

Sintomas se iniciaram há 5 meses. A admissão, paciente estava em vigência de tratamento para Leishmaniose com Anfotericina B, iniciada na instituição de origem, apesar de teste rápido para *Leishmania* negativo. Mielograma revelou medula óssea extremamente hipocelular com 7% de células de tamanho médio, alta relação núcleo citoplasma, cromatina frouxa, lembrando blastos. À imunofenotipagem (IFT), observou-se que tais células correspondiam a linfócitos T com o seguinte perfil: CD5- CD7+ CD56+ CD57- CD8- CD4-gamma/delta+, perfazendo 18% das células. Diagnóstico firmado de LCTHS, foi iniciado o protocolo quimioterápico HyperCVAD. Após o primeiro ciclo de quimioterapia, houve melhora laboratorial, além da curva térmica, sem recorrência de febre, e redução da hepatoesplenomegalia. Como consolidação, o transplante de medula óssea (TMO) alogênico constitui a próxima terapêutica a ser realizada. **Discussão:** LCTHS acomete principalmente homens jovens com história de imunodeficiência. Em geral, envolve fígado, baço e medula óssea em padrão sinusoidal, sendo essa última envolvida em aproximadamente dois terços dos pacientes. O diagnóstico é desafiador e geralmente é estabelecido por uma amostra de medula óssea detalhadamente analisada. O achado de uma infiltração por linfócitos T duplo negativos (CD8-CD4-) e que expressam TCR gamma/delta associado a um quadro clínico sugestivo permitem o diagnóstico de LCTHS com segurança. A IFT como técnica multiparamétrica pela citometria de fluxo foi essencial para o diagnóstico preciso desse subtipo raro de linfoma. Os estudos são limitados pelo número restrito de pacientes, dessa forma ainda não há um consenso sobre qual o melhor tratamento. Regimes mais intensos com ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e dexametasona (HyperCVAD), alternando com metotrexato e alta dose de citarabina parecem resultar em maior taxa de resposta completa. Apesar dos dados para suportar o TMO são novamente limitados, pequenos estudos retrospectivos demonstram potencial para boas respostas a longo prazo. É estimado que aqueles não susceptíveis ao TMO possuem sobrevida em 5 anos de menos de 10%. **Conclusão:** LCTHS é um agressivo linfoma de células T que acomete principalmente homens jovens e cujo diagnóstico pode ser difícil, mas que com suporte de técnicas complementares como a IFT pode ser elucidado. Apesar de tratamentos intensivos, possui prognóstico reservado. De fato, mais estudos são necessários para definir o melhor esquema terapêutico e avaliar o papel do TMO no curso da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.173>

RELATO DE LINFOMA DA ZONA MARGINAL CUTÂNEO LIMITADO, UMA NEOPLASIA RARA

WGG Fischer, MHFP Silva, SLAP Filho, LB Lanza, IA Pessoa

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Demonstrar aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos de um subtipo de linfoma indolente raro. Mulher de 68 anos fazia acompanhamento com a dermatologia do

HCRP por um carcinoma basocelular retirado em 2019. Retorna ao ambulatório com uma tumoração em ombro esquerdo de cor violácea e crescimento progressivo em um ano. Massa tumoral iniciou crescimento no ano de 2021, com aumento progressivo e alteração de coloração local, além do aparecimento de lesões satélites em braço direito e região dorsal. Lesão não pruriginosa, sangrante ou dolorosa, mas limitando movimentação de ombro esquerdo. Não apresentava febre, sudorese noturna ou perda de peso. Não havia alterações gastrointestinais ou urinárias. O histórico pregresso da paciente era de hipertensão arterial, insônia, neoplasia de colúterino com tratamento local com braquiterapia e CEC com retirada cirúrgica. Utilizava losartana, imipramina e clonazepam. Havia realizado uma cirurgia de Sling em 2018. Não tinha histórico familiar de neoplasias. Ao exame físico não havia alterações significativas cardiovasculares, respiratórias, abdominais. Não havia sinais de emagrecimento. A massa era de aspecto violáceo em ombro esquerdo com cerca de 10 × 7 cm, edemaciada, quente com telangectasias. Pequenas nodulações com 2 × 2 cm, não aderidas, macias, móveis em braço direito e região dorsal infraescapular. Não foram observadas alterações em hemograma ou outros exames laboratoriais gerais, exceto discreto aumento em LDH 273U/L (120-240 U/L). À ressonância magnética, massa infiltrativa com aspecto de partes moles, 13 × 10 × 5.6cm com extensão intramuscular no deltoide associado à outras lesões e linfonodopatia local. À biópsia foi identificado neoplasia com linfócitos pequenos, em padrão difuso com estudo imunohistoquímico positivo para CD20 com KI67 em 15% das células. Negativo para CD3, CD5, Ciclina d1, CD23, CD10 e BCL 6. Lesão compatível com linfoma de zona marginal cutâneo limitado. Optado por realizar tratamento local com radioterapia na maior lesão e manter conduta expectante nas demais. Indicado dose de 3000GY em 15 sessões. **Discussão:** O caso exemplifica um diagnóstico raro, difícil com necessidade de acompanhamento em um serviço com ampla experiência em Hematopatologia com tratamento direcionado para controle de sintomas e diminuição de carga neoplásica. **Conclusão:** Neoplasias hematológicas têm uma ampla apresentação clínica laboratorial, com diferentes subtipos com tratamentos variando desde quimioterapias de alta intensidade até condutas expectantes. Demonstramos um caso raro de uma neoplasia indolente com necessidade de tratamento local para controle de sintomas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.174>

APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE LINFOMA DE CÉLULAS T EM ADULTO - UM RELATO DE CASO

GL Costa, LF Becker, B Veroneze, GMS Quadros, G Campos

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Linfomas de células T apresentam como características clínicas mais comuns linfadenopatia generalizada, esplenomegalia e lesões cutâneas. Algumas apresentações são atípicas como presença de mielofibrose secundária e

lesões orais. O acometimento oral nos linfomas é mais comum no subtipo não-Hodgkin difuso de grandes células B e tem diagnóstico dificultado pelo rol de diagnósticos diferenciais possíveis que acometem a cavidade oral, como doenças periodontais e autoimunes, geralmente levando ao uso indiscriminado de antibióticos e glicocorticoides, com isso prolongando o tempo até o diagnóstico. Outra apresentação incomum dos linfomas é a mielofibrose secundária, que pode ter valor prognóstico desfavorável. A origem se dá através de componente reativo mediado por citocinas produzidas pela proliferação clonal, alterando o microambiente da medula óssea. Ainda é incerto se essas alterações de citocinas são patogênicas ou apenas reativas, no entanto, terminam por interferir na matriz de proteínas, angiogênese e osteosclerose.

Relato de caso: Paciente feminina, 61 anos, previamente hipertensa, encaminhada por surgimento de linfonodomegalias com evolução de 2 meses em cadeias cervicais e axilares bilaterais associadas a esplenomegalia e ao surgimento progressivo de lesões orais, ulceradas e dolorosas que levaram à paciente a necessitar de sonda nasointestinal (SNE) para alimentação. Ao hemograma apresentava plaquetopenia discreta (125.000) e leucocitose (83.780) com predomínio neutrofílico, sem basofilia ou blastos. Foi submetida à biópsia excisional de linfonodo cervical, cuja imunohistoquímica revelou linfoma T periférico de alto grau (CD3, CD5 positivos; CD20, PAX5, CD30 e ALK negativos; Ki67 70%) e também submeteu-se a biópsia e aspirado de medula óssea, revelando fibrose grau II, com ausência de mutação JAK-2; transcritos BCR-ABL1 indetectáveis; citogenética 46XX, t(8;13) (q12;p13). As sorologias para doenças com acometimento de mucosa oral, como herpes simplex e citomegalovírus, foram negativas e as lesões orais regrediram após início da terapia com esquema de quimioterapia CHOEP (doxorubicina, etoposídeo, vincristina, prednisona, ciclofosfamida e prednisona). Atualmente paciente em vigência de esquema quimioterápico, com resposta clínica significativa e resolução das lesões orais, permitindo a retirada da SNE. **Conclusão:** Linfomas de células T podem ter uma apresentação clínica variável, sendo as formas atípicas de manifestação um empecilho para o tratamento precoce do paciente, resultado em prejuízo de performance para terapias mais intensivas. Com isso, mostra-se necessário o atendimento conjunto e multidisciplinar, para que outras condições sejam excluídas com rapidez e o tratamento adequado seja instituído o mais precocemente possível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.175>

LINFOMA DO TECIDO LINFOIDE ASSOCIADO À MUCOSA ISOLADO INTRAVERTEBRAL - UM RELATO DE CASO

GL Costa, B Veroneze, JFC Camargo

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Os Linfomas do tecido linfóide associado a mucosa (MALT) são um subtipo mais indolente dos linfomas B não-Hodgkin e, em sua maioria, são encontrados em mucosas, principalmente a gástrica, raramente surgindo em outros sítios.

Relato de caso: Paciente masculino, 46 anos, jogador de futebol, hígido, com queixa de dor torácica com evolução de 18 meses, bilateral, progressiva, que resultava em despertares noturnos por sua intensidade, sem outros sintomas associados. À ressonância nuclear magnética, lesão expansiva sólida, no interior do canal vertebral ao nível de T5-T6 em situação extradural à direita da linha média medindo $3 \times 1,5 \times 1$ cm, com intenso realce do contraste endovenoso. A tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT) mostrava captação localizada de SUV máximo de 4,5 na mesma topografia, sem outras lesões com metabolismo suspeito. Paciente foi submetido a laminectomia e o material foi enviado para anátomo-patológico (AP) e imuno-histoquímico (IHQ), mostrando positividade para BCL2, FLI-1, CD45 difuso, Ki67 60%, CD20 e negativo para SOX 11, CD3, CD5, S100, Desmina, WT-1, CD99, Vimentina, Sinaptofisina, CKAE1/AE3, SOX 10, Ciclina D1, CD30, CD10, BCL6, MUM1, CD4, CD8, Tdt, ALK; sugerindo Linfoma da zona marginal extranodal (MALT), confirmado após revisão do caso. Após neurocirurgia, paciente teve melhora do quadro algico e recuperou funcionalidade, tendo realizado PET que demonstrou apenas status de manipulação cirúrgica na região, sem evidência de doença linfoproliferativa em atividade, e segue em acompanhamento. **Conclusão:** O caso reporta a apresentação rara de acometimento do linfoma MALT em região extra-nodal e extra-mucosa. Apesar da apresentação atípica, o paciente teve acesso ao diagnóstico em janela ideal de tratamento, com doença ainda localizada. Devido números limitados de casos descritos, a decisão no tratamento é individualizada, podendo ser restrita apenas à exérese da lesão ou combinação de terapias sistêmicas, como radioterapia e quimioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.176>

LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS T DO ADULTO (ATLL): RELATO DE CASO

MC Silva, MB Carneiro, FC Domingos, JVP Cunha, IA Siqueira, NS Castro, IZ Gonçalves, GF Colli

Fundação Pio XII, Hospital de Amor de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de ATLL. **Relato de caso:** Paciente feminina, 43 anos, hipertensa. Há dezoito meses apresentando linfonodos em região occipital e axilar, associada à leucocitose, febre, sudorese noturna e perda ponderal de 15 kg. Exame físico: linfonodomegalia axilar bilateral de até 1,5 cm, sem visceromegalias ou lesões cutâneas aparentes. Hemograma: Hemoglobina 13,1 d/L, Leucócitos 6990/mm³, Neutrófilos 1678/mm³, Linfócitos 5033/mm³, Plaquetas 123K/mm³. Imunofenotipagem: 64% de células linfóides T anômalas, marcadores positivos para CD2, CD3, CD4, CD5. Ausência de expressão CD7 e CD8 e forte intensidade de CD25. HLA-DR. HTLV I e II positivos, PET-CT: linfonodomegalias infra e supradiaphragmáticas. Confirmado diagnóstico de ATLL tipo crônico e iniciado Zidovudina (AZT) 900 mg/dia + Interferon 5 milhões UI 3 vezes/semana. Evoluiu, 8 meses após, com retorno dos sintomas B, aumento de linfonodomegalias e leucocitose. Iniciada 2ª linha de tratamento com AZT + CHOP (Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina,