

Grande parcela dos pacientes diagnosticados com a patologia apresentam-se com linfonodomegalias/conglomerados linfonodais e têm seu diagnóstico firmado por biópsia excisional do linfonodo. **Objetivo:** Relatar caso de linfoma intra-atrial em paciente com imagem sugestiva, inicialmente, de mixoma atrial. **Relato de caso:** E.C.M, 70 anos, história prévia de HAS e FA. Atendida em março de 2023 na Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre por quadro de astenia, piora do estado geral, perda ponderal de 7 kg em 30 dias e alteração do hábito intestinal com dor abdominal. Realizada TC de abdome com alterações sugestivas de intussuscepção intestinal. Foi abordada pela Cirurgia Geral, com realização de Enterectomia Segmentar. No POI da abordagem cirúrgica, evoluiu com episódio de FAARV e posterior dessaturação, sendo solicitada Angio TC de Tórax para investigação de TEP. Além de confirmado o tromboembolismo, foi evidenciada massa intracardíaca (em AD) de aproximadamente 3 cm. Solicitado Eco TE com resultado ainda inconclusivo, podendo corresponder a tumor ou trombo intracavitário. Optado, então, pela realização de RNM Cardíaca para melhor avaliação da massa. Na ressonância, evidenciada lesão nodular no átrio direito, com base de contato com a parede lateral direita da câmara, apresentando hipersinal em T2, isossinal em T1 e leve realce pelo meio de contraste, medindo aproximadamente 3,6 x 3,3 x 3,2 cm, sendo considerada a hipótese diagnóstica de Mixoma Atrial. Paciente avaliada pela cirurgia cardíaca, com plano de acompanhamento da lesão, sem necessidade de abordagem num primeiro momento considerando a principal hipótese diagnóstica. Após essa extensa investigação, liberado resultado de AP + IHQ da peça da enterectomia compatíveis com LDGB não centro germinativo CMYC positivo em < 2%, BCL2 positivo em > 90% das células neoplásicas, BCL6 positivo em cerca de 5% e Ki-67 de 98%. Durante estadiamento com PET CT para o linfoma, identificado SUV de 37,2 na lesão intra-atrial. Iniciada QT com R-CHOP. Após C1, realizada nova RNM cardíaca, com regressão completa da lesão intra-atrial. Paciente segue em tratamento para o linfoma, realizando agora o C6 de R-CHOP e com plano de realizar novo PET CT após conclusão. **Discussão:** Massas cardíacas são de etiologia benigna em aproximadamente 75% dos casos e o mixoma atrial é a mais prevalente delas. O linfoma é a terceira causa de metastatização para o coração e pode apresentar-se desde a forma assintomática do ponto de vista cardíaco até ICC franca. Apresentações puramente extranodais de linfomas são menos frequentes e o acometimento do TGI é a mais comum delas. Esse caso surpreende pela raridade da patologia e forma como o diagnóstico aconteceu de maneira retrospectiva, demonstrando como mesmo com a evolução atual dos métodos de imagem o diagnóstico diferencial das massas intracardíacas ainda pode apresentar dificuldades e imprecisões sem a análise direta do material. **Conclusão:** Lesões intracardíacas são formas de apresentação incomum em casos de doenças linfoproliferativas, porém devem ser aventadas como diagnóstico diferencial nas lesões identificadas em exames de imagem e o prosseguimento da investigação com PET CT pode ser fundamental nesta diferenciação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.736>

NEOPLASIAS DE CÉLULAS

PLASMABLÁSTICAS: ESTUDO DE 13 CASOS

LN Costa, E Velloso, ACA Cardoso,
DC Pasqualin, N Hamershlak, RZ Fillip

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo,
SP, Brasil

Introdução/Objetivos: As neoplasias hematológicas com morfologia plasmablástica incluem o mieloma múltiplo com características plasmablásticas e os linfomas com fenótipo semelhante às células plasmocitárias - linfoma plasmablástico, linfoma primário de efusões associado ao HHV-8, linfoma de grandes células B ALK positivo e linfoma difuso de grandes células B KSHV/HHV8 positivo. Estas condições raras têm em comum predominância de plasmócitos com morfologia plasmablástica ou células B grandes e atípicas, com morfologia plasmablástica ou imunoblástica, expressão de marcadores de células B pós-centro germinativo (CD38, CD138, MUM1, BLIMP1 e XBP1), perda de marcadores B (CD20 e PAX5) e alto Ki-67. Estas neoplasias representam desafio diagnóstico, especialmente na diferenciação entre mieloma múltiplo/plasmocitoma plasmablástico (MM/PP) e linfoma plasmablástico (LP). Combinação de dados clínicos, laboratoriais e genéticos é crucial para diagnóstico, prognóstico e abordagem terapêutica apropriados. Descrevemos coorte de neoplasias plasmablásticas (NP) diagnosticadas em um hospital terciário entre janeiro/2013 e dezembro/2022. **Materiais e métodos:** Coorte retrospectiva, unicêntrica, de adultos com NP, com análise do perfil clínico, laboratorial e anatomopatológico, incluindo status de infecção por HIV e EBV (EBER). O diagnóstico foi revisado por hematopatologista experiente. Sobrevida global (SG) foi estimada pelo método de Kaplan Meier e comparações por teste de Log-Rank. **Resultados:** Foram identificados 13 casos de NP, sendo 7 consistentes com LP e 6 com MM/PP; desses, 69% homens, 9/12 imunossuprimidos, 30% com neoplasia hematológica prévia, 4/10 com sintomas B (LP) e acometimento “CRAB” em 100% dos MM/PP. Gamopatia monoclonal e doença extranodal ocorreram em 20% e 86% dos LP e 33% e 100% dos MM/PP. Infiltração medular foi mais frequente nos MM/PP. Mediana de Hb de 12,2 g/dL (6,2-14,9), menor no LP; B2M de 2,86 mg/dL (1,4 - 13), maior no MM/PP; DHL de 304 U/L (160 - >2500), com maior nível no LP; albumina de 3,57 g/dL (1,98 - 4,53) sem diferença entre os subgrupos. Ausência de CD20 e/ou PAX5, expressão de MUM1 e de CD38 e/ou CD138 ocorreram respectivamente em 85%, 100% e 92% da coorte. A expressão de MYC e CCND1 foi mais frequente no subgrupo MM/PP. Mediana de Ki67 de 90% (30 - 99), semelhante nos subgrupos. EBV foi detectado em 2 casos de LP. Dentre os LP, 83% tinham estágio III/IV e foram tratados com quimioterapia linfoma-like (EPOCH + Bortezomib), com resposta completa (RC) de 67%. Dos MM/PP estadiados, 50% tinham ISS III, 83% receberam tratamento mieloma-like baseado em inibidor de proteassoma e anti-CD38 e 17% tratamento linfoma-like, com RC de 75%. SG em 2 anos foi de 45% (33,3% LP e 55,6% MM/PP). **Discussão:** Nesta coorte observamos que envolvimento CRAB, ausência de infecções pelos vírus HIV e EBV e expressão de CCND1 e MYC estão presentes numa maior frequência no MM/PP, sendo úteis na diferenciação com o LP. Apesar da alta taxa de RC, não há

terapia padrão para estas neoplasias e a SG foi curta em ambos os subgrupos. **Conclusão:** As NP possuem prognóstico adverso. Associação de dados clínicos e laboratoriais foi crucial na definição diagnóstica dos casos discutidos, já que há grande sobreposição entre os achados morfológicos e imunofenotípicos das duas entidades. É fundamental a descrição de maior número de casos para expandir o entendimento e o reconhecimento destas entidades.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.737>

LINFOMA T ANGIOIMUNOBLÁSTICO COM PRESENÇA DE IMUNOBLASTOS REACIONAIS EM SANGUE PERIFÉRICO - RELATO DE CASO

TFN Araujo^a, ML Puls^a, BA Souza^a, CFM Ferreira^a, RS Szor^a, VA Silva^b, VC Molla^a, PHA Moraes^a, CAR Silva^a

^a Serviço de Hematologia e Transplante de Medula Óssea, Hospital DASA Nove de Julho, São Paulo, SP, Brasil

^b Laboratório de Citometria de Fluxo, DASA Genômica, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrição de caso de paciente com linfoma angioimunoblástico T com células anômalas circulantes em sangue periférico demonstradas por imunofenotipagem por citometria de fluxo. **Material e métodos:** Relato de caso descritivo de paciente com linfoma T angioimunoblástico, sendo detectadas em sangue periférico células T com fenótipo helper folicular associadas à imunoblastos reacionais circulantes. **Resultados:** Paciente feminina, 38 anos, diagnosticada com linfoma angioimunoblástico de células T após biópsia de linfonodo por linfadenopatia difusa e lesões cutâneas em 2022. Ao diagnóstico, realizado em outra instituição, já apresentava estágio clínico avançado e IPI 4 e, apesar do tratamento inicial com seis ciclos de CHOEP não apresentou resposta. Os regimes de tratamento subsequentes incluíram CODOX-M/IVAC, Azacitidina com Venetoclax e dois ciclos de GemOX-Venetoclax. Encaminhada ao nosso centro em fevereiro de 2023 com doença refratária. Na admissão, apresentava hemograma com Hb 6,6 g/dL e presença de hemácias em rouleaux; plaquetas 15.200; leucócitos 6.700; mielócitos 2% (134); metamielócitos 2% (134); bastões 10% (670); segmentados 35% (2345); linfócitos típicos 41% (2747); monócitos 1% (67); células linfoplasmocíticas 9% (603); encaminhada amostra de sangue periférico para imunofenotipagem onde foram detectados 15% de linfócitos T anômalos com fenótipo T helper folicular e expressão de TRBC1 sugestiva de monoclonalidade, adicionalmente, foram observados 35,2% de linfócitos B com diferenciação plasmablastica, policlonais, que devem corresponder aos imunoblastos reacionais à neoplasia. Realizada também biópsia de linfonodo subsequente que confirmou o diagnóstico e devido expressão de CD30 foi iniciado tratamento com Brentuximab. A paciente atingiu uma resposta completa no PET-CT após dois ciclos de Brentuximab, e devido à refratariedade da doença, optado por proceder com transplante de medula óssea haploidentico em 29/03/2023. Os enxertos neutrofilicos e plaquetários foram em D+14 e D+25,

respectivamente. A avaliação no D+30 mostrou 100% quimerismo na medula óssea, e PET-CT em D+60 mostrou uma resposta completa. **Discussão/Conclusão:** Descrevemos caso de paciente com linfoma raro (1 a 2% dos linfomas não-Hodgkin), do tipo T angioimunoblástico e com presença de células tumorais e de imunoblastos reacionais circulantes em sangue periférico confirmada por imunofenotipagem por citometria de fluxo, evento incomum na apresentação da doença. As células B atípicas do linfoma angioimunoblástico T têm espectro histopatológico amplo e podem levar a um diagnóstico errôneo de linfoma, por isso a importância da abordagem integrada dos achados clínicos, histológicos e da citometria de fluxo no processo de diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.738>

LINFOMA DE BURKITT COM ACOMETIMENTO ÓSSEO EXCLUSIVO: UM RELATO DE CASO

MSR Oliveira^{a,b}, FRC Silva^{a,b}, IO Corrêa^{a,b}, ER Passos^a, LZ Munhoz^{a,b}, HP Filik^{a,b}, TE Vanelli^b, DB Lamaison^b, CP Brun^b, LM Fogliatto^{a,b}

^a Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de Burkitt é uma proliferação clonal dos linfócitos B altamente agressiva. A apresentação clínica típica é o aparecimento de uma massa sintomática com crescimento rápido em pouco tempo de evolução. Há poucos casos descritos na literatura de linfoma com apresentação principal o acometimento ósseo. Traz-se nesse relato um caso clínico de uma paciente jovem com múltiplas fraturas patológicas devido ao linfoma de Burkitt. **Resultados:** Paciente de 23 anos com histórico de queda de própria altura após tropeço com contusão de joelho esquerdo no solo. Procurou emergência médica por dor local em progressiva piora, com evolução para dor em região de quadril e até imobilidade, ficando restrita ao leito. Solicitado radiografia e evidência de tumor ósseo em serviço de pronto atendimento. Encaminhada para ortopedia da instituição para diagnóstico, sendo realizada biópsia de tibia esquerda proximal. Resultados de biópsia compatível com linfoma de Burkitt. Tinham positivos os seguintes marcadores: CD45, CD20, PAX5, BCL6, CMYC, CD10; negativos: BCL2, CD3, CD138, NKX2.2, CKM, DESMINA, CD99, SOX10, MUM1, TDT. Ki-67: 95%. Dentre exames de estadiamento, destaca-se amplo acometimento no PET-CT principalmente em regiões ósseas, associados a diversas fraturas patológicas. Dentre os ossos fraturados, estavam úmero, fêmur e tibia esquerdas e alguns arcos costais. Também acometidos esterno, escapula direita, T12, quadril, e ossos longos contralaterais. O maior SUV captado era em lesão de ísquio esquerdo (45,8). Estavam também acometidos linfonodos cervicais, axilares, pélvicos e inguinais, regiões musculares, estômago e pâncreas. A paciente necessitou de avaliação de acometimento de sistema nervoso central, porém, devido a fratura desalinhada de fêmur, não tolerou posições em