

linfonodos e das lesões gástricas, porém mantido SUV de 12. Diante disso, foi iniciado tratamento quimioterápico com rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona (RCHOP), em curso até o momento. **Discussão:** LDGCB é o mais frequente linfoma não Hodgkin. Neoplasia com heterogeneidade morfológica, imunofenotípica e molecular, é marcada pela presença de células neoplásicas linfoides, com marcadores CD20 e CD19 positivos, podendo também expressar CD10, BCL6 e MUM1. É um linfoma de alto grau, com comportamento agressivo, porém até 2/3 dos pacientes podem ser curados com esquema padrão RCHOP, em uso pelo paciente. Assim como a maioria dos linfomas, fatores de risco podem ser associados ao desenvolvimento da neoplasia, como infecções, imunodeficiência e doença autoimune. Quanto às infecções, são descritos casos de associação de LDGCB a infecção por *helicobacter pylori* e epsteinbarr vírus, com raros relatos de CMV associado. A infecção por CMV restrita a um órgão é limitada a poucos relatos. Na mucosa gástrica, tem comportamento de ulceração em até 50% dos casos. Uma mucosa anormal previamente a infecção por CMV também parece aumentar o risco de infecção local. O diagnóstico é feito por meio de PCR, além de histologia e imunohistoquímica. O tratamento baseia-se em terapia antiviral e, se falha, deve-se considerar outras infecções concomitantes e causas não infecciosas associadas, como presente neste relato de caso. **Conclusão:** É documentado que infecções virais aumentam o risco de desenvolvimento de linfomas não Hodgkin, como Epsteinbarr vírus e HIV, mas são escassos os relatos de infecção por CMV e linfomas. São raros também relatos de CMV gástrico isolado. Assim, o presente caso expõe situação incomum, em que tanto o acometimento por CMV pode ter predisposto ao surgimento de LDGC gástrico, quanto a presença de uma neoplasia local pode ter colaborado para sítio de infecção por CMV. Independente da correlação temporal, o tratamento proposto é a erradicação do fator de risco, bem como o tratamento antineoplásico direcionado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.201>

PERFIL DE PACIENTES COM HTLV-1, PREVALÊNCIA DE ATLL E A RELAÇÃO DA VIA PERINATAL/AMAMENTAÇÃO COMO A PRINCIPAL PARA TRANSMISSÃO VIRAL EM PACIENTES COM ATLL ACOMPANHADOS NO AMBULATÓRIO DE HTLV DA DISCIPLINA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO HCFMUSP

KS Marques^a, J Pereira^a, JS DR Casseb^b, VG Rocha^a, Y Nukui^a

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Avaliação epidemiológica, prevalência de leucemia/linfoma de células T do adulto / Adult T-cell leukemia/lymphoma (ATLL) em pacientes com Human T -cell Lymphotropic

Viruses type I (HTLV-1) e avaliação das vias de transmissão viral em paciente com ATLL. **Material e métodos:** Estudo de coorte retrospectivo, unicêntrico de amostra consecutiva realizada por meio da coleta e análise de dados dos prontuários de pacientes atendidos no ambulatório no período de 1994 a 2022 com presença de anti-HTLV. As variáveis estudadas foram demográficas e vias de transmissão de HTLV-1 (perinatal/aleitamento materno, sexual e transfusional) por meio de histórico transfusional, inquérito familiar e sorologia para anti-HTLV-1 em familiares dos pacientes com ATLL. O tipo do HTLV (1 ou 2) foi confirmado por western blot e/ou PCR. **Resultados:** Foram atendidos 695 pacientes, 586 com HTLV-1, 61 com HTLV-2, 1 com os dois tipos, 37 positivos mas sem determinação de subtipo. Dos pacientes atendidos, 64% (446) eram mulheres e 36% (249) homens. Dentro do subtipo de HTLV-1, 363(62%) foram mulheres e 223 (38%) homens. A maioria dos pacientes se identificou com cor branca em 261 (37,5%), seguido de parda 222(32%), amarela 114(16,4%), negra 52 (7,5%), indígena 2 (0,28%), mas com ausência de dados em 6,33% (44) dos pacientes. Com relação à naturalidade, a maioria 50,2% (349) eram de São Paulo, seguidos da Bahia 11% (77), Pernambuco 7,8% (49) e Japão 3,3% (23). Dentre os pacientes com HTLV-1, 5,12% (30) apresentaram ATLL em algum momento do seguimento, sendo 63,3% (19) mulheres, 36,6% (11) homens e média de idade de 50 anos. Foi possível confirmar em 4 dos pacientes com ATLL a via de contágio do HTLV-1, com identificação da via de transmissão perinatal/amamentação como a mais prevalente em 10% (3), seguida pela sexual em 3,3% (1) dos pacientes. Quando consideradas vias de transmissão viral prováveis, foram descritas via perinatal/amamentação em 33,3% (10), sexual em 10% (3), transfusional em 3,3% (1) e em 40%(12) a via de transmissão viral foi desconhecida. **Discussão:** Apesar de ocorrência de ATLL no estudo ter sido maior entre mulheres, a relação homem/mulher relatada na literatura é de 1,5:1, possivelmente pela maior aderência desse grupo ao seguimento. A faixa etária foi semelhante à descrita na literatura (4^a a 6^a década de vida). Há um elevado número de pacientes Baianos, Pernambucanos e de descendência japonesa, visto serem regiões endêmicas para HTLV. Corroborando dados da literatura, a transmissão via amamentação foi a mais prevalente em pacientes com HTLV-1 e ATLL. As doenças relacionadas à infecção pelo HTLV-1 estão diretamente associadas à forma de transmissão do vírus, a quantidade da carga pró-viral no contágio e ao tempo de infecção, apresentando alta morbidade e mortalidade. A transmissão do vírus de mãe para filho através da amamentação é tipicamente a via de transmissão mais comum em regiões endêmicas. Após a infecção na célula-alvo, o vírus pode permanecer latente, alterando a expressão gênica e os mecanismos de reparo da célula. Após anos de infecção latente, há maior possibilidade de surgimento de ATLL. **Conclusão:** - Há poucos estudos de coorte prospectivos e com curto período de acompanhamento de pacientes com HTLV-1, ATLL e variáveis envolvidas no desenvolvimento da doença oncohematológica, por isso a relevância em se mostrar dados epidemiológicos, vias de transmissão viral e de seguimento de pacientes com sorologia positiva para HTLV-1 e

evolução para ATLL para maior entendimento desta condição rara e grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.202>

LINFOMA HEPATOESPLÊNICO DE CÉLULAS T GAMMA-DELTA: UM DESAFIO AOS HEMATOLOGISTAS – RELATO DE DOIS CASOS

LHA Ramos^{a,b}, JMC Cabral^{b,c}, AMD Serejo^b, CAR Junior^b, JC Oliveira^{b,c}

^a Centro de Câncer de Brasília (Cetro), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), Brasília, DF, Brasil

^c Instituto de Câncer de Brasília (ICB), Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Descrever dois casos com desfechos diferentes de linfoma hepatoesplênico de células T gamma-delta (LHETGD), entidade rara que corresponde a menos de 1% dos linfomas não-Hodgkin. **Caso clínico:** Caso 1: Feminina, 71 anos, portadora de artrite reumatoide, HAS e glaucoma, internada por pancitopenia e pneumonia bacteriana sobreposta à infecção por COVID-19. Fazia seguimento há 2 anos com hematologia por anemia e plaquetopenia, sem exames diagnósticos. Em avaliação medular, imunofenotipagem de medula compatível com linfoma T hepatoesplênico (LTHE). Devido intercorrências infecciosas, paciente evoluiu para óbito antes do tratamento da doença hematológica. Caso 2: Masculino, 47 anos, avaliado em serviço de hematologia devido hepatoesplenomegalia, baço até 15cm do rebordo costal esquerdo (RCE), pancitopenia com neutropenia grau IV em hemograma inicial, descartadas infecções virais e leishmaniose visceral. Em avaliação medular, biópsia de medula óssea evidenciou infiltração por doença linfoproliferativa B e imunohistoquímica inconclusiva. Imunofenotipagem de aspirado de medula óssea compatível com infiltração por LTHE. O paciente recebeu tratamento com 6 ciclos de CHOEP e encontra-se com normalização de hemograma após último nadir, resposta clínica (redução do baço para 3cm RCE e melhora dos sintomas B), além de resposta em imagem no exame PET-CT. Atualmente, transplante autólogo em andamento no intuito de consolidação de resposta. **Discussão:** O LHETGD tem pico de incidência em adolescentes e adultos jovens e uma razão homem/mulher de 9:1. É uma doença rara, visto que a maioria dos linfomas de células T expressa receptores alfa-beta e apenas 2-4% expressam receptores gamma-delta. Atualmente há pouco mais de cem casos descritos na literatura, sendo definido como um linfoma de proliferação maligna de células T nos sinusoides do fígado, na polpa vermelha do baço e na medula óssea. O fenótipo frequentemente exposto é de células T CD2+, CD3+, CD4-, CD5-, CD7+/-, CD8-, com expressão de receptor célula T gama delta ou alfa beta. Dentre as anormalidades citogenéticas associadas, inclui-se o isocromossomo 7q com ou sem trissomia do 8. Clinicamente, os pacientes apresentam sintomas B, além de hepatoesplenomegalia acentuada, sem adenomegalias suspeita, o que aumenta o desafio diagnóstico e leva a inferências

diagnósticas infecciosas e de hipertensão portal antes do diagnóstico hematológico. O tratamento engloba desde a intervenção cirúrgica, como a esplenectomia – no intuito de controlar o hiperesplenismo e evitar uma das principais causas de óbito, a ruptura esplênica –, além de quimioterapias baseadas em regimes que contenham etoposídeo, sem esquemas com relato de superioridade na literatura. O transplante autólogo (e em alguns relatos, o alogênico) foram indicados para consolidação quando há resposta ao tratamento. **Conclusão:** O LHETGD é uma doença rara, de prognóstico reservado, com múltiplos relatos de atraso diagnóstico devido à ausência de sintomas específicos da doença. Recomenda-se, assim, que, diante de paciente jovens, com quadro de trombocitopenia ou alterações de outras linhagens e hepatoesplenomegalia, a hipótese diagnóstica de LHETGD deve ser considerada. Em relação ao arsenal terapêutico disponível atualmente, novos estudos mostram-se necessários, objetivando melhorar a expectativa e qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.203>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS-B (LDGC-B) PRIMÁRIO DE ANEL DE WALDEYER

TCO Gigek, BB Arnold, ARV Prudêncio, RB Cardoso, F Mazotti

Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

Introdução: Linfomas de células B envolvendo anel de Waldeyer compreende um subgrupo de doença linfoproliferativa com grande variabilidade na apresentação clínica. É o local extra-nodal mais comum para o desenvolvimento do LDGC-B. De acordo com características clínicas e patológicas específicas, LDGC-B de anel de Waldeyer deve ser classificado como variante, assim como o linfoma primário de mediastino. Desenvolve-se a partir de alterações no desenvolvimento maturativo da célula B envolvendo o gene regulador do interferon, IRF-4, também conhecido como MUM-1 e podendo estar associada a translocação t(6,14) justaposta a cadeia pesada da imunoglobulina (IGH). Esse subgrupo de doentes apresentam boas taxas de sobrevida com quimioterapia associada ou não à radioterapia. Fatores de mau prognóstico são estádios avançados, sintomas B e IPI alto. **Relato de caso:** Mulher 75 anos, encaminhada a esse serviço de referência com queixa de fraqueza generalizada há 3 meses. Concomitante iniciou quadro de tosse seca esporádica e dificuldade para deglutir. No atendimento apresentava-se em regular estado geral, fácies apática, anictérica, eupneica e afebril. Ausência de visceromegalias e adenomegalias. Restante do exame físico sem alterações. Na investigação laboratorial apresentava Hb 14,3 g/dL, reticulócitos 2,0%, leucócitos 7.400/mm³ e plaquetas de 315.000/mm³. Exames bioquímicos de avaliação renal, hepática, bem como sorologias normais. US abdome total sem alterações. Tomografia de pescoço revelou presença de formação expansiva heterogênea, comprometendo o espaço mucoso faríngeo à esquerda, exercendo efeito compressivo sobre o palato mole reduzindo a área da rinofaringe medindo