

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 (HDBF), 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

2,9 cm x 3,9 cm (volume de 15,9 cm), além de linfonodo associado à lesão. A biópsia com imunohistoquímica confirmou LDGC-B tipo centro germinativo. PET-scan não evidenciou lesões em outros locais. Ann Arbor IA. A paciente realizou quimioterapia com protocolo CHOP e atualmente encontra-se em remissão. **Discussão:** LDGC-B é o subtipo mais comum dos linfomas não-Hodgkin, cerca de 38% de todos os LNH. Embora o LDGC seja considerado uma entidade única na classificação WHO, os sítios de doença primária são associados com características clínico patológicas e de resultados peculiares. O anel de Waldeyer compreende os tecidos linfoides da nasofaringe, tonsilas palatinas, base da língua palato mole e parede orofaríngea. É o sítio extra-nodal mais comum dos LDGC-B e o de melhor prognóstico com relação a outros envolvimento extranodais. **Conclusão:** O caso demonstra a variabilidade de acometimento e subtipos das doenças linfoproliferativas. Tratando-se de linfomas as classificações atuais cada vez mais “individualiza” os tipos de linfomas baseadas nos aspectos clínicos de acometimento, patológicos e genéticos/moleculares. O caso atual trata-se de uma variante dos LDGC-B na sua apresentação extra-nodal mais comum, o espaço nasofaríngea e anel de Waldeyer.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.204>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B - DIAGNÓSTICO EM PACIENTE PORTADOR DE DOENÇA MIELOPROLIFERATIVA CRÔNICA: RELATO DE CASO

LC Sudario, ACS Santos, RM Andrade,
MGM Freitas, MA Carneiro

Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

Paciente do sexo masculino, 69 anos, diagnosticado com Doença Mieloproliferativa Crônica (DMPC) - Trombocitemia Essencial (TE) em 2009, em uso de hidroxiureia desde então, com bom controle de doença. Em consulta de acompanhamento de abril de 2022, notou-se surgimento de adenomegalias cervicais, axilares e inguinais, além de hepatoesplenomegalia, emagrecimento involuntário e queixa de sudorese noturna, ausentes em consulta que precedeu tal avaliação. Foi submetido a biópsia de linfonodo cervical; e rapidamente evoluiu com piora das organomegalias e adenomegalias periféricas, sendo optado por internação hospitalar para finalização dos exames de estadiamento e realização de pré fase com corticosteroide. Imunohistoquímica mostrou tratar-se de Linfoma Difuso de Grandes Células B, não centro germinativo, duplo expressor. FISH não realizado. Os exames de imagem mostraram múltiplas adenomegalias supra e infradiaphragmáticas, além de hepatoesplenomegalia volumosa e ascite. O hemograma evidenciava bicitopenia (leucopenia e plaquetopenia), a despeito da suspensão da Hidroxiureia cerca de 30 dias antes. Biópsia de medula óssea comprovou infiltração medular pelo linfoma, fechando estadiamento IVB. Após pré fase, mesmo com hidratação venosa vigorosa e alopurinol, paciente evoluiu com insuficiência renal oligúrica, hipercalemia, hiperfosfatemia e acidose metabólica grave, com necessidade de transferência a unidade de

terapia intensiva para manejo de síndrome de lise tumoral, com demanda de hemodiálise. Após estabilização clínica, iniciada quimioterapia com esquema R-CHOP. Atualmente, o paciente encontra-se pós terceiro ciclo de quimioterapia, com função renal recuperada, citopenias resolvidas, e adenomegalias e organomegalias em remissão, ao exame clínico. **Discussão:** As DMPC são neoplasias hematológicas crônicas indolentes, entretanto com risco aumentado de complicações, entre elas diagnóstico de segunda neoplasia. Nos últimos anos, vários estudos têm demonstrado risco aumentado de desenvolvimento de segundo câncer; particularmente, a incidência de doenças linfoproliferativas (DLP) em portadores de DMPC tem se mostrado significativamente maior que na população geral. A mutação JAK2V617F, positiva em grande parte das DMPC, tem sido associada a um risco aumentado de linfoma, especialmente os agressivos. O paciente em questão não possui JAK2 mutado (exon 14). Revisão sistemática recente mostrou particularidades de 214 casos relatados na literatura, com um predomínio de pacientes com TE desenvolvendo DLP, em sua grande maioria do sexo masculino, e diagnóstico de linfoma com uma mediana de 72 meses após o diagnóstico da DMPC. Os linfomas agressivos, representaram 14% dos casos, e o diagnóstico ocorreu após a descoberta da DMPC. Apesar de tópico com discussão em crescimento, a associação de DMPC com DLP é assunto que ainda carece de dados mais robustos, e estudos prospectivos, controlados, estão indicados para melhor compreensão acerca do assunto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.205>

LINFOMA PRIMÁRIO DESISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC) EM PACIENTE COM DIAGNÓSTICO DE NEURO BEHÇET: DOIS DIAGNÓSTICOS PARA APENAS UMA DOENÇA? UM RELATO DE CASO

MIS Perdiz, BM Ferraz, DMS Ferreira, BG Silva,
JA Santos, MA Dias, CV Vignal, EQ Crusoé,
MAS Araujo

Hospital Universitário Professor Edgard Santos
(HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA),
Salvador, BA, Brasil

Objetivo: Relatar caso de paciente com diagnóstico de Linfoma Primário de SNC um ano após ter sido diagnosticado com Síndrome de Neuro Behçet. **Método:** Revisão de prontuário de Paciente masculino, 60 anos, previamente acompanhado pela equipe de neurologia, com diagnóstico de Neuro Behçet em 2020, quando cursou com sintomas neurológicos de tontura, desequilíbrio de marcha e paralisia facial. Tinha história de aftas orais. Após Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de crânio, com evidência de lesão inflamatória. Foi tratado com um ciclo de pulsoterapia utilizando ciclofosfamida e dexametasona. Apresentou remissão dos sintomas. Em agosto de 2021, em consulta ambulatorial, cursava com astenia e sintomas de paresia em mãos e pés. Realizou novo exame de imagem, que descrevia, agora, lesões distintas das anteriores, com sugestão de linfoma de SNC.