

remodelamento do citoesqueleto, progressão do ciclo celular, endocitose, adesão, migração e citocinese. A anormalidade encontrada nas células tumorais ocorre na posição p.Gly17Val (G17V RHOA) e tem sido relacionada à ativação da via TCR pela ligação ao mediador VAV1 em linfócitos T. Quanto às alterações do TCR, foram relatadas mutações na fosfolipase C gama 1 (PLC γ) (14%), no coestimulador CD28 (p.D124 e p.T195) (9-11%), na proteína tirosina-quinase fyn (FYN) (4%) e no trocador de nucleotídeos vav guanina 1 (VAV1) (5%). **Discussão:** As mutações encontradas nas celulares Tfh que culminam na tumorigênese do AITL ocorrem em genes reguladores epigenéticos (TET2, DNMT3A e IDH2), no G17V RHOA e na via de sinalização TCR (PLC γ , CD28, FYN e VAV1). Postula-se que o desenvolvimento do AITL se relaciona ao processo senil de *Clonal Hematopoiesis of Indeterminate Potential* (CHIP), levando às mutações TET2 e DNMT3A em progenitores linfoides, seguidas de mutações IDH2 e RHOA pós-ativação T CD4+ Tfh. **Conclusão:** Observou-se que a transformação maligna do AITL ocorre num processo multifatorial, partindo de mutações em progenitores linfoides, possivelmente relacionadas à senilidade, e mutações pós-tímicas, provavelmente ligadas a condições de hiperatividade imunológica. Apesar dos avanços no entendimento biomolecular da doença, sua etiopatogenia permanece desconhecida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.378>

377

LINFOMA DE CÉLULAS T CITOTÓXICO PRIMÁRIO DE VÉRTEBRA



S.R. Loss, J.F. Bombonatti, L.M. Carvalho, M.M. Langhi, P. Bachour, O.C.G. Baiocchi, J.O. Bordin, J.P.Z. Filho, Y. Menezes, A.N.R. Abdo

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

Descrição do caso: Feminino, 63 anos, casada, 2 filhos, caucasiana. Histórico de adenocarcinoma de reto tratado em 2004 com cirurgia, sem necessidade de terapia adjuvante. Iniciou em Maio de 2020 quadro de dor lombar de caráter progressivo, inicialmente associada ao movimento, porém evoluindo com piora inclusive ao repouso. Fez uso de antiinflamatórios não esteroidais sem sucesso e foi encaminhada ao Ortopedista e dado histórico oncológico da paciente solicitou uma Ressonância Magnética de Coluna Total que revelou lesões infiltrativas nos corpos vertebrais de T7 e L1 com componentes de partes moles e compressão moderada da face ventral do saco dural. Foi submetida à biópsia óssea guiada por Tomografia da lesão de L1 cujo resultado demonstrou neoplasia de grandes células infiltrando tecido óssea de corpo vertebral. A imunohistoquímica confirmou tratar-se de um Linfoma de Células T citotóxico (CD3+, CD8+, GranzimaB+, TIA-1+, Ki67+ alto índice, EBER negativo, CD4 negativo, CD20 negativo) e no estadiamento com PET-CT foi observado acometimento exclusivo das vértebras T7 e L1 com a biópsia de medula óssea sem infiltração (Estadio Clínico Ann Arbor IVA, IPI: 3). Sorologias virais negativas, função renal, hepática e cardíaca adequadas. Iniciado quimioterapia com CHOEP em 17 de Julho de 2020, evoluindo já no primeiro ciclo com melhora da dor.

Discussão: Os linfomas primários de vértebra são extremamente raros e perfazem menos de 0,1% de todos os linfomas, o fenótipo mais comum é o de células B (85%), mediana de 45 anos ao diagnóstico, leve predileção pelo sexo masculino (56%) e na maioria dos pacientes (86%) se apresentam com dor em região de coluna ou síndrome de compressão medular. O tratamento mais comum é quimioterapia (CHOP como backbone), seguido ou não de Radioterapia, porém pouco se sabe sobre o papel da profilaxia intratecal ou papel do transplante de medula óssea, dada a escassez de dados. O manejo cirúrgico nas síndromes de compressão medular pode ocorrer em casos selecionados porém sem impacto na sobrevida global. A sobrevida global em 3 anos na maior casuística já publicada foi de 81,1% e na análise multivariada os fatores associados à pior desfecho foram localização em coluna torácica, mais de 5 áreas acometidas na coluna e a não realização de Quimioterapia. O presente caso tem como objetivo além de descrever um grupo raro de linfoma de apresentação isodala em coluna espinhal, relatar o fenótipo de células T citotóxico até então não descrito na literatura médica. Neste caso em especial, dada a raridade, foi optado por iniciar o tratamento com quimioterapia (CHOEP – etoposídeo 1 dia) e quimioterapia intratecal profilática com metotrexate e dexametasona, com boa evolução clínica após o primeiro ciclo. Porém muitas dúvidas ainda não estão respondidas, haja vista a agressividade dos linfomas de células T citotóxico, como a consolidação com transplante autólogo de medula óssea, a necessidade de Metotrexate em altas doses ao final da quimioterapia e mesmo o papel da Radioterapia. A amostra de parafina foi enviada para avaliação genética e ainda não obtivemos o resultado. **Conclusão:** Os linfomas primários de vértebra são um grupo extremamente raro e relatamos, em nosso conhecimento, o primeiro caso de imunofenótipo de Células T citotóxico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.379>

378

LINFOMA DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS PRIMÁRIO ÓSSEO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA



H.I. Paula^a, I.B. Rios^a, L.R. Miranda^a, A.V.T.M.J. Pacheco^a, P.G.B. Tavares^a, F.D. Xavier^{a,b}, F.S.B. Ferreira^b, M.C.A. Silva^c, C.R.G.C.M. Oliveira^b, A.B. Rassi^b

^a Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital Sírio-Libanês, Brasília, DF, Brasil

^c Fleury Medicina e Saúde, Brasil

Objetivo: Relato de um caso de linfoma de células T periféricas primário ósseo e revisão da literatura. **Material e métodos:** Revisão de prontuário do paciente e da literatura. As bases de dados utilizadas foram PubMed, SciELO e Google Acadêmico. Os termos empregados na busca foram: “primary bone lymphoma” e “T-cell lymphoma”. **Resultados:** FMM, masculino, de 42 anos. Em fevereiro de 2020, apresentou-se ao serviço com queixa de “dor nas costas” e hipoestesia de mento há um mês. Negava febre, sudorese noturna e perda de peso. Foi realizada RM de coluna, que revelou a presença de múltiplas lesões com-

patíveis com acometimento metastático secundário. Foram realizadas TC de corpo inteiro, EDA e colonoscopia, sem alterações. Os exames laboratoriais revelaram hemograma normal, DHL de 2.050 U/L, beta-2-microglobulina de 3,32 µg/mL, ferritina de 4.900 e VHS = 120 mm/h, sorologias HTLV e HIV negativas. Eletroforese e imunofixação de proteínas séricas e urinárias normais. A biópsia de medula óssea foi compatível linfoma de células T periféricas SOE (positivos: CDc3, CD4, CD30, negativos: CD8, Cd7, TDT, CD25, Alk- e EBV-, KI67% >80%). RM de crânio e LCR sem evidência de infiltração medular. Para descartar LLA T foram realizadas 3 tentativas de punção para mielograma, todas inaspiráveis, prosseguindo-se para biópsia líquida de medula óssea. À citometria de fluxo, houve ausência de células imaturas e confirmação presença de linfoma T SOE com expressão de CD30 em 50% dos clones. PET-TC demonstrou lesões hipermetabólicas difusas pelo esqueleto axial e apendicular (SUV máx 21). Estadiamento clínico IV e índice prognóstico IPI 2. O paciente foi submetido a 6 ciclos de Bv-CHP + 4 ciclos de MTX HD no D14, obtendo-se resposta completa após fim de tratamento. A decisão por tratamento para infiltração de SNC foi baseado na alta suspeição clínica. O paciente foi encaminhado ao transplantante autólogo em primeira remissão. **Discussão:** Os linfomas primários ósseos (LPO) são neoplasias raras, correspondentes a cerca de 3% dos tumores ósseos e menos que 1% dos linfomas. A grande maioria dos casos (cerca de 79,2-91,6%) é classificada como linfoma difuso de grandes células B. LPOs de células T periféricas são neoplasias extremamente raras, correspondendo a cerca de 0,2-5% dos casos de linfomas ósseos em populações ocidentais. Em séries de casos asiáticas, essa proporção parece ser maior, podendo chegar a 18%. A revisão de literatura, encontrou-se apenas três relatos de casos de LPO de células T no Brasil. Diante de diagnóstico raro, em paciente com DHL extremamente alto e provas inflamatórias aumentadas, fazia-se imperativo excluir o diagnóstico diferencial de LLA T, o que foi dificultado pelos mielogramas repetidamente inaspiráveis. A realização da biópsia líquida foi de suma importância para definição diagnóstica clara neste caso. Também chama a atenção a presença de hipoestesia do mento em paciente sem evidência de infiltração de SNC, com resolução dos sintomas após tratamento específico. **Conclusão:** Como demonstrado no caso clínico, o diagnóstico de LPO de células T pode ser difícil e desafiador, devido sua raridade na população, em especial em países ocidentais. O diagnóstico diferencial com outros linfomas e, especialmente com LLA T, faz-se imperativo. A divulgação de relatos e de séries de casos realiza promoção de maior conhecimento da doença entre a classe médica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.380>

379

LINFOMA DE EFUSÃO PRIMÁRIO EM IMUNOCOMPETENTE



L.M. Carvalho^a, S.R. Loss^a, M.M. Langhi^a, J.F. Bombonatti^a, A.N.R. Abdo^a, P. Bachour^a, J.O. Bordin^a, J.P.Z. Filho^a, I.U.D. Medeiros^b, O.C.C.G. Baiocchi^a

^a Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

^b Laboratório Fleury Medicina e Saúde, Brasil

Caso: Masculino, 83 anos, italiano, ex tabagista, internações repetidas nos últimos 5 anos por congestão pulmonar. Apresenta-se com piora respiratória há 3 dias, taquipnéia, dessaturação e ausculta com estertores em base pulmonar esquerda. Tomografia com derrame pleural bilateral, mais volumoso à esquerda. Ecocardiograma com fração de ejeção 67%, sem sinais de derrame pericárdico. Submetido à toracocentese, drenagem de 1.700 mL de líquido amarelo-citrino, com aumento de celularidade (1.545 células/mm³), predomínio de linfócitos e macrófagos e descrição de células atípicas. Material submetido a imunohistoquímica com os seguintes achados: população linfóide com morfologia imunoblástica/plasmablástica, coexpressão de EMA, MUM1 e HHV-8 (herpes vírus 8), além de expressão fraca e parcial de CD45, CD43 e CD30, Ki 67: 70%, concluindo-se por Linfoma primário de efusão em pleura. Realizado PET sem captação anômala. Sorologias para hepatite B, C e HIV negativas. Tendo em vista idade e comorbidades do paciente optado por esquema quimioterápico com ciclofosfamida, vincristina e prednisona. Realizados até o momento 2 ciclos, com boa tolerância e melhora dos sintomas respiratórios. **Discussão:** Linfoma primário de efusão (PEL) é um linfoma não Hodgkin (LNH) de células B agressivo, raro, que compromete comumente serosas (pleura, pericárdio e peritônio). Muito raramente acomete sítios extranodais ou massas tumorais. A presença do HHV-8 tem papel vital no desenvolvimento do PEL, infectando as células B do hospedeiro, e seus produtos gênicos interferindo com as vias de sinalização, morte celular, processos de inflamação e resposta imune. É mais comum no imunossuprimido, como pacientes HIV e transplante de órgãos sólidos, sendo 1-4% dos LNH relacionados ao HIV. Mais raramente, pode ocorrer em idosos imunocompetentes (0,5% dos LNH), principalmente provenientes do mediterrâneo, que tem alta prevalência de infecção por HHV-8, como no caso reportado. Os achados clínicos mais comuns: derrame pleural, pericárdico e ascite, geralmente acometendo uma única cavidade, o que leva a sinais e sintomas como dispnéia, distensão abdominal e fraqueza. Nos pacientes com PEL e HIV existe forte associação com sarcoma de Kaposi (1/3 a dos casos), doença de Castelman multicêntrica e co-infecção por Epstein Baar vírus (até 80%), como mostra estudo americano conduzido por Lurain et al. O diagnóstico é feito por análise do líquido cavitário, que evidencia células pleomórficas, com morfologia de imunoblastos ou plasmablastos. Os linfócitos geralmente são: CD45, CD38, CD138, VS38c positivos, marcadores Pan-B negativos, imunoglobulina citoplasmática e superfície: negativas, e seu principal marcador: HHV8 posi-