

da esplenomegalia, porém evoluiu com diarreia crônica, perda de peso e desnutrição, com prejuízo à qualidade de vida. Diante dos possíveis diagnósticos diferenciais – infecção oportunista em paciente severamente imunossuprimido, infiltração colônica por linfoma ou toxicidade medicamentosa, foi submetido a colonoscopia, com resultado normal, tornando toxicidade medicamentosa a principal hipótese. A dose do acalabrutinibe foi reduzida para 100 mg/dia em 20/04/22. Desde então houve melhora da diarreia, o paciente voltou a ganhar peso e mantém resposta hematológica completa. **Discussão e conclusão:** Não há descrição de interação entre acalabrutinib e inibidores de calcineurina, sirolimus e micofenolatomofetil. A posologia recomendada de acalabrutinibe é 100 mg de 12/12h, de forma universal. Pacientes transplantados em uso de imunossuppressores não foram incluídos nos estudos clínicos que levaram à aprovação da droga para uso na prática clínica. Esse caso ilustra que em cenários específicos pode ser necessário realizar ajuste de dose para reduzir o risco de efeitos colaterais, sem prejuízo na eficácia do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.180>

LINFOMA DE CÉLULAS T DO ADULTO: UM RELATO DE CASO

FM Carlotto^a, AP Gelain^b, C Zanotelli^c,
D Weber^c

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

^b Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo,
RS, Brasil

^c Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo
Fundo, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de células T do adulto é uma doença rara que acomete principalmente adultos e idosos. Tal doença apresenta diversas variantes clínicas que, em geral, conferem um mau prognóstico. Relatamos um caso de um paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato de caso:** Paciente masculino, 42 anos, previamente hígido, procedente do Maranhão, iniciou em janeiro de 2021 com lesões de pele. Na investigação inicial, apresentou sorologia reagente para HTLV I e II confirmada por Western blot, leucograma normal, sem hipercalcemia, demais laboratoriais sem particularidades. Tomografias computadorizadas evidenciaram linfonodos intraparenquimatosos. Realizou biópsia de uma das lesões, com anatomopatológico da lesão sugestivo de proliferação de células ovais na derme e epiderme e imunohistoquímica sugestiva de Linfoma de células T do adulto, CD4, de fenótipo Th2 e com expressão fraca e focal de CD30. Aspirado de medula óssea hiper celular, com envolvimento de doença linfoproliferativa de linhagem T. Iniciado tratamento para o vírus HTLV com zidovudina 900 mg e para o tratamento das lesões com fototerapia duas vezes na semana associada a ITF pegasis 180 mcg semanal devido ao estágio latente da doença. Evoluiu com aumento rápido de linfonodomegalias axilares e inguinais à esquerda, um ano

após início do tratamento, de forma que, em razão da progressão para doença sistêmica, foram realizados 6 ciclos de protocolo de quimioterapia CHOEP. No momento, paciente em acompanhamento e aguardando realização de transplante de medula óssea alogênico. **Discussão:** O linfoma de células T do adulto (LTA) é uma neoplasia de células T associada à infecção pelo vírus linfotrópico T humano, tipo I (HTLV-1). Estima-se 5-10 milhões de pessoas infectadas, porém, somente 5% desenvolvem LTA, em geral, após longo período de latência, no Brasil, geralmente 50 anos. A LTA é mais comum entre 40 e 70 anos de idade. Embora seja considerada uma das variantes de linfoma não Hodgkin de células T altamente agressivas, o curso da doença é variável e, às vezes, pode ser bastante indolente. Quatro variantes clínicas de LTA são descritas: aguda, linfomatosa, crônica e latente; cada uma destas entidades parecem ter diferentes alterações genômicas e cursos clínicos variados, bem como tratamento. Os critérios para o diagnóstico da LTA são a presença de anticorpos séricos para o HTLV-I; comprovação citológica ou histopatológica de linfoma de células T maduras com antígenos de superfície CD4+/CD25+; presença de linfócitos T anormais em sangue periférico ou medula óssea, principalmente das células “em flor”, que são consideradas características de LTA. A terapia geralmente é oferecida a pacientes com LTA aguda, do tipo linfoma ou do tipo crônico desfavorável. Em contraste, pacientes com LTA típica crônica ou latente são inicialmente observados com medidas conservadoras porque a quimioterapia convencional não parece melhorar sua sobrevida. As formas aguda, linfomatosa e tumoral primária de pele são as de pior prognóstico. **Conclusão:** O linfoma de células T do adulto é uma doença rara que apresenta uma heterogeneidade de manifestações clínicas e confere um mau prognóstico na maioria dos casos. Dessa forma, sua suspeição diagnóstica é necessária para que seja instituído o tratamento adequado de forma precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.181>

LINFOMA EM ÓRBITA OCULAR: RARA LOCALIZAÇÃO DE LINFOMA NÃO HODGKIN

FM Carlotto^a, AP Gelain^b, C Zanotelli^c,
D Weber^c

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

^b Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo,
RS, Brasil

^c Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), Passo
Fundo, RS, Brasil

Introdução: O Linfoma Não Hodgkin (LNH) é a neoplasia maligna orbitária mais frequente. O subtipo mais comum é o linfoma extranodal da zona marginal do tecido linfóide associado à mucosa (MALT). Relatamos um caso de um paciente com diagnóstico de LNH variante folicular em órbita, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Paciente feminina, 52 anos, hipertensa, diabética, iniciou em dezembro de 2020 com lesão na pálpebra e órbita e evoluiu

com emagrecimento 11 kg no período. Negava adenomegalias, febre ou sudorese noturna. Os exames de sangue na chegada não mostravam alterações. A tomografia computadorizada de órbitas demonstrou lesão expansiva no cone orbitário a direita, lesão que determinava proptose do globo ocular e média $3,4 \times 2,5 \times 3$ cm envolvendo cerca de 180° da superfície do globo ocular. Realizada biópsia da lesão a qual teve estudo imunohistoquímico compatível com linfoma folicular grau 2, CD20+, CD10+ fraco, BCL2 e BCL6+, CD23+, Ciclina D1 neg, Ki67 50%. Neste momento, foi iniciada quimioterapia com protocolo R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e citarabina) e, após 6 ciclos, paciente apresentou remissão sistêmica completa, porém mantendo lesão em órbita à direita. Encaminhada para radioterapia complementar, onde completou 12 sessões com 24 Gy. No momento, paciente com plano de rituximab de manutenção. **Discussão:** Linfoma de órbita representa 4-13% dos tumores malignos de órbita. Afeta tipicamente adultos maiores de 50 anos, com predominância no sexo masculino. Proptose e lacrimejamento são os sintomas clínicos mais comuns. A inexistência de sintomas sistêmicos (febre, perda de peso e/ou suores noturnos) é frequente nos tumores localizados. O diagnóstico é baseado em biópsia compatível, sem evidência de linfoma em outros órgãos após avaliação completa somado a ausência história prévia de linfoma. O tratamento depende do tipo histológico e da extensão do tumor. As modalidades incluem quimioterapia, radioterapia e cirurgia. Martinet et al. relataram que a sobrevida global em 5 anos do linfoma orbitário foi de 78%. **Conclusão:** A órbita é um sítio de acometimento incomum do linfoma, no entanto, os médicos devem estar atentos a esta condição como diagnóstico diferencial de massa e proptose ocular, mesmo que não haja sintomas sistêmicos sugestivos de linfoma. Afinal, a sobrevida global é alta e depende diretamente do diagnóstico precoce visando uma menor extensão do tumor no local.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.182>

DOENÇA DE CASTLEMAN ASSOCIADA A SARCOMA DE KAPOSI EM PACIENTE HIV + - RELATO DE CASO

AVCDS Gasparine, MC Guedes, MD Cuollo,
FB Patricio, TDS Baldanzi, MCAP Azambuja

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba,
PR, Brasil

Introdução: Doença de Castleman e Sarcoma de Kaposi são duas doenças associadas ao Herpes Vírus Humano 8 porém a ocorrência em concomitância é extremamente rara. Apenas 13% dos pacientes com doença de castleman multicêntrica desenvolvem sarcoma de Kaposi, sendo que a sua ocorrência em concomitância é mais comum nos pacientes com HIV positivo. Ocorrem com maior frequência dentre o primeiro ano de diagnóstico do HIV e a incidência de doença de Castleman, ao contrário do Sarcoma de Kaposi, não diminuiu com o advento da TARV. Clinicamente os pacientes apresentam-se com sintomas constitucionais, hepatoesplenomegalia, hipergamaglobulinemia policlonal, anemia e aumento do nível sérico de

IL6. Não há tratamento padrão para a Doença de Castleman em associação com Sarcoma de Kaposi no paciente HIV +. Sabe-se que apenas a introdução da TARV não é suficiente para conter a doença de Castleman e também que a terapêutica mais comumente utilizada, imunoterapia com rituximab, acaba por exacerbar o Sarcoma de Kaposi neste paciente, sendo, portanto, um desafio terapêutico ao hematologista. **Relato de caso:** Paciente sexo feminino, 50 anos, negra. Diagnóstico de AIDS recente sem introdução de TARV, encaminhada ao centro de referência por quadro de dessaturação de oxigênio. A admissão paciente encontra-se em regular estado geral, emagrecida, consciente e orientada, em uso de cateter de oxigênio e sem esforço respiratório. Exames laboratoriais com bicitopenia Hb:8.2 Plaquetas:72 mil, aumento de provas inflamatórias e hipoalbuminemia. Ao exame físico paciente apresenta linfonodomegalias em região cervical, axilar e inguinal, linfonodos com 2cm em seu maior diâmetro, indolores a palpação e fibroelásticos, presença de hematoesplenomegalia, ausência de ascite e presença de lesões cutâneas em membros inferiores (manchas avermelhadas a róseas que coalescem em placas e são indolores). Realização de tomografia de tórax revelou linfonodomegalia em região mediastinal, cadeias paratraqueal superior direita, inferior direita e axilar e espessamento peribroncovascular sugestivo de Kaposi. Em endoscopia digestiva alta mucosa em fundo, corpo e antro gástrico com numerosas pápulas e máculas violáceas, algumas com focos de erosão central, sugestivas de acometimento por sarcoma de Kaposi. Biópsia de linfonodo cervical com proliferação angiofolicular com linfócitos dispostos em camadas, associados à agregados plasmocitários e área de hialinização. Imunohistoquímica com alterações compatíveis com Sarcoma de Kaposi associado à Doença de Castleman, culturas negativas e pesquisa de HHV8 positiva na amostra. Diante de paciente estável optado por início de TARV e não realizado imunoterapia prontamente. Ao longo da evolução hospitalar paciente passa a apresentar piora clínica, necessidade de intubação por insuficiência respiratória, evolução com disfunção renal e choque refratário. Evolução com deterioração clínica progressiva e rápida, óbito dentro de algumas horas. **Conclusão:** A associação de doença de Castleman e Sarcoma de Kaposi no paciente HIV+ é extremamente rara, no caso relatado acima a paciente apresenta, além da concomitância entre as duas doenças, concomitância patológica das duas doenças na mesma biópsia de linfonodo cervical. Pela evolução do quadro clínico percebe-se que se trata de doença extremamente grave e de difícil manejo com prognóstico reservado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.183>

DESAFIO NA CONDUTA DO LINFOMA DE BURKITT REFRATÁRIO EM REMISSÃO APÓS TRATAMENTO DE 2LINHA

AA Hofmann, T Callai, EW Corrêa, V Predebon,
RS Ferrelli, VR Siqueira, CK Weber, XH Condori,
DH Catelli, AA Paz

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