

nidade em axila, porém apresentou achado de células atípicas, linfoides, na derme, de tamanho intermediário a grande, com núcleos ovalados e irregulares apresentando nucléolos evidentes em meio a infiltrado inflamatório misto. Eram positivas para CD30. Pela refratariedade, foi submetida a tratamento de segunda linha com II ciclos de GDP (gencitabina, dexametasona e cisplatina), porém apresentou aparecimento de placas eritemato-violáceas após. Na ocasião realizou TC com emissão de pósitrons (PET CT) que não mostrou lesões hipermetabólicas. Apesar disso, foi realizado I ciclo de IGEV (ifosfamida, gencitabina e vinorelbina) com nova piora. Atualmente paciente possui programação de transplante de medula óssea autólogo. Mantém placas eritemato-violáceas distribuídas por toda a pele, porém sem adenomegalias aparentes em exames de imagem. **Discussão:** Apesar de síndromes paraneoplásicas com acometimento inespecífico cutâneo, como prurido e hiperpigmentação, ocorrerem em 17-53% dos casos de linfoma de Hodgkin, a infiltração tumoral direta da pele é muito rara. Costuma se apresentar com nódulos que evoluem com ulceração na região do tórax. É diagnosticada através da biópsia da lesão. O tratamento deve ser realizado com esquemas quimioterápicos utilizados habitualmente, não requerendo medidas específicas. Já o estadiamento e as reavaliações devem ser realizados com PET-CT. Está associada a linfadenopatia difusa, doença avançada e mau prognóstico. **Conclusão:** A infiltração da pele é uma manifestação rara do linfoma de Hodgkin, que costuma representar um pior prognóstico. No presente trabalho, relatamos o caso de uma paciente com doença refratária, evoluindo com envolvimento cutâneo isolado diferente do que é relatado na literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.346>

345

LINFOMA DE HODGKIN COMPLICADO COM LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL: RELATO DE CASO

C.M.T.H. Filho, C.F.L. Nunes, V.F. Aurich, P.N. Cardoso, E.M. Moreira

Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) é uma síndrome rara e ameaçadora a vida decorrente de uma ativação imune não controlada que resulta em múltiplas disfunções orgânicas. O diagnóstico envolve achados clínicos, laboratoriais e histopatológicos. Em adultos a maioria das LHH são decorrentes de processos infecciosos ou neoplásicos. **Objetivo:** Relatar a associação de um caso linfo-histiocitose hemofagocítica secundário ao linfoma de Hodgkin. **Relato de caso:** Homem, 21 anos, sem comorbidades conhecidas, admitido com quadro de duas semanas de febre diária e sudorese noturna associada a hepatoesplenomegalia e icterícia. Exames laboratoriais demonstraram pancitopenia com hemoglobina 7.1g/dL, hematócrito 20.9%, normocítica e normocrômica, leucócitos 3.100 mm³ sem blastos na periferia, plaquetas 56.000 mm³, elevação de transaminases em 10 vezes o limite superior, com desidrogenase lática de 1516

U/L, bilirrubina total 4,4 mg/dL as custas de indireta, ferritina sérica 23.316 ng/dL e triglicerídeos 515 mg/dL. As sorologias para HIV, HTLV, Citomegalovírus, Herpes, Parvovírus-19, Toxoplasmose e Epstein-Barr foram negativas. O mielograma demonstrou atividade hemofagocítica e a imunofenotipagem sem população com fenótipo anômalo. Tomografia de abdômen e tórax mostrou hepatomegalia estendendo até fossa ilíaca direita com acentuada esplenomegalia, adenopatia para-aórtica, mediastinal anterior e paratraqueal direita. Iniciado dexametasona e etoposide conforme protocolo HLH-94. Paciente evoluiu com melhora clínica, afebril sete dias após início do tratamento. Subsequentemente o resultado da biópsia de medula óssea demonstrou predomínio histiocitário com imagens de fagocitose e áreas de necrose coagulativa e a biópsia de linfonodo supra clavicular evidenciou Linfoma de Hodgkin (LH). Recebeu alta para seguimento ambulatorial e início do tratamento da doença desencadeante com adriamicina, bleomicina, vimblastina, dacarbazina (ABVD). **Discussão:** A LHH secundária pode ser encontrada em até 1% das malignidades hematológicas mais comumente encontrada nos linfomas não-Hodgkin, especialmente os linfomas de células T e de células Natural Killer, por outro lado a associação com Doença de Hodgkin (DH) raramente é relatada e está relacionada a um mau prognóstico. Além disso a LHH limita o uso de tratamentos padronizados para o LH como o ABVD que costuma ser contraindicado em disfunção hepática grave, habitualmente encontrada nessa síndrome. O etoposide é fortemente recomendado para pacientes com LHH secundária a malignidade. Frequentemente são necessárias terapias individualizadas para pacientes com ambas condições. Relatos na literatura sugerem benefícios em tratamento inicial com esquemas alternativos com rituximabe, ciclofosfamida, etoposide, procarbazona e prednisona (R-CEPP) e rituximabe, etoposide, metilprednisolona, citarabina em altas doses e cisplatina (R-ESHAP) que são mais bem tolerados na disfunção hepática, no entanto há lacunas de dados sobre sua eficácia. Dessa forma o tratamento ideal para associação de DH e LHH ainda permanece desconhecido. **Conclusão:** O relato trata de um quadro linfo-histiocitose hemofagocítica em um paciente jovem que evoluiu com remissão dos sintomas com terapia com etoposide e corticoide. Apesar de inicialmente desconhecida causa base desencadeante da LHH foi posteriormente diagnosticado com doença de Hodgkin uma associação rara na literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.347>

346

LINFOMA DE HODGKIN PRIMÁRIO DE PULMÃO: ENTIDADE RARA TRATADA COM BRENTUXIMABE

S.R. Loss, L.M. Carvalho, J.F. Bombonatti, M.M. Langhi, A.N.R. Abdo, Y. Menezes, P. Bachour, O.C.G. Baiocchi, J.P.Z. Filho, J.O. Bordin

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Acometimento pulmonar no linfoma de Hodgkin (LH) pode ser encontrado entre 15-40% dos casos,

porém LH primário de pulmão (LHPP) é muito raro (menos de 1%). Nosso objetivo foi relatar caso de LHPP após dois meses de sintomas. **Relato de caso:** Feminino, 25 anos, com tosse, dispneia e febre há quatro dias, sendo tratada como sinusite. Por manutenção de sintomas, realizada tomografia que evidenciou massade 5cm no lobo pulmonar superior direito, com biópsia aberta inconclusiva. Diante de idas recorrentes ao hospital, optado por segunda biópsia, que mostrou denso infiltrado linfóide polimórfico, entremeado por outras células inflamatórias; imunohistoquímica (IHQ) foi positiva para CD30, CD15 e EBV; e negativa para os marcadores T. A integração destes achados foi consistente para LH clássico. PET de estadiamento com captação anômala na massa pulmonar de 6,2 x 5,2 cm (SUV 25,1), sem evidência de outras captações. Portanto, configurou-se diagnóstico de LHPP e favorecido tratamento com protocolo AAVD (Brentuximabe, Adriamicina, Vimblastina e Dacarbazina) por ser bem tolerado, com boa resposta e menor toxicidade pulmonar, visto a localização da massa. Paciente evoluiu bem, com resposta completa nos exames de PET ínterim e de final de tratamento. **Discussão:** Linfomas primários de pulmão são raros: 0,5% dos tumores pulmonares, 3,6% dos linfomas extranodais, sendo 2,5% destes do subtipo de Hodgkin. Entre 1927 e 2017, apenas 100 casos foram descritos. Denomina-se LHPP: LH restrito ao parênquima pulmonar, com ou sem envolvimento linfonodal hilar mínimo, sem acometimento linfonodal à distância. Discretamente mais comum em mulheres, com distribuição etária bimodal (<35 anos e >60 anos) e de apresentações clínica e radiológicas inespecíficas, fazendo diagnóstico diferencial com tuberculose, doenças granulomatosas e neoplasias. Tem predileção pelas porções superiores do pulmão, diferentemente do acometimento secundário pelo LH. Diagnóstico deve ser, portanto, através da biópsia da lesão. Encontram-se positivos na IHQ CD30, CD15 e PAX5, sendo marcadores T negativos. Em 33-50% dos LH, podemos encontrar EBV positivo, mas no LHPP é menos comum. E subtipo histológico encontrado em 70% é esclerose nodular. Manejo terapêutico é variado pela falta de diretrizes: quimioterapia e/ou radioterapia estão associadas a melhor resposta. O mais utilizado é ABVD, mas com Brentuximabe disponível, no futuro deva ser incorporado ao tratamento, visto menor toxicidade pulmonar ao substituir a bleomicina. Dados de sobrevida global não são estabelecidos, mas propõem-se alguns fatores prognósticos: sintomas B, doença bilateral, envolvimento multilobar, infiltração pleural com ou sem derrame pleural, cavitação, idade >60 anos e recidiva. **Conclusão:** LHPP é entidade rara que pode mimetizar outras doenças que acometem o pulmão. Devido às apresentações clínica e radiológica inespecíficas, atraso diagnóstico é comum, sendo a biópsia mandatória para elucidação do caso. O conhecimento desta doença é de suma importância pela grande chance de cura, principalmente em adultos jovens, assim como relato descrito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.348>

347

LINFOMA DE HODGKIN REFRATÁRIO EM PACIENTE JOVEM: RELATO DE CASO

M.L. Martins, Y.M. Silva, G.M.L. Silva, K.R.L. Alves

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil



Introdução: O linfoma de Hodgkin (LH) é uma neoplasia linfoproliferativa definida histopatologicamente pela presença de células neoplásicas de morfologia variada, denominadas Reed-Sternberg. O LH corresponde a aproximadamente 10% de todos os linfomas e cerca de 0,6% dos cânceres. O diagnóstico é feito através da biópsia excisional de linfonodo para exame histopatológico com imunohistoquímica e o exame PET/CT é padrão ouro para avaliação inicial desses pacientes. O estadiamento pode ser realizado de acordo com a classificação de Ann Arbor, que classifica os pacientes de acordo com o grau de envolvimento linfonodal. **Relato de caso:** Mulher, 28 anos, apresentou em janeiro de 2018 quadro de linfonodomegalia cervical. Exame histopatológico da biópsia de linfonodo evidenciou LH clássico de celularidade mista, estadiamento III de Ann Arbor. Iniciou-se esquema de quimioterapia com doxorubicina, vinblastina e dacarbazina (paciente tratada em período de desabastecimento de bleomicina no Brasil), no entanto - após exames de avaliação de resposta (exame físico, tomografias e biópsia de linfonodo cervical) foi evidenciada refratariedade da doença e confirmado diagnóstico inicial de linfoma de Hodgkin clássico. Até o momento mantém refratariedade ao tratamento e sinais de progressão de doença, incluindo infiltração difusa de medula óssea confirmados por PET CT e biópsia de medula óssea - mesmo após várias linhas de terapias de resgate, que incluíram ICE, DHAP, IGEV e brentuximab. Esquemas esses não isentos de toxicidade, onde se destacam neutropenia muito grave com necessidade de associação de fator estimulador de colônias de granulócitos, poli transfusão de hemocomponentes e sinais importantes de neurotoxicidade a ifosfamida. Paciente iniciando recentemente tratamento com anti PD1 - Nivolumab, que demonstra boa resposta nos estudos atuais a fim de propiciar remissão da doença e condições para transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH). **Discussão:** O LH é uma neoplasia que geralmente apresenta bom prognóstico, com expectativa de sobrevida em longo prazo de 85%, mesmo em pacientes com doença avançada. Atualmente, seu tratamento tem como base a poliquimioterapia, radioterapia, anticorpos monoclonais e o TCTH, os quais podem ser utilizados de maneira isolada ou combinada. A terapêutica clássica geralmente consiste na poliquimioterapia, sendo o esquema mais utilizado o ABVD. Mesmo com a alta probabilidade de sucesso do tratamento de primeira linha, cerca de 10% dos pacientes com LH desenvolvem doença refratária, como é o caso da paciente relatada, que não entrou em remissão em momento algum. Assim, inicia-se outras opções de tratamento, utilizando esquemas multidrogas e brentuximabe vedotina (anticorpo monoclonal direcionado a CD30) como opção terapêutica, mas que até o momento não surtiram efeito para a remissão da doença da paciente em questão, confirmando o curso sombrio da