

casos comprovados por biópsia envolvendo osso mastóide, local acometido pelo nosso paciente. **Conclusão:** O LNH em osso temporal é uma entidade recentemente definida e por serem poucos ainda os trabalhos encontrados na literatura que visam defini-lo, conclui-se que ainda são necessárias pesquisas que possam melhor caracterizá-lo, para assim melhor dirigir o tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.149>

LINFOMA PRIMÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM PACIENTE IMUNOCOMPETENTE: UM RELATO DE CASO



M Navarrina-Trindade^a, F Céspedes-Gurki^a,
M Silva-Santos^a, VJ Balestrin^a,
V Xausa-Bosak^a, F Fianco-Valenti^a,
G Beust-Amador^a, D Brum-Lamaison^b, D Laks^a

^a Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos),
São Leopoldo, RS, Brasil

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

Os linfomas primários do sistema nervoso central (LPSNC) são malignidades extranodais e agressivas que se desenvolvem em encéfalo, meninges e medula espinhal na ausência de envolvimento sistêmico ao diagnóstico. A incidência de LPSNC nos países ocidentais é de 5/1.000.000 pessoas ao ano e a prevalência é maior em homens, caucasianos e >60 anos. Atualmente, estima-se que o PCNSL seja responsável por até 1% dos linfomas não Hodgkin (LNH) e 3% a 5% dos tumores cerebrais primários. Em imunossupressos, como pacientes HIV +, HTLV +, EBV +, a incidência é 3.600 vezes maior. Quanto à patogênese, SNC não contém linfócitos residentes fisiologicamente que ultrapassem a barreira hemato encefálica. Entretanto, evidências sugerem que células T e B entram no SNC sob condições fisiológicas, sendo que LPSNC pode se originar de células B de tecidos linfóides sistêmicos. A apresentação clínica de LPSNC são frequentemente sintomas focais ou multifocais, aumento da pressão intracraniana e alterações neuropsiquiátricas. TC e RNM mostram lesões homogêneas em lobos frontais, gânglios da base, tálamo e corpo caloso isoladas ou múltiplas. O diagnóstico (Dx) é por meio de biópsia da lesão e imunohistoquímica. O tratamento, devido à natureza infiltrativa da lesão, é quimioterapia e radioterapia adjuvante de encéfalo. Busca realizada em prontuário eletrônico da paciente durante admissão e internação. Paciente feminina, 34 anos, com perda súbita da consciência, desorientação temporoespacial, disartria, parestesia, crises convulsivas complexas. Histórico de cefaléia em região temporal à esquerda progressiva com início há 2 meses. Laboratoriais sem alterações e sorologias negativas. À RNM de crânio, lesão expansiva em lobo frontal esquerdo acometendo as corticais contíguas dos giros frontais superior e médio, hipointensa com realce homogêneo ao meio de contraste, medindo cerca de 3,8 cm no maior eixo. À ressecção completa, anatomopatológico constatou presença de neoplasia pouco diferenciada em parênquima cerebral. À imunohistoquímica, CD20+, PAX-5+, CD10+, BCL6+ e P56+, compatível

com LPSNC de grande células B. PET-CT sem alterações sistêmicas. Realizou protocolo R-MAD e transplante autólogo. Segue em acompanhamento. Quão mais precoce é feito o diagnóstico, melhor o prognóstico apesar da agressividade da doença. O transplante de células tronco autólogo adjunto a quimioterapia e radioterapia mostram menor morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.150>

LINFOMA T CUTÂNEO CD30+ EXTENSO: RELATO DE CASO



RS Ferrelli, VR Siqueira, TB Soares, AA Paz,
DB Lamaison, LLA Silva, TY Barbeta,
AA Hofmann, XH Condori

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

Objetivo: Descrever o caso de paciente com diagnóstico de linfoma cutâneo T CD30+ com acometimento extenso de pele. **Relato de caso:** Paciente masculino, 65 anos, iniciou acompanhamento no ambulatório de Dermatologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre em 2019 devido a lesões cutâneas difusas, que surgiram um ano antes, inicialmente em face, com posterior progressão para membros superiores, dorso e região infra-mamária. Negava sudorese noturna, emagrecimento, febre ou linfonodomegalias. Ao exame físico, apresentava extensa placa eritemato-violácea infiltrada, bem delimitada, em hemiface direita, estendendo-se do pavilhão auricular até região orbicular lateral direita, além de pápulas eritematosas em fronte. Também havia lesão semelhante em região torácica, dorso e perineo. Adenomegalias palpáveis em cadeias inguinal esquerda e cervical esquerda. Realizada biópsia cutânea, e exame de imuno-histoquímica (IHQ) demonstrou linfoproliferação de células T CD4 positivo com 25% de expressão de CD30. Encaminhado então para o ambulatório de Hematologia, quando realizou estadiamento da doença, que evidenciou apenas linfonodos discretamente aumentados em região cervical, além de PET-CT com captação cutânea extensa. Imunofenotipagem (IF) de sangue periférico não demonstrou a presença de células de Sezary. Diante do acometimento cutâneo extenso, optou-se por iniciar tratamento com quimioterapia (QT) sistêmica (esquema CHOP), com pouca resposta após dois ciclos. Trocou-se então o protocolo de QT para GD, que o paciente realizou apenas um ciclo, com abandono do tratamento devido à pandemia. Paciente retorna em 2021 com persistência das lesões cutâneas. Novo exame de PET-CT demonstrou aumento da atividade metabólica em linfonodos axilares e inguinais. Nova IHQ de lesão cutânea compatível com linfoma T cutâneo com expressão focal de CD30 (20%), devendo-se considerar a possibilidade de micose fungoide em fase tumoral com transformação para linfoma de grandes células. Como a biópsia linfonodal não foi realizada, o estadiamento final foi T3bNxM0B0 - IIB. Iniciou metotrexato via oral em maio de 2021. Em junho, evolui com infecção secundária nas lesões cutâneas, com posterior sepse e óbito. Linfoma cutâneo de células T (LCCT) consiste em um grupo heterogêneo de

linfoproliferações monoclonais de células T envolvendo a pele, classificado de acordo com a classificação WHO-EORTC. A micose fungoide (MF) é o subtipo mais comum de LCCT, e tem a característica de ter um curso clínico indolente. Com a evolução da doença para a fase tumoral, as lesões cutâneas, que são caracteristicamente eritrodermias, costumam ulcerar e, conseqüentemente, infectar. A variante foliculotrópica da MF é mais agressiva. Já dentre os distúrbios linfoproliferativos cutâneos primários CD30+, encontra-se o linfoma anaplásico de grandes células (LAGC) CD30+. O LAGC geralmente apresenta-se como placas na pele, que também podem ulcerar. Ocasionalmente ocorre progressão para linfonodos e raramente, a doença é agressiva. Alguns pacientes apresentam lesões com comportamento intermediário entre essas duas entidades, sugerindo uma origem comum das doenças. **Conclusão:** Este caso demonstra a difícil diferenciação e a provável sobreposição de duas entidades de LCCT. As lesões cutâneas neste paciente eram mais características de LAGC; entretanto, o curso agressivo foi compatível com fase tumoral de MF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.151>

LINFOMA T INTESTINAL MONOMÓRFICO EPITELIOTRÓFICO NUMA IDOSA TRATADO COM O ESQUEMA CEOP (SEM VINCRISTINA)

FA Silva, LB Lanza, LC Lins, NCR Cunha,
RL Pacca, SS Fernandes, LS Oliveira,
AHA Resende, PMM Garibaldi

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: O linfoma T intestinal monomórfico epiteliotrófico (LTIME) era considerado uma variante do linfoma de células T associado a enteropatia. Atualmente, é classificado como entidade distinta. Trata-se de uma rara neoplasia primária derivada de linfócitos intraepiteliais, geralmente do intestino delgado e sem associação com doença celíaca. O LTIME é uma doença agressiva, de diagnóstico desafiador, com prognóstico ruim e sem um tratamento padrão bem definido. **Objetivo:** Relatar o caso de uma idosa com o diagnóstico de LTIME tratado com o esquema CEOP (sem vincristina). **Relato do caso:** Mulher de 70 anos, sem comorbidades, com história crônica de dispepsia, constipação, dor abdominal e perda ponderal progressiva. Em fevereiro de 2021 apresentou hematemese, enterorragia e distensão abdominal. Realizou endoscopia digestiva alta e tomografia de abdome que revelaram, respectivamente, lesão ulcerada em segunda porção duodenal e sinais sugestivos de úlcera péptica perforada. No mês seguinte, foi submetida a laparotomia exploradora que revelou massa perforada com obstrução intestinal a montante. O estudo anatomopatológico evidenciou infiltração difusa e transmural da parede do intestino delgado por neoplasia linfo-hematopoética de alto grau com imunofenótipo T. A imunohistoquímica mostrou positividade para CD3, CD30 e CD5 (fraco), negatividade para CD20, CD10, AE1/AE3 e ciclina D1, com Ki67 de 80-90%. Posteriormente, realizou-se a

ampliação do painel imunohistoquímico (que revelou positividade para CD56 e TIA-1 e negatividade para CD34 e CD1a) e a revisão do anatomopatológico, que confirmaram o diagnóstico de LTIME. Investigação concomitante descartou a presença de doença celíaca. Em julho realizou primeiro ciclo de CEOP, sem vincristina, em virtude do quadro de obstrução intestinal prévio. Paciente tolerou bem a quimioterapia com melhora parcial dos sintomas. Contudo evoluiu com síndrome de realimentação e recrudescência da dor abdominal. Atualmente permanece internada para suporte clínico. **Discussão:** Devido a carência de dados na literatura e sua caracterização recente pela Organização Mundial da Saúde (OMS), a incidência, a história natural e os desfechos clínicos do LTIME são pouco conhecidos. Tão pouco existe um tratamento padrão bem estabelecido. Esquemas com antraciclina, tais como o CEOP (ciclofosfamida, etoposídeo, vincristina e prednisona) seguido do transplante de células tronco hematopoéticas (TMO) autólogo, mostraram algum benefício. No nosso caso, optamos por não realizar nem vincristina, devido o histórico de obstrução intestinal, nem o TMO autólogo, em virtude da idade avançada e do status performance da paciente. **Conclusão:** O LTIME é uma doença de prognóstico ruim, com uma sobrevida média de 7 meses. Muitos pacientes são idosos, o que limita a utilização de esquemas quimioterápicos agressivos. É necessário um maior entendimento de sua patogênese molecular para o desenvolvimento de novas terapêuticas para possibilitar um melhor controle desta doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.152>

LINFOMA T PERIFÉRICO BULKY: RELATO DE CASO

AB Florian^a, MFL Pezzi^a, EW Silva^a, G Cattani^a,
FM Aguiar^a, GA Krul^a, ER Nonemacher^a,
TS Hahn^a, VM Wendt^a, BC Boeira^a,
KCN Corbellini^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do
Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS,
Brasil

Introdução: Os linfomas de células T periféricas são um grupo heterogêneo de neoplasias de comportamento geralmente agressivo e correspondem a menos de 15% de todos os linfomas não Hodgkin (LNH) em adultos. **Objetivo:** Relatar caso de paciente diagnosticada com Linfoma T periférico Bulky mediastinal. **Relato de caso:** Paciente feminina, 16 anos, previamente hígida, procura atendimento médico com pediatra por dor intensa em coluna torácica e lombar. Raio X de tórax evidenciou derrame pleural à direita, sendo submetida a drenagem de tórax em 10/07/2020. Após, foi realizada uma TC de tórax, a qual identificou volumosa massa mediastinal anterior direita (9,4 x 6,8 cm) e outras massas mediastinais localizadas no mediastino superior, anterior e ântero-inferior direito. Foi realizada biópsia com imunohistoquímica mostrando CD3, CD5, CD10 positivos e CD20 negativo, além de um Ki67 em 90% diagnosticando-se Linfoma T periférico com

