

mais provável foi a LPL-T, sendo realizada quimioterapia com protocolo CHOP, entre os poucos esquemas disponíveis no SUS, o qual foi interrompido após 4 ciclos devido a neutropenia febril e ausência de resposta nas lesões cutâneas, apesar de melhora parcial de leucocitose. Em 2023, disponibilizado alemtuzumab, cuja primeira semana foi aplicada em regime de internação para controle de efeitos colaterais. No 11º dia após, notou-se melhora parcial nas lesões cutâneas e redução na contagem global de leucócitos. **Discussão:** A LPL-T é uma neoplasia maligna de células T rara e de curso agressivo. Possui manifestação heterogênea, cursando frequentemente com hiperleucocitose – com predomínio de linfocitose – sendo critério diagnóstico maior a presença de  $> 5 \times 10^9/L$  linfócitos com fenótipo da LPL-T; linfonodomegalias, acometimento de medula óssea, esplenomegalia e, por vezes, comprometimento extranodal, como infiltração cutânea e derrames cavitários. A propedêutica deve incluir avaliação de sangue periférico, imunofenotipagem (evidencia clonalidade com identificação de marcadores de células T, sendo comum a expressão de CD52, CD2, CD3 e CD7) e estudo citogenético (sendo observado principalmente rearranjo do cromossomo 14, levando à superexpressão do proto-oncogene TCL-1). Os diagnósticos diferenciais incluem outras doenças linfoproliferativas T. Quanto ao tratamento, a resposta às quimioterapias convencionais é comprovadamente insatisfatória, tendendo a responder ao anti-CD52. **Conclusão:** A LPL-T é uma neoplasia rara e representa desafio diagnóstico, especialmente no cenário da saúde pública, sendo importante sua correta identificação para emprego de terapias que possam apresentar melhores resultados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.698>

#### LINFOMA DE BURKITT EM PACIENTE IDOSA: UM RELATO DE CASO

T Callai, DH Catelli, CE Wiggers, XPC Huamani,  
EC Weinert, CK Weber, NH Dias, AA Paz,  
TB Soares

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

**Introdução/Objetivo:** O linfoma de Burkitt (LB) é um linfoma não-Hodgkin de células B agressivo e associado à imunodeficiência. É uma neoplasia diagnosticada mais comumente em pacientes jovens. Nos pacientes acima de 60 anos, a impossibilidade de tratamento quimioterápico agressivo é uma limitação importante para o tratamento. **Métodos:** Trata-se do relato de um caso de LB esporádico típico em um paciente de 88 anos tratada com protocolo R-miniCHOP em um Hospital terciário no sul do Brasil. Relato do caso: Paciente feminina, 88 anos, parda, hipertensa, perfil funcional grau 2 na Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG) foi encaminhada ao nosso serviço para investigação de dor, distensão abdominal e perda de 7 kg em 4 meses. Exames laboratoriais de admissão demonstravam hemoglobina 11,2 g/dL, hematócrito 34,2%, leucócitos 7.650/L, neutrófilos 6.150/L, linfócitos típicos 570/L, plaquetas 467.000/L; TGO 20 U/L; TGP 24 U/L; LDH 599 U/L; HBsAg não reagente; antiHCV não reagente; antiHIV não

reagente. Nas tomografias, achados de volumosa lesão expansiva envolvendo glândula adrenal direita, cava inferior e veia renal direita, entendendo-se anterior e lateralmente a aorta, deslocando estruturas, medindo 15,5x15,2x9,8 cm e lesão semelhante contígua envolvendo tronco celiaco e artéria mesentérica superior, medindo 9,8x6,3x4,4cm, sugerindo aglomerados linfonodais. Paciente foi submetida a biópsia de lesão retroperitoneal direita, com anatomopatológico sugestivo de linfoma não Hodgkin de alto grau. O estudo imunohistoquímico confirmou diagnóstico de linfoma de células B (CD 20+, CD10+, Bcl-6+, c-MYC+ e Ki-67 > 95%) de alto grau, sugerindo Linfoma de Burkitt. Após este diagnóstico, foi opção da paciente e familiares, em conjunto com a equipe médica, a realização de protocolo quimioterápico R-miniCHOP. Logo após o C1, evoluiu com redução da dor e distensão abdominal, porém, apresentou síndrome de lise tumoral, revertida com hidratação e uso de rasburicase. Recebeu alta e não apresentou outras intercorrências nos demais ciclos, administrados em nível ambulatorial. Realizado PETCT pós terceiro ciclo, restando apenas pequena atividade metabólica em lesão de retroperitônio a direita (escore de Lugano 2). Atualmente completou seis ciclos do protocolo quimioterápico, com remissão, mantendo PET CT Lugano 2. **Discussão:** O linfoma de Burkitt (LB) é um raro linfoma maduro de células B de alto grau, responsável por 2% de todos os linfomas não-Hodgkin. O BL é curável para muitos pacientes com imunoterapia intensiva multiagente. A eficácia das terapias intensivas para LB é bem conhecida, porém contrabalançada pela potencial morbimortalidade relacionada ao tratamento. A mortalidade relacionada às terapias tem associação significativa com o aumento da idade, menor sobrevida livre de doença e sobrevida global. Por outro lado, em idosos, a menor sobrevida se relaciona também a uma tendência na prescrição de tratamentos menos intensos e uma menor indicação dos tratamentos padrão devido à presença de doenças concomitantes. Há poucos dados sobre o tratamento de pessoas com mais de 60 anos, de modo que não há uma visão consistente sobre a abordagem terapêutica neste grupo selecionado de pacientes. As recomendações preconizam o tratamento com RCHOP, ou alguma modificação do referido regime, como realizado na paciente em questão. **Conclusão:** Esta apresentou ótima resposta inicial e ao final de tratamento, com boa tolerância ao regime adotado, seguindo em acompanhamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.699>

#### LINFOMA DIFUSO DE CÉLULAS B ALK+ E INFECÇÃO CONCOMITANTE POR PARACOCCIDIOIDOMICOSE

RA Assis<sup>a</sup>, RIN Rocha<sup>a</sup>, MS Moura<sup>b</sup>,  
PSR Araújo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital de Câncer de Pernambuco (HCP), Recife,  
PE, Brasil

<sup>b</sup> Fundação de Hematologia e Hemoterapia de  
Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

**Objetivo:** Relatar o caso de paciente recém diagnosticado com Linfoma Difuso de Células B ALK+ (LDCB ALK+). **Métodos:** As

informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Resultados:** Masculino, 35 anos, com esquizofrenia, etilista crônico e com déficit de acuidade visual e perda de visão a esquerda pós trauma, condições sociais e higiênicas precárias, com relato de lesão exofítica em meato nasal associado a adenomegalias cervicais, cujo AP de linfonodo, descrevia proliferação de células grandes com nucléolo evidente e aspecto plasmablastico, formando agregados descoesos, e IMQ demonstrava positividade para os marcadores: CD10; CD138; CD79a; Lambda, MUM1 e ALK com KI67 de 80% e negatividade para CD3; CD20;CD30; BCL2; BCL6 e EBV. AP de lesão de meato nasal, demonstrava material amorfo acelular em lâmina própria que se assemelha a hifas fúngicas e processo inflamatório crônico. Estadiamento de Ann Arbor (por TC) – EC: IIA, porém biópsia de medula óssea ainda em análise. Iniciou tratamento de provável paracoccidioidomicose nasal com SMX/TMP 800/160 de 8/8hs e com 30 dias de tratamento, houve melhora importante dos sintomas de obstrução nasal com redução da lesão do meato nasal. Iniciado terapia com protocolo CHOP estando após C1 e em paralelo mantido tratamento com itraconazol 200 mg/dia. **Discussão:** LDCB ALK+ é uma variante rara e perfazendo menos de 1% de todos dos subtipos de LNH difusos B. Foi descrita em 1997, sendo reconhecido como entidade distinta pela WHO em 2017. Possui aspecto morfológico imunoblástico ou plasmablastico e um imunofenótipo típico com CD138, EMA e expressão de imunoglobulina, além do rearranjo típico ALK. O comportamento clínico é agressivo, tendo predileção pelo sexo masculino (5:1) e frequente acometimento extranodal, como língua, nasofaringe, estômago, fígado, ossos, partes moles e até 1/4 dos casos demonstram infiltração medular. Tem pouca resposta aos esquemas convencionais CHOP like e nos casos refratários, relatos de casos têm demonstrado resposta ao inibidor de ALK, crizotinib, entretanto o fator realmente que está associado a melhor sobrevida, são os diagnósticos em fase precoce e doença localizada. A **paracoccidioidomicose (PCM)** é a principal micose sistêmica no Brasil e representa uma das dez principais causas de morte por doenças infecciosas e parasitárias, crônicas e recorrentes, no país, sendo mais um agravante e desafio ao manejo terapêutico do caso. **Conclusão:** Devido a raridade dos casos, é fundamental uma alta suspensão do patologista devido ao aspecto morfológico que se confunde com neoplasias plasmocitárias, epiteliais e sarcoma mielóide, bem como a adição do marcador ALK, que não é rotineiramente realizado. O correto diagnóstico e o melhor conhecimento deste subtipo raro de linfoma, permitirá melhores e mais específicos tratamentos no futuro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.700>

#### LINFOMA NÃO HODGKIN DE CÉLULAS T/NK INTESTINAL: RELATO DE CASO

JR Assis<sup>a</sup>, AFC Vecina<sup>a</sup>, MA Gonçalves<sup>b</sup>,  
DR Spada<sup>a</sup>, JA Rena<sup>a</sup>, GMM Pascoal<sup>a</sup>,  
BN Nascimento<sup>a</sup>, MG Cliquet<sup>a</sup>

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

<sup>b</sup> Conjunto Hospitalar de Sorocaba (SES/SECONCI),  
Sorocaba, SP, Brasil

**Introdução:** O Linfoma extranodal de células T/NK é uma doença rara, de caráter agressivo, conferindo alta letalidade à doença. Faz parte de um grupo heterogêneo de neoplasias linfoides, e representa menos de 15% dos Linfomas Não-Hodgkin do adulto. Cerca de 80% dos casos ocorre em nasofaringe e 20% em outros sítios extranasais, principalmente cutâneo. Acomete mais homens (3:1) na quinta década de vida e a infecção pelo vírus Epstein-Barr está implicada diretamente nas alterações clonais. **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:** Paciente feminina, 52 anos, apresenta história de 3 meses com dor abdominal em hipocôndrio direito, febre e sudorese noturna. Paciente referiu ter sido avaliada em Pronto Atendimento, onde realizou USG de abdômen que mostrou imagem nodular hipoeoica de 7,5 x 4,8 x 8,0cm sendo encaminhada para investigação. Durante internação, foi submetida a tomografia de abdômen, que mostrou volumosa lesão expansiva de provável etiologia neoplásica no mesentério, em região de flanco esquerdo, sendo optado por cirurgia para ressecção de alça de intestino delgado e linfonodos locais, com realização de biópsia. Resultado de imunohistoquímica mostrou se tratar de LNH de células T/NK intestinal, com CD2, CD3 e CD56 positivos e ALK1 negativo. Realizada biópsia de medula óssea (sem infiltração. Neoplásica) sendo considerado estadio IIeB. Optado por quimioterapia com protocolo DeVIC (Dexametasona, Etoposídeo, Ifosfamida e Carboplatina), concomitante à radioterapia. No momento paciente encontra-se assintomática, no terceiro ciclo de quimioterapia e aguarda início de radioterapia. **Discussão:** O Linfoma extranodal de células T/NK tem comportamento clínico agressivo e acomete tipicamente a região nasal e paranasal, mas também pode acometer os pulmões, trato gastrointestinal, testículos, rins, pâncreas, sistema nervoso central e pele. No exame histopatológico, apresenta infiltrado celular misto com linfócitos atípicos, plasmócitos, eosinófilos e histiócitos, além de angiocentricidade e angiodestruição. A imuno-histoquímica apresenta positividade para CD45Ro, CD3, CD7 e CD56 com índice de proliferação elevado. A elevada capacidade destrutiva do tumor é responsável pela alta mortalidade da doença, que pode ainda ser agravada pela síndrome hemofagocítica, condição hiper inflamatória secundária a linfomas, infecções virais (principalmente por EBV) e doenças autoimunes. Os protocolos de tratamento ainda não estão bem estabelecidos, mas combinações de radioterapia e quimioterapia são utilizados de rotina e o transplante de medula óssea tem sido estudado. O prognóstico é sombrio devido ao curso rápido e agressivo, com grande falha de resposta aos esquemas de quimioterapia. Apresenta sobrevida média de 12,5 meses, com sobrevida em 5 anos de 20 a 65%. **Conclusão:** O diagnóstico de Linfoma de células T/NK é desafiador devido à sua raridade, heterogeneidade morfológica e imunofenótipo complexo, além de possuir um prognóstico sombrio, sendo necessários novos estudos para melhorar as respostas de tratamento e expectativa de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.701>