

evolução para ATLL para maior entendimento desta condição rara e grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.202>

LINFOMA HEPATOESPLÊNICO DE CÉLULAS T GAMMA-DELTA: UM DESAFIO AOS HEMATOLOGISTAS – RELATO DE DOIS CASOS

LHA Ramos ^{a,b}, JMC Cabral ^{b,c}, AMD Serejo ^b, CAR Junior ^b, JC Oliveira ^{b,c}

^a Centro de Câncer de Brasília (Cetro), Brasília, DF, Brasil

^b Hospital de Base do Distrito Federal (HDBF), Brasília, DF, Brasil

^c Instituto de Câncer de Brasília (ICB), Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Descrever dois casos com desfechos diferentes de linfoma hepatoesplênico de células T gamma-delta (LHETGD), entidade rara que corresponde a menos de 1% dos linfomas não-Hodgkin. **Caso clínico:** Caso 1: Feminina, 71 anos, portadora de artrite reumatoide, HAS e glaucoma, internada por pancitopenia e pneumonia bacteriana sobreposta à infecção por COVID-19. Fazia seguimento há 2 anos com hematologia por anemia e plaquetopenia, sem exames diagnósticos. Em avaliação medular, imunofenotipagem de medula compatível com linfoma T hepatoesplênico (LTHE). Devido intercorrências infecciosas, paciente evoluiu para óbito antes do tratamento da doença hematológica. Caso 2: Masculino, 47 anos, avaliado em serviço de hematologia devido hepatoesplenomegalia, baço até 15cm do rebordo costal esquerdo (RCE), pancitopenia com neutropenia grau IV em hemograma inicial, descartadas infecções virais e leishmaniose visceral. Em avaliação medular, biópsia de medula óssea evidenciou infiltração por doença linfoproliferativa B e imunohistoquímica inconclusiva. Imunofenotipagem de aspirado de medula óssea compatível com infiltração por LTHE. O paciente recebeu tratamento com 6 ciclos de CHOEP e encontra-se com normalização de hemograma após último nadir, resposta clínica (redução do baço para 3cm RCE e melhora dos sintomas B), além de resposta em imagem no exame PET-CT. Atualmente, transplante autólogo em andamento no intuito de consolidação de resposta. **Discussão:** O LHETGD tem pico de incidência em adolescentes e adultos jovens e uma razão homem/mulher de 9:1. É uma doença rara, visto que a maioria dos linfomas de células T expressa receptores alfa-beta e apenas 2-4% expressam receptores gamma-delta. Atualmente há pouco mais de cem casos descritos na literatura, sendo definido como um linfoma de proliferação maligna de células T nos sinusoides do fígado, na polpa vermelha do baço e na medula óssea. O fenótipo frequentemente exposto é de células T CD2+, CD3+, CD4-, CD5-, CD7+, CD8-, com expressão de receptor célula T gama delta ou alfa beta. Dentre as anormalidades citogenéticas associadas, inclui-se o isocromossomo 7q com ou sem trissomia do 8. Clinicamente, os pacientes apresentam sintomas B, além de hepatoesplenomegalia acentuada, sem adenomegalias suspeita, o que aumenta o desafio diagnóstico e leva a inferências

diagnósticas infecciosas e de hipertensão portal antes do diagnóstico hematológico. O tratamento engloba desde a intervenção cirúrgica, como a esplenectomia – no intuito de controlar o hiperesplenismo e evitar uma das principais causas de óbito, a ruptura esplênica –, além de quimioterapias baseadas em regimes que contenham etoposídeo, sem esquemas com relato de superioridade na literatura. O transplante autólogo (e em alguns relatos, o alogênico) foram indicados para consolidação quando há resposta ao tratamento. **Conclusão:** O LHETGD é uma doença rara, de prognóstico reservado, com múltiplos relatos de atraso diagnóstico devido à ausência de sintomas específicos da doença. Recomenda-se, assim, que, diante de paciente jovens, com quadro de trombocitopenia ou alterações de outras linhagens e hepatoesplenomegalia, a hipótese diagnóstica de LHETGD deve ser considerada. Em relação ao arsenal terapêutico disponível atualmente, novos estudos mostram-se necessários, objetivando melhorar a expectativa e qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.203>

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS-B (LDGC-B) PRIMÁRIO DE ANEL DE WALDEYER

TCO Gigek, BB Arnold, ARV Prudêncio, RB Cardoso, F Mazotti

Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

Introdução: Linfomas de células B envolvendo anel de Waldeyer compreende um subgrupo de doença linfoproliferativa com grande variabilidade na apresentação clínica. É o local extra-nodal mais comum para o desenvolvimento do LDGC-B. De acordo com características clínicas e patológicas específicas, LDGC-B de anel de Waldeyer deve ser classificado como variante, assim como o linfoma primário de mediastino. Desenvolve-se a partir de alterações no desenvolvimento maturativo da célula B envolvendo o gene regulador do interferon, IRF-4, também conhecido como MUM-1 e podendo estar associada a translocação t(6,14) justaposta a cadeia pesada da imunoglobulina (IGH). Esse subgrupo de doentes apresentam boas taxas de sobrevida com quimioterapia associada ou não à radioterapia. Fatores de mau prognóstico são estádios avançados, sintomas B e IPI alto. **Relato de caso:** Mulher 75 anos, encaminhada a esse serviço de referência com queixa de fraqueza generalizada há 3 meses. Concomitante iniciou quadro de tosse seca esporádica e dificuldade para deglutir. No atendimento apresentava-se em regular estado geral, fácies apática, anictérica, eupneica e afebril. Ausência de visceromegalias e adenomegalias. Restante do exame físico sem alterações. Na investigação laboratorial apresentava Hb 14,3 g/dL, reticulócitos 2,0%, leucócitos 7.400/mm³ e plaquetas de 315.000/mm³. Exames bioquímicos de avaliação renal, hepática, bem como sorologias normais. US abdome total sem alterações. Tomografia de pescoço revelou presença de formação expansiva heterogênea, comprometendo o espaço mucoso faríngeo à esquerda, exercendo efeito compressivo sobre o palato mole reduzindo a área da rinofaringe medindo