

O performance status era 4, sendo instituído tratamento paliativo com prednisona e ciclofosfamida. **Discussão:** A detecção de células plasmocíticas no sangue periférico com elevação de IgG em paciente idoso sugeriria a hipótese diagnóstica de neoplasia de plasmócitos. No entanto, a investigação demonstrou a presença de Linfoma de cél T angioimunoblástico (AITL). Este é um subtipo do linfoma de células T periférico, que representa 1% a 2% de todos os linfomas não Hodgkin. A manifestação clínica pode ser inespecífica, mas sintomas B (febre, sudorese noturna e perda de peso) e linfonodomegalias permanecem manifestações mais comuns. AITL pode estar associado à esplenomegalia acentuada, e, por ser uma doença sistêmica, os infiltrados característicos podem ser vistos em outros locais de envolvimento, incluindo o fígado e o pulmão, erupção cutânea com prurido também pode ser um achado. Aproximadamente, 70% dos paciente terão acometimento da medula óssea, e, em estágio inicial, é incomum. As características laboratoriais incluem eosinofilia, hipergamaglobulinemia policlonal, aumento da desidrogenase láctea (LDH) sérica e da velocidade de hemossedimentação (VHS), bem como autoanticorpos circulantes (crioaglutininas, crioglobulinas, complexos imunes, teste de Coombs direto positivo) e fenômenos paraneoplásicos de natureza imunológica (anemia hemolítica, vasculite leucocitoclástica, artrite reumatoide e doença autoimune da tireoide). O prognóstico é reservado, com sobrevida global de aproximadamente 30% em cinco anos e sobrevida mediana inferior a 26 meses para o tratamento convencional (CHOP/CHOEP). **Conclusão:** AITL é um linfoma de células T periférico raro que apresenta prognóstico ruim mesmo com tratamento quimioterápico e, além disso, muitos são diagnosticados já em estágios avançados. Avaliação clínica do paciente e seu performance status devem ser levados em consideração para eleição do tratamento. No paciente em questão, optou-se por tratamento menos agressivo, tendo em vista que tratamento convencional não traria perspectiva de cura e acarretaria em possíveis eventos deletérios a paciente idoso e com baixa performance.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.405>

404

#### RELATO DE CASO RARO DE LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS-T DO ADULTO (ATL), NA CIDADE DE MACAU- RIO GRANDE DO NORTE (RN)

H.H.F. Ferreira<sup>a</sup>, L.G.D. Medeiros<sup>a</sup>, R.B.C. Fagundes<sup>a</sup>, H.C. Fonseca<sup>a</sup>, A.E.F.D.R. Freitas<sup>b</sup>, I.G. Farkatt<sup>b</sup>, J.F.R. Maciel<sup>b</sup>, C.C.G. Macedo<sup>b</sup>, C.C. Villarim<sup>b</sup>, D.B. Rogério<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A leucemia/linfoma de células T do adulto (ATLL) é um tipo raro de hemopatia maligna tendo como agente etiológico o Vírus Linfotrófico de Células T Humana do tipo I (HTLV-1). O quadro clínico inclui lesões de pele, hipercalcemia, elevação de lactato desidrogenase (LDH), ade-

nomegalias, mielopatias e leucocitose com linfócitos atípicos do tipo TCD4. **Objetivo:** Relato um caso de um paciente da cidade de Macau-RN, com ATLL, apresentando lesões de pele, perda de peso (>13%), leucocitose e linfonodomegalia supraclavicular. **Descrição de caso:** Paciente do sexo masculino, pedreiro, pardo de 67 anos, hipertenso, foi internado em hospital de Natal-RN, com prurido intenso, lesões de exantemáticas difusas de pele há 13 dias, associada a adinamia progressiva, perda ponderal de peso (P: 73Kg, 63Kg -13,6%), hiporexia, febril (37,8°C), sonolência insidiosa e progressiva. Exame físico evidenciou linfadenomegalia palpável em cadeia supraclavicular direita, 1 cm, móvel e indolor. Abdome dolorido á palpação profunda em hipocôndrio direito e fossa ilíaca esquerda, hepatoesplenomegalia moderada. No hemograma com leucocitose e presença de linfócitos atípicos com núcleo convolutos (Flow-Cell), Creatinina 6,81 mg/dL, ureia 349 mg/dL, hiperuricemia 14,9 mg/dL, hipercalcemia 12,8 mg/dL, LDH 723 U/L, Fosfatase alcalina 1.388 U/L, GGT 183 U/L. A ultrassonografia abdominal, dos rins e das vias urinárias revelaram pancreatite aguda com sinais de saponificação (esteatonecrose da gordura peripancreática) e nefropatia parenquimatosa aguda bilateral, respectivamente. O ecocardiograma transtorácico identificou esclerose valvar aórtica e mitral. A Imunofenotipagem por Citometria de Fluxo constatou doença linfoproliferativa de células TCD4+ maduras, sendo o diagnóstico da ATLL confirmada pela sorológica reagente para HTLV-1. A partir de então, iniciou-se tratamento adequado para ATLL com reversão do quadro clínico, seguindo atualmente em acompanhamento ambulatorial. **Conclusões:** A atuação multiprofissional com investigação clínica apurada associado e exames laboratoriais específicos tais como imunofenotipagem por citometria de fluxo e testes sorológicos são imprescindíveis para o diagnóstico precoce e tratamento do ATLL, uma entidade rara no RN e que apresenta quadro alta mortalidade quando não diagnosticada e tratada precocemente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.406>

405

#### RELATO DE CASO: DESCRIÇÃO CLÍNICA E HISTOPATOLÓGICA DE LINFOMA PLASMABLÁSTICO EM PACIENTE PORTADOR DO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA

D.C. Stocco, C.D. Donadel, C.M.L.B. Monteiro, P.O.C. Terra, J.P.L. Silva, V. Tomazini, T.E. Gonçalves, G.C. Oliveira, L.C. Palma, D.V. Clé

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

**Introdução:** O linfoma plasmablastico é um raro e agressivo linfoma não Hodgkin que possui maior incidência em pacientes infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). Nestes, acomete principalmente a cavidade oral. Em pacientes sem HIV, há maior frequência de acometimento fora da cavidade oral. Devido a sua raridade e ausência de marcadores específicos, o diagnóstico pode ser difícil e o diagnóstico diferencial inclui outros tipos de linfoma não Hodgkin e mieloma múltiplo, sobretudo quando



existe infiltração da medula óssea. Caracteriza-se patologicamente por derivar de células B ativadas que perdem a expressão de marcadores B e começam a adquirir marcadores de plasmócitos, além de frequentemente apresentar rearranjos do gene MYC e infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV). **Descrição de caso:** Homem, 40 anos, previamente portador de esquizofrenia e em situação de rua, admitido no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – Universidade de São Paulo – em julho de 2020 para início de tratamento de infecção pelo HIV, com diagnóstico em novembro de 2019. Na admissão, apresentava contagem de células CD4 de 46 células/mm<sup>3</sup> e dor periodontal. A avaliação da odontologia evidenciou lesão ulcerada e infiltrativa em palato duro, sendo realizada biópsia. A análise anátomo-patológica demonstrou mucosa infiltrada difusamente por neoplasia linfóide de alto grau, construída predominantemente por células grandes, com núcleos pleomórficos e excêntricos, com presença de nucléolos centrais proeminentes e citoplasma escasso. O painel imuno-histoquímico evidenciou positividade para MUM1, Kappa, CD38 e EBV (EBER) e negatividade para CD45, CD34, CD20, CD19, CD79, CD10, PAX-5, CD138, CD56 e lambda. O ki-67 foi positivo em mais de 95% das células. O paciente apresentava lesão única em palato e ausência de infiltração em medula óssea e líquido cefalorraquidiano (estadio I). **Discussão:** Atualmente há cerca de 600 casos descritos na literatura dessa enfermidade, considerando diferentes perfis de pacientes, incluindo portadores de HIV, pós transplante de órgãos sólidos e idosos. Como existe um limitado número de pacientes, ainda não é possível descrever um padrão sobre as manifestações clínicas e achados histopatológicos. Há íntima relação da patogenia do linfoma nos pacientes infectados pelo HIV associado a presença do EBV contribui para caracterização desta patologia e, consequente, diagnóstico. É importante ressaltar que a pesquisa pela proteína de membrana latente é frequentemente negativa, sendo detectado apenas com técnicas de detecção de RNA (EBER), como demonstrado no caso. Critérios mínimos para o diagnóstico incluem coloração para CD20, que deve ser negativo, e a presença de marcação para CD38, CD138, EBV, bem como marcação para o Ki67 acima de 60%. No entanto, algumas vezes há desvios desse padrão, podendo dificultar o diagnóstico, como evidenciado no caso com CD138 negativo. **Conclusão:** A descrição patológica relatada é importante para adicionar informações que podem contribuir para a base de dados deste raro linfoma e melhorar padrões diagnósticos futuros. Há poucas descrições patológicas dessa doença, principalmente na América do Sul. Dada a sobreposição de diagnóstico diferencial e a raridade da condição, cada descrição é importante para contribuir e melhorar a capacidade diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.407>

406

## RELATO DE CASO: RECIDIVA DE LINFOMA DO MANTO NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL



V.L. Pires, M. Tezza, M.B. Rech, G. Cattani, F.M. Aguiar, E.W. Silva, A.D. Ferrazza, B.C. Boeira, G.R. Bosi

*Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil*

**Introdução:** O Linfoma de Células do Manto (LCM) representa 5% dos Linfomas não Hodgkin, acomete principalmente homens, com 60 anos, e possui uma sobrevida média de 4 anos. Sangue, medula óssea e o trato gastrointestinal são os principais sítios de manifestação extralinfonodal, sendo o envolvimento do SNC incomum e observado, em média, 25 meses após o diagnóstico do LCM. **Objetivo:** Descrever o caso de uma recidiva no SNC do LCM. **Relato de caso:** Paciente masculino, 58 anos, internou no hospital por quadro de sudorese noturna e surgimento de linfadenomegalias axilares e cervicais com crescimento importante nos últimos 45 dias. Associado apresentava perda ponderal de 10% do peso inicial e performance status 2. Submetido à biópsia de linfonodo axilar direito que confirma diagnóstico de LCM. Estadiamento com tomografia mostrou presença de linfadenomegalias axilares, sendo a maior de 6,4 x 3,4 cm em axila direita, além de linfadenomegalias próximo ao coxim epicárdico e junto à artéria mamária interna e volumosas linfadenomegalias no retroperitônio, e inguinais algumas vezes confluentes e formando volumosas massas, com até 10 cm. Biópsia de medula confirmou infiltração medular. Realizou tratamento quimioterápico conforme protocolo R-CHOP por 3 ciclos, seguido de 3 ciclos de R-DHAP, associado à profilaxia intratecal. Ao término do tratamento evidenciou-se remissão completa através de PET/CT. Três meses após, dias antes de iniciar mobilização para transplante autólogo, paciente procurou emergência por crises convulsivas parciais, alucinações visuais e afasia de expressão. Realizou ressonância magnética de encéfalo que demonstrou lesão em opérculo frontal direito associada à edema. Avaliado por neurocirurgia que contraindicou biópsia devido ao risco de sequela com manipulação no local da lesão. Sendo assim, paciente foi julgado como provável recidiva precoce de linfoma do manto em SNC. Evoluiu a óbito dias após, sem tempo hábil para início de tratamento. **Discussão:** A manifestação do LCM no SNC, apesar de incomum, é precedida por algumas variáveis. Sendo as principais a presença de histologia blastoide, sintomas B, LDH elevada e aumento de expressão Ki-67. Além de manifestações neurológicas inespecíficas, presentes neste caso em forma de crises convulsivas, alucinações e afasias de expressão. O estágio de progressão do LCM, a exemplo do nosso paciente que apresentava estágio IV, também influencia nessa manifestação. Ibrutinibe, já utilizado em recaídas de LCM, parece ser uma boa opção no manejo desses pacientes. A sobrevida média desses pacientes é de 3,7 meses. **Conclusão:** O envolvimento do SNC, se presente, ocorre meses após o diagnóstico de LCM. Recaídas ou uma progressão clínica generalizada podem estar associados a esse processo. Logo, a observação de variáveis específicas torna-se indispensável no