

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

Objetivos: Relatar os desafios na condução de um caso de paciente com linfoma de burkitt refratário com resposta completa ao tratamento de segunda linha. **Caso clínico:** Paciente masculino, 32 anos com obesidade é transferido à UTI devido surgimento de massa abdominal de crescimento rápido associado a derrame pleural, ascite e perda de função renal. Exames com sorologias negativas e TC de abdome averiguando área de espessamento de alça de intestino delgado, medindo $13 \times 5,5 \times 6,5$ cm. Devido a gravidade do caso e dificuldade de acesso para biópsia, foi optado por realizar paracentese e toracocentese com cell block e imunofenotipagem de líquido, constatando assim Linfoma de Burkitt, liquor negativo. Iniciado quimioterapia com protocolo R-DAEPOCH, após 2 ciclos apesar de boa tolerabilidade evoluiu com aumento do volume abdominal e PET com novas áreas de captação. Devido sinais de progressão, foi optado por troca de esquema para HyperCvad, após 3 ciclos um novo PET constatou aumento da lesão. Realizado então protocolo de resgate R-ICE e após 1º ciclo, evoluiu com Resposta Completa (PET Lugano 1), paciente apresentou diversas intercorrências infecciosas e grande toxicidade medular com este protocolo, foi então optado por não realizar os demais ciclos. Conforme discutido em equipe, paciente está em uso de manutenção POMP, com recuperação medular e foi listado para transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) autólogo. **Discussão:** O linfoma de Burkitt (LB) é um linfoma não Hodgkin de células B altamente agressivo, por ser sensível à quimioterapia os pacientes que toleram regimes de combinação intensivos são frequentemente curados. O caso descrito foi singular em função de apresentar um paciente com LB esporádico com resposta completa após 3 esquemas quimioterápicos. O tratamento do LB é baseado em protocolos pediátricos com combinação intensivas, devido às altas taxas de toxicidades, novas terapias estão sendo implementadas, principalmente para pacientes adultos ou com comorbidades. O protocolo R-EPOCH é um regime de intensidade intermediária, com menor toxicidade e que se mostrou eficaz para o tratamento de LB. Existem poucos dados sobre a terapia de resgate, indicação e escolha entre transplante autólogo ou alogênico nesse cenário, diversos esquemas quimioterápicos são disponibilizados, porém não há consenso baseado em evidências. É importante incentivar a inscrição em ensaios clínicos com vistas à exposição a novos agentes de acordo com os achados genômicos. Fora de um ensaio clínico, nos pacientes com doença refratária parece ser plausível receber um tratamento alternativo com esquemas diferentes dos usados inicialmente e preferencialmente com dose mais intensiva. O benefício do TCTH autólogo versus alogênico não é claro. O TCTH autólogo pode ser uma opção para pacientes que responderam à quimioterapia de resgate e o TCTH alogênico foi realizado principalmente nos pacientes com maior risco/LB avançado, porém com recidivas e mortalidade ocorrendo principalmente no primeiro ano. No caso relatado parece ser plausível a indicação de TCTH autólogo. Por não haver estudos comparativos e pela morbidade importante do paciente com os regimes quimioterápicos anteriores, foi optado por seguir manutenção até realização do TCTH autólogo. **Conclusão:** Ainda que haja poucos dados que suportem a conduta no caso exposto, é fundamental a discussão e a

disponibilidade de ensaios clínicos para inscrever tais pacientes e assim oferecer terapias com evidência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.184>

LINFOMA HEPATOESPLÊNICO DE CÉLULAS T GAMA/DELTA: RELATO DE CASO

AFC Vecina^{a,b}, JR Assis^{a,b}, MG Cliquet^{a,b},
MA Gonçalves^b, JA Rena^a, CAC Vieira^a,
BN Nascimento^a, DR Spada^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-
SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba (CHS), Sorocaba,
SP, Brasil

Introdução: O Linfoma Hepatoesplênico de células T gama delta (LHCTGD) representa um subtipo bastante incomum de linfoma de células T periféricas. O receptor de células T, em mais de 90% das células é formado por subunidades α e β , sendo rara a presença das subunidades γ e δ . Acredita-se que essa entidade tenha origem em linfócitos T gama delta do baço, caracterizando-se pela proliferação e infiltração de sua polpa vermelha, dos sinusóides hepáticos e da medula óssea. Prevalente em adultos jovens, do sexo masculino, manifesta-se por hepatoesplenomegalia, citopenias e sintomas constitucionais, sem adenopatia periférica. O tratamento engloba esplenectomia, quimioterapia e transplante de medula óssea. **Objetivos:** Este relato tem o objetivo de contribuir com um melhor entendimento dessa doença rara. **Metodologia:** Levantamento de dados em prontuário e revisão de literatura. **Relato de caso:** A.S.S., sexo feminino, 51 anos, admitida via PS com perda de peso, aumento do volume abdominal e febre; em mau estado geral, confusa, emagrecida e com esplenomegalia volumosa, sem adenomegalia periférica. Apresentava Hb = 6,5 g/dL, L = $117.000/\text{mm}^3$ (com predomínio de linfócitos atípicos sem granulação citoplasmática); P = $34.000/\text{mm}^3$. A IF de SP revelou: 73,9% de linfócitos com fenótipo CD45+/CD3+/TCRgd+/cCD3parcial/CD2+/CD7+/CD56+/CD38parcial (negativos CD4/CD5/CD8/CD26/CD30/CD34/CD57/CD99/TdT/TCRab). Cariótipo 46, XX, t(X;5)(q22;p15)[7]/46,XX[13]. Iniciou-se quimioterapia (mini CHOP), contudo, paciente evoluiu com insuficiência respiratória aguda, disfunção de múltiplos órgãos e óbito. **Discussão:** O LHCTGD tem incidência inferior a 1% em relação a todos os subtipos de linfomas de células T periféricas, apresenta comportamento agressivo, com baixa taxa de resposta à quimioterapia. Imunossupressão crônica e exposição antigênica prolongada favorecem o desenvolvimento da doença. Histologicamente, as células neoplásicas têm núcleo redondo com cromatina dispersa, citoplasma basofílico, pálido e agranular. O imunofenótipo geralmente define células T “duplamente negativas” (CD4- e CD8-), com expressão de CD2+, CD3+, CD5-, CD7+ e RCT gama delta +. O achado do isocromossomo 7q correlaciona-se com a doença, embora apresente frequência variável. Apesar da paciente ser do sexo feminino, e com idade mais avançada, a esplenomegalia volumosa (sem adenopatia periférica), associada à morfologia com ausência de granulação citoplasmática e à