

LINFOMA EXTRANODAL NK/T CELL NASAL: RELATO DE CASO CLÍNICO

LGF Lima ^a, MFH Costa ^{a,b}, ASA Silva ^a,
TR Evangelista ^a, ACC Lopes ^a, JO Vieira ^a,
MC Araujo ^a, HC Moura ^a, EMS Thorpe ^a,
GSD Cortez ^a

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

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

Introdução: O linfoma extranodal NK/T-cell tipo nasal é doença agressiva de células T periférico, associado ao vírus Epstein Barr (EBV), com prognóstico ruim e sobrevida média de 2a. Com melhor compreensão da fisiopatologia da doença e com mudanças no tratamento de quimioterapia em associação à radioterapia, há melhora da sobrevida, principalmente em estágios iniciais. Idade > 60a, estadio III ou IV, linfonodo à distância acometido e tipo não nasal são alguns fatores de pior prognóstico. **Relato:** Mulher, 58a, com congestão nasal desde 2019 em acompanhamento com otorrinolaringologista, porém perdeu seguimento durante a pandemia COVID-19. Evoluiu com sangramento e edema nasal, reiniciando investigação com biópsia em dezembro de 2023, com padrão morfológico e imunohistoquímico (positividade para LCA, CD3 e CD56) compatíveis com Linfoma extranodal de células NK/T tipo nasal. Em tomografias de estadiamento não houve lesões em abdome e tórax, porém apresentava lesão expansiva e infiltrativa ocupando parcialmente as cavidades nasais com extensão ao seio maxilar esquerdo, à região labial superior, às células etmoidais anteriores, com realce pelo contraste e determinando erosão de estruturas ósseas, incluindo parte do septo nasal e parte da parede medial do seio maxilar esquerdo. Parte da formação expansiva situada na fossa nasal esquerda, não apresentava realce pelo contraste e provavelmente representava área de necrose. Por indisponibilidade, não foi realizado PET-TC antes do tratamento. EBV IgG+/IgM-; biópsia de medula óssea sem infiltração. Desse modo, a paciente iniciou protocolo Rt-DeVIC por 3 ciclos. PET-TC pós 3º ciclo evidenciou índice metabólico semelhante a área de espessamento dos planos mucosos e cutâneos da pirâmide nasal/fossa nasal esquerda (suvmax = 6,8, anterior 6,7) + nos pilares amigdalianos, mais evidente à esquerda e sem substrato anatômico correspondente, suvmax 7,3. A paciente apresentou melhora e cicatrização completa da lesão nasal. Por hipótese de lesão inflamatória ou progressão de doença, a paciente foi encaminhada à otorrinolaringologia para realização de biópsia com possibilidade de transplante de medula a depender do resultado. **Discussão/Conclusão:** Trata-se de doença rara e agressiva com boa resposta ao tratamento realizado. Sabe-se que a radioterapia é um componente essencial nos casos de doença limitada, mas o momento ideal ainda não é bem definido, podendo ser realizada após a qt ou em concomitância. A

quimioterapia está associada à toxicidade, principalmente à neutropenia. O transplante de medula possui sua indicação e nos casos de recaída/refratariedade, futuras estratégias como imunoterapia devem ser incluídas no arsenal terapêutico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.444>

SARCOMA DE KAPOSI, SÍNDROME DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA E LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B RELACIONADOS AO HHV-8: UM DESAFIO CLÍNICO

JC Faccin, FF Campos, CC Miranda, IS Barbosa,
ACB Edir, GRO Medeiros, I Menezes,
PZ Rebutini, SK Nabhan

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

Introdução: As doenças causadas pela infecção pelo HHV-8 incluem, além do sarcoma de Kaposi, um espectro de doenças linfoproliferativas que afetam especialmente pacientes HIV. Geralmente, resultam da interação entre o vírus e um sistema imune desregulado, formando nichos inflamatórios nos quais as células B, em diferentes estágios de desenvolvimento, são infectadas, proliferam e podem passar de um estado policlonal para monoclonal/neoplásico. **Objetivo:** Reportar um caso que envolve o espectro de doenças linfoproliferativas associadas ao HHV-8 em paciente diagnóstico recente de HIV em fase AIDS. **Relato de caso:** Homem de 34 anos, com diagnóstico de HIV recente, em uso de terapia antirretroviral há 1 mês, é encaminhado para investigação de quadro febril e bicytopenia (anemia normocítica normocrômica e plaquetopenia, ambas com requerimento transfusional). À admissão, apresentava linfonodos aumentados em número em cadeias cervicais, axilares e inguinais, hepatoesplenomegalia e manchas amarronzadas, irregulares e assintomáticas em membros inferiores. Demais exames laboratoriais alterados: hiponatremia, hipoalbuminemia e provas inflamatórias elevadas. As tomografias evidenciaram derrame pleural moderado bilateral e ascite pequena, ambos negativos para malignidade. Biópsias da lesão cutânea e de linfonodo com alterações morfológicas sugestivas de doença associada à infecção pelo HHV-8, manifestação cutânea compatível com Sarcoma de Kaposi e linfonodo compatível com Doença de Castleman Multicêntrica (DCM). A medula óssea continha apenas alterações reativas e a investigação foi ampliada com endoscopia e colonoscopia. Foi identificada lesão em corpo gástrico compatível com neoplasia de células linfóides de morfologia centrolástica e plasmablastica, com expressão de CD30, MUM-1 e Ki67 de 95%, também positiva para o HHV-8 compatível com o diagnóstico de um Linfoma Difuso de Grandes Células B associado ao HHV-8 (HHV-8 + LDGCB NOS). O paciente iniciou tratamento com quimioterapia (CHOP) e manteve a terapia

antirretroviral com melhora clínica exuberante e resolução das citopenias ainda no 1º ciclo. Ao término do 6º ciclo, apresentou resposta metabólica completa bem como resolução das lesões do Kaposi. **Discussão:** A DCM é uma hiperplasia angiofolicular que leva à proliferação clonal de células B e tem as características histopatológicas presentes em mais de uma porção do linfonodo. Apresenta curso clínico com exacerbações intermitentes e 50% dos casos são positivos para HHV-8, diferindo em tratamento e prognóstico. Poucos casos de HHV-8 + LDGCB NOS ocorrem na ausência de DCM concomitante. Nesta entidade, os plasmablastos neoplásicos formam folhas e aglomerados confluentes que destroem a arquitetura do tecido subjacente e confere um prognóstico pior. No entanto, o número limitado de casos relatados dificulta a definição de uma terapia ideal. **Conclusão:** Relatamos o caso raro de um paciente com diagnóstico de três neoplasias sincrônicas associadas ao HHV-8, tratado com poliquimioterapia e desfecho favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.445>

LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOIMUNOBLÁSTICO MIMETIZANDO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO EM PACIENTE COM ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

LAP Sales, LFM Olivatto, VR Ferrarez, VL Costa,
RCR Queiroz, VMR Souza, GG Cunha,
VOC Rocha, MMO Barros, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso de Linfoma de Células T Angioimunoblástico, cursando com anemia hemolítica autoimune (AHAI) e marcadores de lúpus eritematoso sistêmico (LES) **Relato de caso:** Paciente de 27 anos, sexo feminino, com dispneia progressiva e fadiga há 06 meses. Há 30 dias, apresentava piora clínica, com sintomas mais intensos, além de febre e perda de peso não quantificada. Exames a admissão mostravam Hb = 7,9 g/dL; HT = 24,3%; VCM = 96,3, RDW = 20,7%; Leuco = 6080/μL (Neutrófilos 4560, Bastões 304, Metamielócitos 61, Linfócitos atípicos 365); Plaquetas = 57000/μL. No laboratório de hemólise, constatado reticulócitos = 285222/μL; DHL = 674 U/L, bilirrubina indireta = 0,83 mg/dL, haptoglobina < 7 mg/dL. A investigação de autoanticorpos revelou presença de teste da antiglobulina direta (TAD) positivo forte para IgG e C3d. Sorologias para HIV, Hepatite B e C se mostraram negativas, enquanto que CMV, EBV e Toxoplasma Gondii apenas com IgG positivo. Em perfil laboratorial reumatológico, encontrado FAN reagente padrão nuclear homogêneo em títulos de 1:640, anti-histona positivo, complemento consumido, com C3 34 mg/dL (VR 90-180) e C4 4 mg/dL (VR 13-45), além de anticorpos positivos para

Síndrome Anti-fosfolípide, com anticoagulante lúpico positivo, anti-beta2 glicoproteína IgM forte positivo e anticardiolipina IgG e IgM positivos. Tomografias demonstravam hepatoesplenomegalia, além de múltiplas adenomegalias axilares, inguinais, retroperitoneais, para-aórticas e em cadeias ilíacas, a maior delas medindo 1,5 × 2,8 cm. Ao longo da internação, evoluiu com queda de hemoglobina por hemólise, com valores mínimos de 4,0 g/dL. Optado por introduzir suporte transfusional associado à imunoglobulina humana e corticoterapia, com prednisona 1 mg/kg/dia. Devido refratariedade do quadro, foi iniciado rituximabe (Duas dose, 14 dias/14 dias, 375 mg/m² cada), com boa resposta clínica e laboratorial, chegando a Hb 8,0 g/dL, o que permitiu desmame de corticoterapia. Foi realizada biópsia incisional de linfonodo axilar esquerdo, com estudo anatomicopatológico demonstrando proliferação linfoide atípica com crescimento paracortical de células intermediárias a grandes e proliferação venular pós-capilar proeminente. Nas células atípicas, havia positividade para CD3, CD2, CD5, CD7, CD4, CD43, raras delas com BCL6, CD25 e CD8 positivos. Foram negativos nas células atípicas, CD56, CD10, CD30, CD23, CD20, PAX-5. A pesquisa de EBV na amostra foi inconclusiva. Considerada possibilidade de Linfoma de Células T Angioimunoblástico como causa das manifestações, inclusive da positividade de anticorpos para LES. Paciente segue com desmame de corticoterapia por via oral. Programado início de protocolo de quimioterapia com esquema CHOEP. **Discussão:** A associação entre autoimunidade e o linfoma de células T angioimunoblástico é documentada na literatura. Ocorre um hiperestimulação de linfócitos B independente da exposição antigênica, com prejuízos nos mecanismos de imunotolerância, o que pode levar a positividade do TAD e presença de AHAI. Em alguns casos, apenas a introdução de quimioterapia para pode melhorar a autoimunidade. **Conclusão:** Foi relatado um caso de autoimunidade desencadeada por linfoma de células T angioimunoblástico, com AHAI e positividade de marcadores para LES em paciente sem outras evidências clínicas de doença do colágeno.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.446>

SARCOMA HISTIOCÍTICO: UMA NECESSIDADE MÉDICA NÃO ATINGIDA COM DESFECHOS DESAVORÁVEIS

JA Balthazar, JC Amarante, AL Oliveira,
FD Costa, T Fischer, JS Filho, T Silveira

AC Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O Sarcoma Histiocítico Verdadeiro (SHV) é uma neoplasia rara derivada de histiócitos, caracterizada por apresentação agressiva e respostas insatisfatórias a quimioterápicos clássicos. De acordo com a Organização Mundial