

DISTÚRBIO LINFOPROLIFERATIVO GERMINOTRÓPICO HHV8+: RELATO DE CASO

JWL Júnior, MO Ughini, FPS Michel, NPV Silveira, PMS Gomes, AC Fenili, FL Moreno, TB Soares, S Vidor, MEZ Capra

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: O vírus do herpes humano 8 (HHV-8), também conhecido como vírus humano do sarcoma de Kaposi, foi descrito como causador do distúrbio linfoproliferativo germinotrópico (GLPD). Descreveremos um caso de GLPD encontrado em um hospital terciário público no Sul do Brasil. **Relato de caso:** Trata-se de um homem de 57 anos, HIV+ há 8 anos, sem tratamento, que iniciou com sintomas B e linfadenopatias generalizadas há 1 ano. Evoluiu com anasarca e dispneia. Exames mostraram plaquetopenia, linfocitose, aumento de escórias nitrogenadas e ácido úrico. Imagens mostraram linfonodomegalias cervicais, supraclaviculares e axilares bilaterais, mediastinais, retroperitoneais, peripancreáticas, mesentéricas e inguinais bilaterais, hepatomegalia, esplenomegalia, derrame pleural bilateral e ascite. Evoluiu com síndrome de lise tumoral e sepse, entrando em insuficiência respiratória, sendo intubado, iniciado hemodiálise e antibiótico-terapia empírica. Realizada biópsia de linfonodo axilar, que mostrou infiltração parcial por células neoplásicas compatíveis com neoplasia de origem hematológica, provável linfoma de alto grau. Iniciada citorredução com corticóide e ciclofosfamida, evoluindo com melhora clínica, sendo extubado e apresentando melhora gradual de função renal. O resultado da imunohistoquímica mostra plasmablastos positivos para CD35, MUM1, Bcl2, HHV8 e cadeia leve lambda, e negativos para PAX5, CD10, CD30, CD20 e ALK, perfil compatível com desordem linfoproliferativa germinotrópica HHV-8+ (OMS, 2017). Foi iniciada quimioterapia com EPOCH. O paciente apresentou melhora substancial, com redução quase total das linfonodomegalias e recuperação total de função renal. Infelizmente evoluiu com neutropenia febril por germe gram-negativo, que o levou a óbito. **Discussão e conclusão:** A GLPD associada ao HHV-8 é caracterizada por plasmablastos que são co-infectados por HHV-8/EBV e envolvem preferencialmente os centros germinativos dos folículos linfóides nos linfonodos. É uma condição rara, com média de 20 casos relatados na literatura, que tipicamente se apresenta como linfadenopatia localizada em pacientes imunocompetentes assintomáticos, mas que em imunodeficientes podem se apresentar com linfadenopatia generalizada, como foi descrito em pacientes HIV+, acompanhados de sintomas B e até progressão para linfoma de alto grau. Não há diretrizes definidas para seu manejo e as informações sobre o tratamento se restringem aos poucos relatos de casos publicados onde as opções foram quimioterapia, excisão cirúrgica ou radioterapia, que em sua maioria tiveram resultados favoráveis e resultaram em remissão completa. O regime de quimioterapia preferido é CHOP. Pode ser usado também EPOCH e rituximabe, além de radioterapia e excisão cirúrgica para os casos típicos, com poucos sintomas sistêmicos. A apresentação clínica do caso que relatamos foi atípica de

GLPD, em paciente HIV+ com linfadenopatia generalizada e sintomas B. Apesar disso, teve bom resultado à quimioterapia instituída, mostrando que esse tipo de doença tem ótima resposta aos regimes quimioterápicos disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.188>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: APRESENTAÇÃO ATÍPICA

F Bahia-Coutinho, CAC Lisboa, CPC Hugo, WS Valente-Júnior, PCRE Ferreira, LMB Batista, SEBJ Neves, NM Bernardes, JL Vendramini, JSS Soares

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: O Difuso de Grandes Células B é o subtipo de Linfoma Não-Hodgkin mais comum, possui morfologia variável e usualmente se apresenta com massas nodais sintomáticas e rapidamente progressivas, sendo o acometimento predominantemente ósseo raro. **Relato de caso:** V.A.S., feminino, 35 anos, iniciou em dezembro de 2020 quadro de emagrecimento e dores ósseas difusas. Atendida em janeiro de 2022 com dores intensas, parestesia, dificuldade de deambulação, perda de 12 kg e anemia hipoproliferativa. TC com lesões ósseas mistas, predominantemente líticas, em coluna, pelve e MIE. Havia elevação de LDH, sem disfunção renal ou hipercalcemia. Evoluiu rapidamente com retenção urinária e fecal e perda de sensibilidade em períneo e MMII. Diagnosticada Síndrome de Cauda Equina secundária a lesões vertebrais e submetida a laminectomia e descompressão medular, com recuperação parcial de força e sensibilidade. Dias depois, apresentou nova compressão medular, com paraplegia e perda de funções esfinterianas, sendo reabordada, porém sem melhora dos déficits. Eletroforese de proteínas e imunofixação sérica sem proteína monoclonal. Mielograma com 83% de células de aspecto linfóide-monocitóide, citoplasma escasso, dispostas em clusters, algumas com microvacúolos e pseudópodes. Estadiamento tomográfico mostrou lesões líticas difusas no esqueleto axial e apendicular, fraturas patológicas, massa de limites indefinidos no espaço faríngeo, lesão paravertebral sem plano de clivagem com a pleura e lesão infiltrativa no músculo ilíaco. Evoluiu com disfagia, resolvida após corticoterapia e radioterapia cervical de urgência. Anatomopatológico das vértebras com infiltração por células de tamanho intermediário, citoplasma escasso, núcleos hipercromáticos e pleomórficos, por vezes com morfologia plasmocitoide e formando agregados, sugerindo linfoma, plasmocitoma ou sarcoma. Imunohistoquímica compatível com Linfoma Difuso de Grandes Células B (CD20, BCL2, BCL6, PAX5, MUM1 e CD10 positivos, Ki67 70%). Submetida a 6 ciclos de R-CHOP e 1 ciclo de metotrexato em altas doses. TCs pós 2º ciclo com redução das lesões. Aguarda PET para avaliar resposta. **Discussão:** O acometimento extranodal no LDGCB ocorre em aproximadamente 40% dos casos, sendo trato gastrointestinal e pele os sítios mais comuns. Infiltração óssea ocorre em apenas 5% dos extranodais e está associada a complicações graves, como compressão medular e fraturas