

intestinal, crônica, sem mudança de padrão. Ao exame físico inicial, não apresentava linfonodomegalias palpáveis ou esplenomegalia. Diagnosticada com Síndrome de Evans, devido padrão de anemia hemolítica autoimune, associada a trombocitopenia, com extensa investigação, incluindo exames de imagem e avaliação de medula óssea, negativa para causa secundária na ocasião. Realizado tratamento com Prednisona 1 mg/kg, com resposta inicial satisfatória e alta hospitalar. Após 30 dias, apresentou recaída com trombocitopenia grave, associada a sangramento de trato gastrointestinal. Readmitida para infusão de Imunoglobulina humana endovenosa, porém, sem resposta e com alta dependência transfusional por metrorragia. Nesta internação, queixou-se de abaulamento em região genital e súbito edema e abaulamento em hemiface direita, cuja investigação evidenciou massa em canal vaginal e lesão de aspecto invasivo em seio maxilar à direita; as biópsias de ambas foram compatíveis com Linfoma de Células B de alto grau. Dado performance status comprometido na ocasião, proposto terapia com Rituximabe em associação a Vincristina. Subsequentemente, realizado protocolo R-miniCHOP, totalizando 6 ciclos. Apresentou PET-interim após 4º ciclo com hipermetabolismo em massa de seio maxilar direito, classificação Deauville 4. No entanto, paciente evolui clinicamente de forma satisfatória, com recuperação de funcionalidade (PPS 100), melhora total de sintomas constitucionais e remissão hematológica completa e sustentada das citopenias até o momento. **Discussão:** A Síndrome de Evans é rara, com incidência de 1 a 9 casos por milhão de pessoas por ano. Definida por 2 citopenias, concomitantes ou subsequentes, de causa autoimune, sendo a anemia hemolítica autoimune associada a trombocitopenia imune a apresentação mais comum. É secundária a causa subjacente em cerca de 50% dos casos, como infecções, imunodeficiências primárias, doenças autoimunes sistêmicas e doenças linfoproliferativas, apresentando alta taxa de mortalidade, associada a recidivas e necessidade de terapias subsequentes. Com ampla gama de diagnósticos diferenciais e por tratar-se de condição rara, não há consenso para tratamento, o qual é baseado nos utilizados para AHAI ou trombocitopenia imune isoladas. **Conclusão:** A Síndrome de Evans configura uma condição rara, porém associada a alta mortalidade e complicações, sobretudo em sua forma secundária; quando do diagnóstico, deve-se sempre pesquisar causas secundárias. A ampla investigação para diagnóstico assertivo da causa base é determinante para o sucesso terapêutico e melhora do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.724>

LINFOMA HEPATOESPLÊNICO DE CÉLULAS T GAMA-DELTA: RELATO DE CASO DE UMA RARA NEOPLASIA NA PRÁTICA CLÍNICA

CC Miranda, GL Macedo, IS Barbosa, ACE Brito, JC Faccin, M Castro, MDC Gonçalves, FB Patricio, AP Azambuja, SK Nabhan

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso clínico de Linfoma Hepatoesplênico Gama-Delta (LHGD), uma rara neoplasia de células T de rápida progressão e pouca descrição na literatura médica. O LHGD deriva de células T citotóxicas duplo-negativas (CD4-CD8-), usualmente positivas para o receptor TCR gama-delta, que podem expressar marcadores de células NK. **Relato de caso:** Paciente de 75 anos, feminina, apresentando astenia intensa, sudorese noturna e presença de petéquias/equimoses com 1 mês de evolução, acompanhados por perda não intencional de cerca de 10 Kg e febre. Ao exame físico encontra-se esplenomegalia importante, não foram detectadas adenomegalias palpáveis. Durante investigação, a TC abdominal mostrou baço de 14,6 cm, fígado de dimensões aumentadas, com contornos regulares e bordas finas, aumento de calibre de veia porta (14 mm) e de veia esplênica (11 mm), constatada, também, pancitopenia (Hb 9,3 g/dL, Leucócitos 2600/uL e plaquetas 34.500 mm³). O mielograma mostrou cerca de 30% de células de aspecto linfóide, de tamanho pequeno a mediano, cromatina densa, formato irregular e nucléolos evidentes. A biópsia de medula óssea revelou hiper celularidade com dismegacariopoiese e ausência de fibrose (MF = 0/OMS). A análise imunofenotípica da amostra de medula óssea mostrou 34% de células patológicas linfóides T/NK (CD3, CD7 e CD 56 fortemente positivas), negativas para os marcadores CD4, CD5 e CD8. As células anômalas foram fortemente positivas para o receptor do TCR gama-delta confirmando fenótipo compatível com LHGD. Não foram identificadas alterações citogenéticas. Iniciou tratamento com esquema CHOP, realizando ao todo 3 ciclos intervalados de 20 a 30 dias. Entre as sessões apresentou episódios de neutropenia febril, sem outras intercorrências maiores. No exame de controle de 3 meses, mostrou piora da esplenomegalia (19 cm), iniciado então, esquema alternativo, porém sem sucesso. A despeito do tratamento, não houve qualquer melhora clínica ou laboratorial. Entendida a progressão da doença, optou-se por centralizar o tratamento nas medidas de conforto, em cuidados paliativos exclusivos. A paciente evoluiu a óbito após 4 meses do diagnóstico. **Discussão:** O LHGD é uma entidade rara, representando menos que 5% dos linfomas T periféricos. Tipicamente se apresenta com sintomas constitucionais intensos associados à pancitopenia, hepatoesplenomegalia e ausência de linfonodomegalias. As células neoplásicas são pequenas, com contornos nucleares irregulares e cromatina densa, encontradas infiltrando fígado, baço e medula óssea em um padrão sinusoidal. O fenótipo esperado é CD4-/CD8- e CD3+/CD2+/CD7+ com CD56+ na maioria dos casos. A expressão de TCR com subunidade γ/δ é vista em 80%, estando a variação α/β associada a prognóstico pior. As anormalidades cromossômicas mais encontradas são a trissomia do 8 e o isocromossoma 7q. Esquemas quimioterápicos como CHOP/CHOP-like podem ser utilizados, porém com altas taxas de recaída. O transplante de células tronco parece apresentar resultados mais promissores; no entanto, os poucos registros na literatura dificultam a análise de efetividade dos diferentes tipos de tratamento. **Conclusão:** O LHGD representa um desafio para o hematologista devido prognóstico reservado, associado às frustras opções terapêuticas, expondo a necessidade de maiores contribuições e relatos

no intuito de estabelecer não só progresso científico como também contribuir para maior sobrevida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.725>

LINFOMA PLASMABLÁSTICO COMO APRESENTAÇÃO DE DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA PÓS-TRANSPLANTE (DLPT)

ASA Silva, MESE Sá, MFH Costa, AQMS Aroucha, VECB Dantas, MCDM Cahu, EMS Thorpe, GSD Cortez, JO Vieira, ACC Lopes

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A doença linfoproliferativa pós-transplante (DLPT) é uma entidade caracterizada por proliferação linfocítica anormal que ocorre em pacientes imunossuprimidos após transplante de órgãos. Sua patogênese está relacionada a um desequilíbrio entre a redução da vigilância imunológica das células T para evitar a rejeição do enxerto, com contribuição fisiopatológica da reativação de vírus oncogênicos, como o Epstein-Barr (EBV) nos linfócitos B, levando à proliferação descontrolada e transformação maligna. O linfoma plasmablástico (LPB) é um linfoma não Hodgkin de células B altamente agressivo frequentemente associado à imunossupressão, particularmente à infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). **Objetivo:** relatar o caso de paciente pós-transplante renal, com diagnóstico de linfoma plasmablástico como forma de apresentação de doença linfoproliferativa pós-transplante (DLPT). **Relato:** feminino, 38 anos, transplantada renal há 9 anos por nefrite lúpica e em uso regular de tacrolimus e azatioprina desde então, evoluiu com quadro de semiobstrução intestinal, com tomografia evidenciando múltiplas linfonodomegalias. Realizado histopatológico de produto de biópsia, que concluiu linfoma não-Hodgkin B com componente plasmablástico. PET-CT caracterizou linfonodomegalias mesentéricas, com espessamento parietal no corpo gástrico (SUV 8,2) e segmentar de alça intestinal ileal (SUV 17,7), determinando distensão do delgado a montante, e ainda lesão osteolítica no corpo do íliaco esquerdo (SUV 14,9). Sorologias para hepatites virais, sífilis, HIV, HTLV e toxoplasmose foram negativas, porém IgG para EBV e citomegalovírus foram reagentes. Ecocardiograma transtorácico não indicou alterações. Prescrito inicialmente esquema R-CHOP (rituximabe, ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona). Imunossupressores foram suspensos antes do início, com manutenção de prednisona 10 mg/dia. Após realização de 2 ciclos, paciente intercorreu com abdome agudo inflamatório por peritonite secundária a rompimento de parede intestinal, sendo submetida a enterectomia parcial com confecção de ileostomia. Posteriormente, retornou quimioterapia, mas com modificação das doses (adotado esquema R-mini-CHOP), totalizando 5 ciclos realizados até o momento. Pela necessidade de suspensão da terapia imunossupressora, houve piora dos níveis séricos de ureia e creatinina, com retorno da necessidade de terapia renal substitutiva. **Discussão:** o linfoma com componente

plasmablástico é uma entidade rara, por si só, o que dificulta a caracterização de padrões epidemiológicos e de comportamento clínico. De maneira mais clássica coexistindo à infecção pelo vírus HIV, essa relação tem diminuído em especialmente com o advento da terapia antirretroviral. Tal fato tornou mais comum outras possibilidades de ocorrência clínica, como no caso dos pacientes pós-transplante de órgãos sólidos. Paralelamente, os distúrbios linfoproliferativos pós-transplante representam uma complicação bem estabelecida e relatada nos receptores, com incidência e características clínicas podendo variar com comorbidades do paciente e o órgão transplantado. **Conclusão:** DLPT é uma entidade rara e muito heterogênea, tornando o consenso no diagnóstico e o tratamento muito desafiadores. A presença de fatores de risco epidemiológicos, como infecção pelo EBV, podem contribuir para o surgimento de neoplasias secundárias à imunossupressão crônica de causa não-infecciosa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.726>

RECAÍDA CARDÍACA DE LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS NATURAL KILLER/ CÉLULAS T, TIPO NASAL

MR Sagrilo, LPD Santos, VG Weber, BBC Paula, WF Silva, JC Salvador, GB Fischer, A Zago, G Bellaver

Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

Introdução/Objetivos: O Linfoma Extranodal de Células Natural Killer (NK)/Células T, subtipo nasal (ENKL) é uma neoplasia rara, de comportamento agressivo e com associação o Epstein-Barr vírus (EBV). Neste trabalho, descrevemos o caso de paciente portador de ENKL, que realizou terapia de 1ª linha com protocolo SMILE e evoluiu com recaída cardíaca da doença enquanto aguardava realização de TCTH autólogo. **Material e métodos:** Relatamos o caso de paciente assistido em hospital universitário público do interior do Rio Grande do Sul e revisão de literatura em bibliotecas eletrônicas utilizando as palavras chaves: “lymphoma nk t cells extranodal nasal type”. **Resultados:** Homem, 41 anos, ECOG zero, com lesão expansiva na cavidade nasal, ulcerada para o palato, com 6 meses de evolução, com imuno-histoquímica compatível com Linfoma de células NK/T extranodal, tipo nasal (ENKL), estágio clínico IVB (acometimento pulmonar e esplênico), IPI alto risco e sorologia positiva para EBV, foi admitido para o 1º bloco de quimioterapia com protocolo SMILE em outubro de 2022. Após 2 ciclos, realizou PET-CT, com escore 4 (mínima atividade metabólica nasal). Após 3º ciclo, complicou com trombose de veia subclávia e jugular interna esquerda pelo uso da Pegasparaginase. No 4º ciclo, realizou protocolo sem a Pegasparaginase e o PET-CT que se seguiu não apresentava aumento anormal do metabolismo glicolítico (escore 1). Encaminhado para realização de transplante autólogo, fez mobilização com Filgrastim, não tendo atingido a celularidade mínima para realização. Por 1 mês aguardou liberação judicial de Plerixafor para reiniciar o protocolo de mobilização. Neste período iniciou com febre e