a esta rara ocorrência. **Objetivos:** O presente caso tem por objetivo relatar um sítio incomum de acometimento pelo Linfoma Difuso de Grandes Células B. **Relato de caso:** Paciente feminino, 22 anos, nulípara, apresentando dispareunia, e metrorragia. Exame ginecológico apresentando tumoração em colo. Optado por Biópsia de lesão, com diagnóstico imuno-histoquímico de Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB). PET-CT com hiper captação linfonodos cervicais e inguinais, de aspecto reacional. Biópsia de Medula Óssea sem infiltração por células tumorais. Sorologia positiva para Sífilis. Iniciado tratamento primário com Penicilina e posteriormente iniciado quimioterapia exclusiva com protocolo R-CHOP por 6 ciclos. PET e Ressonância pós tratamento sem sinais de atividade tumoral. 01 ano após tratamento, evolui em exame ginecológico de rotina com nova lesão em colo, com PET sem alterações, e

anátomo-patológico com Cervicite Crônica com metaplasia escamosa, e HPV com Condiloma, tratado. Paciente segue em acompanhamento anual com Ressonância Magnética Pélvica e exame ginecológico, sem recidiva. **Discussão:** Em cerca de 25% dos casos, o Linfoma Não-Hodgkin pode ter apresentação extranodal. O sítio mais comumente envolvido é o Trato Gastrointestinal (30-40%). O Trato Geniturinário feminino corresponde a cerca de 1% dos sítios extranodais, sendo o ovário (49-59%), útero (27-29%) e as tubas uterinas (11%) os locais mais acometidos, fazendo os Linfomas De Colo Uterino ainda mais raros. A etiologia e a patogênese ainda não estão totalmente elucidados, porém tem sido relacionado a terapias imunossupressoras, infecção pelo HIV e HPV, e outras doenças sexualmente transmissíveis, como a Sífilis relatada no caso. Ocorrem em média na quinta década de vida, mas há relatos de casos aos 20 e aos 80 anos. O sintoma clínico mais comum é o sangramento vaginal anormal, podendo ocorrer outras queixas ginecológicas como dispareunia, dor pélvica ou leucorréia. Sintomas B são raros. O diagnóstico é dificultado pela falta de achados específicos ao exame citológico e muitos sendo normais, porém em até 44% das pacientes algum achado anormal. Definitivamente, o diagnóstico vem através da biópsia da lesão no Colo com análise Imuno-Histoquímica, porém os métodos de imagem auxiliam no processo investigativo. De forma geral, principalmente US e RM, frequentemente exibem um padrão com aspecto em “barril”. Eventualmente podem se apresentar como lesão polipoide e massa sólida. Necroses e ulcerações são incomuns. A RNM é o método de escolha, e o PET pode auxiliar na análise, apesar de não haver alterações em alguns casos. O estadiamento se dá através da Classificação de Ann-Arbor para Linfomas extranodais. Como se trata de uma doença rara com poucos casos ainda descritos, não existe um consenso preciso sobre a terapia a ser abordada, porém o tratamento quimioterápico com esquema CHOP ainda leva a respostas completas em até 70% dos pacientes. Cirurgia e Radioterapia local como terapias adjuvantes são reservadas para casos de biópsia e grandes massas. **Conclusão:** Com este relato contrastado aos dados existentes na literatura, conclui-se que apesar da raridade desta doença, ela deve ser considerada em pacientes com queixas ginecológicas comuns porém persistentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.170>

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE BING–NEEL

ET Calvache^a, TL Secchi^a, MC Augustin^a, ADT Calvache^b, DH Catelli^a



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

^b Fundación Valle del Lili (FVL), Cali, Colômbia

Descrição: Paciente masculino, 76 anos com Macroglobulinemia de Waldenström (MW), alto risco. TCTH autólogo com remissão durante 13 anos. Recaída e progressão da doença em vigência de três linhas de quimioterapia, apresentou-se na emergência devido a alteração na linguagem, confusão mental e dificuldade na locomoção com evolução de 3 dias e crises convulsivas recorrentes com início no mês anterior.



Avaliação neurológica: afasia mista grave, disartria leve, hemianopsia homônima e hemiparesia direita (força grau IV), hemiparesia esquerda (força grau III), tônus e reflexos miotáticos profundos preservados. Exames: Hb 11.0 g/dL, leucócitos 3.410/uL, plaquetas 57.000/uL, LDH 355 U/L, eletroforese de proteínas sérica e imunofixação banda monoclonal IgM Kappa de 0.55 g/dL, IgA < 5 mg/dL, IgG < 108 mg/dL, IgM 1.050 mg/dL, relação Kappa/Lambda 1.24. Demais exames sem alterações significativas. RM de encéfalo com múltiplas lesões expansivas e infiltrativas intra-axiais comprometendo substâncias branca e cinzenta, com hipersinal em T2/FLAIR e pequenas áreas líquidas internas, com restrição à difusão e realce ao gadolínio, edema vasogênico perilesional. RM coluna torácica e lombar com lesão nodular intra-axial em T8, lesão hipointensa comprometendo L3, além de diversas lesões esparsas com hipersinal em STIR e hipossinal em T1 comprometendo a coluna vertebral e ossos da pelve, maioria delas com realce ao gadolínio. O LCR revelou proteinorraquia e linfocitose. Citometria de fluxo, citopatológico, pesquisa infecciosa e demais exames sem alterações. As imagens e a investigação permitiram estabelecer provável síndrome de Bing–Neel (SBN) forma tumoral. O paciente recebeu corticoide e fenitoína, com melhora parcial dos sintomas e ante a performance foi optado pela palição. **Discussão:** Dentro das manifestações neurológicas da MW, encontram-se neuropatia periférica, mielopatia, hiperviscosidade e SBN o qual acomete aproximadamente 1% dos pacientes, sendo uma complicação rara. Pode ocorrer em qualquer momento da doença: manifestação inicial, durante tratamento ou isoladamente a despeito de remissão com proteína monoclonal mantendo-se estável ou indetectável. Mediana do diagnóstico é de 3 anos. Padrão ouro para o diagnóstico é demonstração histológica no LCR ou através de biópsia cerebral. Outros exames complementares são a eletroforese de proteínas/imunofixação e pesquisa molecular: MYD88, CXCR4. Classifica-se como tipo A (75%): confirmação histológica no cérebro, medula espinhal, meninges ou LCR e tipo B onde os pacientes com análise normal do LCR, sugerindo que os sintomas são causados pelos depósitos de IgM mais do que por infiltração. Achados do LCR incluem pressão de abertura elevada, linfocitose, proteinorraquia e glicose normal ou diminuída. Na RNM o comprometimento pode ser dividido como difuso e tumoral. A forma difusa corresponde à infiltração de células linfóides na leptomeninge e espaços perivasculares, melhor avaliada em T1WI após gadolínio. A forma tumoral pode ser unifocal ou multifocal, geralmente localizada nas regiões hemisféricas subcorticais profundas, bem demonstradas em T1WI e FLAIR. A sobrevida geral aos 3 anos tem sido descrita em 59%. Dentro das opções de tratamento incluem-se quimioterapia sistêmica podendo combinar-se com tratamento intratecal, corticoide, radioterapia, terapia alvo e TCTH. **Conclusão:** SBN é uma manifestação rara da MW e seu diagnóstico deve contemplar-se ainda quando a doença estiver sem sinais de progressão.

RHOA MUTATION IS A POTENTIAL BIOMARKER ASSOCIATED WITH ADVERSE PROGNOSIS AND HIGH- TUMOR BURDEN IN PATIENTS WITH NODAL PERIPHERAL LYMPHOMAS WITH T-HELPER FOLLICULAR PHENOTYPE (NPTCL-THF): DATA FROM A BRAZILIAN RETROSPECTIVE COHORT OF NPTCL

LAPC Lage, GC Barreto, HF Culler, JB Cavalcanti, LBO Alves, L Nardinelli, I Bendit, V Rocha, J Pereira

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Nodal-PTCL constitute a rare group of aggressive malignancies with heterogeneous clinical-biological presentation and outcomes. Recently its pathophysiological knowledge has been highly improved, with descriptions of gene mutations associated with epigenetic phenomena and of the RHOA G17V mutation playing a fundamental role in the lymphomagenesis. However, the prognostic impact of these alterations is still controversial, and particularly, in the case of the RHOA mutation, it has never been previously accessed in the literature. The aim of this study was to evaluate the frequency and prognostic impact of mutations in the IDH2, TET2, DNMT3 and RHOA genes in Brazilian patients with nPTCL. **Methods:** In this observational, retrospective and unicentric study, we analyzed the clinical-epidemiological characteristics, outcomes and mutational profile of 59 Brazilian patients with nPTCL treated at the HC-FMUSP, from January 2000 to December 2017. All cases were submitted to centralized histopathological review and were classified according to the criteria proposed by WHO-2016. FFPE tumor samples from patients with PTCL/NOS, AITL, ALK+/ALCL and ALK-/ALCL were deparaffinized and submitted to DNA extraction using QIAmp DNA FFPE kit. For amplification of specific products of target-genes primers flanking the hot spots regions were designed. After this step, the PCR products were submitted to first generation sequencing. Absolute and relative frequencies of mutations were accessed for the total cohort and its pathological subtypes. OS and PFS curves were constructed using the Kaplan-Meier method. Log-rank test was used to estimate the prognostic impact of mutations in the studied population. **Results:** With a median follow-up of 3.70 years, the estimated 2-years OS and PFS were 59.1% and 47.2%, respectively. ORR was 55.9%, with early relapse rate (< 12 months) of 14.3% and global death rate of 52.5%. In the total cohort, we found a mutation frequency of 3.4% (2/59) for the IDH2 gene, 62.7% (37/59) for DNMT3A, 23.7% (14/59) for RHOA and 50.8% (30/59) for TET2. There was no statistically significant difference in the frequency distribution of IDH2, DNMT3A and TET2 mutations between the different histological subtypes of nPTCL. However, there was a statistical trend towards a higher occurrence of the RHOA mutation in the AITL and nPTCL-Thf