

sistema nervoso central. Os subtipos crônico e latente evoluem mais lentamente, com sobrevida variando entre 18 e 58 meses, embora 25% dos casos possam se tornar mais agressivos. O subtipo crônico é caracterizado por linfocitose e curso clínico mais indolente, enquanto a forma latente, que representa cerca de 5% dos casos, apresenta “flower cells” e lesões cutâneas sem envolvimento visceral significativo. Pacientes com o subtipo primário cutâneo tumoral (PCT) têm lesões cutâneas graves e sobrevida mediana de aproximadamente 21 meses. **Discussão:** A análise dos estudos sugere que as características clínicas e o curso da ATLL variam amplamente entre os subtipos, com os tipos agudo e linfomatoso sendo os mais preocupantes devido à sua rápida progressão e resposta limitada ao tratamento. O manejo terapêutico desses pacientes geralmente envolve a combinação de quimioterapia e, em alguns casos, o transplante de células-tronco hematopoiéticas, embora os resultados a longo prazo permaneçam insatisfatórios para os subtipos mais agressivos. Fatores como idade avançada, níveis elevados de desidrogenase láctica (LDH) e envolvimento da medula óssea são indicadores prognósticos negativos. Por outro lado, a forma crônica e latente, apesar de menos agressiva, requer vigilância contínua devido ao risco de transformação para subtipos mais graves. **Conclusão:** A ATLL é uma neoplasia rara e agressiva, com grande variabilidade prognóstica entre seus subtipos. A identificação precoce e a classificação adequada são cruciais para o manejo clínico, influenciando diretamente os desfechos terapêuticos. Estratégias de tratamento devem ser adaptadas ao subtipo clínico e às características individuais do paciente para otimizar os resultados e melhorar a sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.477>

LINFOMA T PERIFÉRICO ASSOCIADO A HEPATITE AUTOIMUNE E DOENÇA DE CROHN: RELATO DE CASO

MT Dias^a, LB Ribeiro^a, PRC Utsch^b,
TS Andrade^a, LP Reis^a

^a Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Hospital Nove de Julho, Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A hepatite autoimune (HAI) é uma doença hepática inflamatória crônica que pode evoluir para cirrose e insuficiência hepática. É sabido que as desregulações imunológicas das doenças autoimunes têm efeito protumorigênicos. O risco relativo de cânceres hepáticos e extrahepáticos ocorrerem nestes indivíduos com ou sem cirrose são obscuros devido a raridade da doença e a ausência de dados na população brasileira, e essa dificuldade se acentua quando analisamos tumores hematológicos associados. Este trabalho tem como objetivo relatar um caso clínico de HAI que evoluiu com cirrose, Doença de Crohn e Linfoma T periférico, fazendo uma revisão da literatura sobre o tema. **Relato de caso:** Paciente de 30 anos, sexo feminino, G1PC1A0, história prévia de Hepatite Autoimune diagnosticada aos 9 anos de idade através de biópsia hepática e Doença de Crohn aos 29 anos, em uso regular de Azatioprina com boa aderência. Comparece à consulta com quadro gripal,

perda de peso, febre, sudorese noturna há 20 dias de início. Após uso de antibioticoterapia, retorna ao atendimento médico queixando disfonia, tosse seca, febre persistente, sem alteração do hábito intestinal durante o período, sem produtos patológicos e com frequência de uma a duas vezes ao dia. Após sorologias virais negativas, realizou ultrassonografia e ressonância magnética de abdome que evidenciou lesão expansiva e de aspecto infiltrativo, sólida, na região obturadora direita, envolvendo vasos ilíacos internos e estruturas nervosas adjacentes, até próximo ao forame isquiático maior e envolvimento do ureter direito. Hemograma com pancitopenia (Hb 10,8, leucócitos totais de 2140 com neutrófilos de 1241, linfócitos 685 e plaquetas de 49000). Indicado biópsia de massa pélvica. Imunohistoquímica diagnosticou neoplasia linfóide atípica composta por células de tamanho intermediário com hipercromasia e contornos irregulares (CD3 +, CD30 +, Ki67 85%, CD20 -, CD10-), favorecendo diagnóstico de linfoma de células T periféricas, sem outra especificação. **Discussão:** Em uma coorte retrospectiva realizada pelo American Journal of Epidemiology de 2022 foram analisados 5268 adultos com HAI durante os anos de 1969 a 2016. As taxas de incidência de câncer extra-hepático foram de 14,2 por 1.000 pessoas-ano (IC 95%: 13,2 - 15,1) e 11,7 por 1.000 pessoa-ano (IC 95%: 11,4 - 12,1) em pessoas com HAI e indivíduos de referência, respectivamente. Indivíduos com HAI apresentaram um risco 1,30 vezes maior de câncer extra-hepático em comparação com os indivíduos de referência (IC 95%: 1,19 - 1,41), e esse risco permaneceu estável após 10 anos de acompanhamento. A HAI foi associada a riscos aumentados de cânceres sólidos e hematológicos extra-hepáticos. A razão de risco para linfoma foi de 1,89 (IC 95%: 1.25-2.86). Relato de caso publicado na American Academy of Pediatrics em 2016 registra também os dois primeiros casos com Linfoma de Células T hepatoesplênico com hepatite autoimune descritos na literatura, ambos adolescentes em uso prolongado de Azatioprina. **Conclusão:** O tratamento da hepatite autoimune geralmente requer imunossupressão por toda a vida. Especialmente em pacientes jovens, os benefícios da terapêutica devem ser constantemente comparados ao aumento do risco de malignidade. Este relato e revisão de literatura enfatizam a necessidade de reavaliar constantemente a dose administrada e a duração das tiopurinas para hepatite autoimune, visando minimizar complicações e reduzir riscos associados a malignidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.478>

LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO POSITIVO PARA CICLINA D1 CRÍPTICA ATÍPICA: UM RELATO DE CASO

JC Faccin, FB Patricio, CC Miranda, IS Barbosa,
ACB Edir, T Borgonovo, LW Merfort,
GMO Rosendo, AP Azambuja, SK Nabhan

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto (LCM) representa 5% de todos os linfomas não-Hodgkin e o seu diagnóstico requer a integração entre morfologia e imunofenótipo

apoiada pela superexpressão da ciclina D1 através da t(11; 14)(q13; q32) em 95% dos casos. Apesar disso, a superexpressão de ciclina D1 pode ocorrer sem rearranjo gênico detectado por citogenética ou FISH. **Objetivo:** Reforçar a possibilidade do diagnóstico de LCM na ausência do rearranjo gênico clássico. **Relato de caso:** Masculino de 70 anos, hipertenso bem controlado, encaminhado para a hematologia, assintomático, por bicitopenia discreta (anemia normocítica e normocrômica normoproliferativa e plaquetopenia) além de leucocitose às custas de células de aspecto imaturo com características linfóides. À admissão, apresentou-se com linfonodomegalias pequenas em cadeia cervical, axilar e inguinal bem como hepatoesplenomegalia pequena. O hemograma tinha hemoglobina de 11,2, leucócitos de 15.300 com 64% de células de características linfóides e plaquetas de 123.000. As tomografias evidenciaram linfonodomegalias em tórax, abdome e pelve, algumas formando conglomerados (a maior na cadeia para-aórtica esquerda, de 43 mm) além de nódulos não calcificados no lobo inferior direito suspeitos para lesões de natureza neoplásica. A biópsia do linfonodo cervical identificou proliferação de linfócitos B, CD5+ e com superexpressão de ciclina D1 além de Ki67 de 40 a 50%, compatível com LCM. A medula óssea estava infiltrada pelas mesmas células, mas o cariótipo apresentava 3645,XY,+mar(4)/46,XY(16) e o FISH para t(11;14) e 17p era negativo. **Discussão:** Dentre os casos de LCM a t(11; 14)(q13; q32) é identificada por citogenética convencional e FISH em até 75% e entre 80 e 100% dos casos, respectivamente. Embora a ausência do rearranjo gênico detectado por citogenética ou FISH questione o diagnóstico de LCM, outros fatores podem justificar a superexpressão da ciclina D1 como erros técnicos na realização do exame, mosaicismos baixos, outras alterações citogenéticas incluindo translocações crípticas (principalmente em casos com cromossomo marcador). A justaposição do gene da cadeia pesada de imunoglobulina com o gene da ciclina D1 ativa quinases dependentes de ciclina que fosforilam e superam efeitos inibitórios do ciclo celular corroborando para a proliferação das células. Dentre as alterações citogenéticas alternativas estão: t(2;11)(p11;q13), t(11;22)(q13;q11.2), t(6;14)(p21.2;q32), ins(14;11)(q32;q13q13), t(11;19,14)(q13;q13;q32), t(14;16)(q32;q23), t(14;20)(q32;q12), t(1;11;14)(q32;q13;q32), t(3;14;11)(q21;q32;q13) e t(4;14)(16;q32). **Conclusão:** Relatamos o caso raro de um paciente com diagnóstico de LCM sem rearranjo gênico clássico detectado por citogenética ou FISH, mas com superexpressão da ciclina D1 possivelmente justificada por translocação críptica visto presença de marcador (resultante de alterações estruturais de origem indefinida).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.479>

O LINFOMA MEDIASTINAL PRIMÁRIO DE GRANDES CÉLULAS B (PMBCL) EM PACIENTE DO INTERIOR DA BAHIA COM EXPOSIÇÃO PROLONGADA A AGROTÓXICOS

VV Andrade^a, VM Campos^b

^a Hospital Geral Roberto Santos, Salvador, BA, Brasil

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

O linfoma mediastinal primário de grandes células B (PMBCL) é uma forma rara e agressiva de linfoma não Hodgkin, representando cerca de 3% dos casos de linfoma não Hodgkin e entre 4-7% dos linfomas mediastinais. Afeta principalmente mulheres jovens, geralmente entre a terceira e quarta décadas de vida, com uma razão de 2:1 em comparação aos homens. Este relato de caso descreve uma mulher de 45 anos, lavradora, previamente hígida, natural e procedente do interior da Bahia, com exposição prolongada a agrotóxicos. A paciente apresentou dispneia progressiva e perda de peso de 7 kg ao longo de 4 meses. Procurou atendimento emergencial devido à piora do desconforto respiratório e foi encaminhada para um hospital de grande porte em Salvador. Realizada tomografia de tórax onde identificou-se volumosa lesão expansiva e infiltrativa comprometendo os compartimentos mediastinais anterossuperior e medial, medindo aproximadamente 10,6 × 11,3 × 17,5 cm nos maiores eixos e derrame pleural significativo. Foi realizada toracocentese de alívio e biópsia do mediastino por radiointervenção, confirmando o diagnóstico de linfoma mediastinal primário de grandes células B. A paciente foi então transferida para a enfermaria de onco-hematologia para iniciar quimioterapia. O PMBCL se apresenta como uma massa rapidamente crescente no mediastino anterior, frequentemente invadindo estruturas adjacentes como a parede torácica, coração, pulmões, pericárdio e pleura, resultando em sintomas como disfunção respiratória, disfagia e síndrome da veia cava superior. Derrames pleurais e pericárdicos são observados em 30-50% dos casos. O diagnóstico é feito através de biópsia da massa tumoral, seguida de análises histopatológicas, imunohistoquímicas e genéticas. Histologicamente, o PMBCL mostra uma proliferação difusa de células B de tamanho médio a grande, frequentemente com células claras e esclerose. Os marcadores imunohistoquímicos típicos incluem CD19, CD20, CD22, CD79a, PAX5 e CD45, com CD30 positivo na maioria dos casos. Alterações moleculares características incluem amplificação do JAK2 e superexpressão de PDL-1 e PDL-2 devido à amplificação do cromossomo 9p24, presente em 50-70% dos casos. Essas alterações estão associadas à sobrevivência das células tumorais e evasão do sistema imunológico. O tratamento inicial é crucial, visto que as segundas linhas de tratamento são menos eficazes. Esquemas de imunoterapia, como o uso de rituximabe em combinação com quimioterapia, são comuns. Em casos de recidiva, opções incluem quimioterapia de reindução, transplante de células-tronco e radioterapia. Recentemente, o uso de pembrolizumabe foi aprovado para esses casos. O prognóstico do PMBCL depende de fatores como idade do paciente, tamanho da massa tumoral e resposta ao tratamento inicial. A maioria dos pacientes apresenta doença em estágio avançado ao diagnóstico, mas a taxa de recaída após terapia bem-sucedida é baixa. Este caso destaca a importância da exposição ambiental, como a longa exposição a agrotóxicos, que pode ser um fator contribuinte para o desenvolvimento de neoplasias. O PMBCL é uma doença rara, mas agressiva, que exige diagnóstico precoce e tratamento imediato para melhorar os resultados clínicos. A