

probably because of the autofluorescence, the laboratory team asked for a new blood sample that identified characteristics circulating cells of follicular lymphoma with the following immunophenotype: antigenic expression positive and significant of CD10, CD11c, CD20, CD22, CD23, CD43, CD79b, CD200, FMC-7, IgM, IgD and Kappa. Therefore, it was compatible with non-Hodgkin's lymphoma (LNH-B), CD10 positive. PET-CT scan was performed with an intense increase in metabolic activity in cervical, axillary, abdominal lymphonomegalies, in the right pulmonary hilum, as well as along the bone marrow of the axial and appendicular skeleton, with a maximum SUV 19.9. Large splenomegaly associated with a moderate diffuse increase in metabolic activity was also evident. She underwent an excisional biopsy compatible with grade 3A Follicular Lymphoma. This report illustrates an uncommon case of LP-FL and how the correlation between clinic, flow cytometry and morphology is fundamental to correct diagnosis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.373>

372

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA NO LCR ASSOCIADO A LINFOMA T/NK EXTRANODAL, TIPO NASAL

V. Tomazini, D.C. Stocco, J.P.L. Silva, C.D. Donadel, P.O.C. Terra, C.M.L.B. Monteiro, R.S. Melo, L.F.B. Catto, R.D.T.C.S. Rodrigues

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

Introdução: A linfocitose hemofagocítica (LHH) é rara e potencialmente fatal, caracterizada por uma síndrome hiperinflamatória grave induzida por macrófagos ativado e células T citotóxicas. A forma primária está relacionada a mutações que afetam a regulação imunológica, incluindo mutações nos genes *PRF1*, *UNC13D*, *STXBP2*, *STX11*, sendo mais comum na infância. A forma secundária, mais comum em adultos, é comumente desencadeada por infecções, malignidades, distúrbios autoimunes e doenças reumatológicas. A incidência de LHH secundária é pouco conhecida. Contudo, o reconhecimento precoce é essencial para que o tratamento seja iniciado rapidamente, a fim de mitigar o prognóstico desfavorável. **Objetivo:** Relatos de linfocitose hemofagocítica no LCR associado a linfoma T/NK extranodal, tipo nasal. **Relato de caso:** Paciente 1, homem, 34 anos, em seguimento no Hospital das Clínicas da USP - Ribeirão Preto devido a linfoma T/NK extranodal, tipo nasal, estadio IV com acometimento nasossinusal e invasão de órbita direita, em tratamento quimioterápico com protocolo SMILE que após o quinto ciclo de quimioterapia procurou atendimento devido a paralisia facial periférica à esquerda. Na avaliação, realizada ressonância magnética de encéfalo com presença de espessamento paquimeníngeo, em base de crânio e com comprometimento de nervo trigêmeo e nervo facial à esquerda sugestivo de infiltração neoplásica. Foi definido refratariedade ao tratamento. Na enfermaria evoluiu com anemia, plaquetopenia, hiperferritinemia (1.396 ng/mL), hipofibrinogenemia (47 mg/dL), hipertrigliceridemia

(578 mg/dL), além de crise convulsiva. Realizada avaliação de líquido cefalorraquidiano (LCR) que demonstrou presença de linfócitos atípicos e presença de figura de hemofagocitose. Paciente 2, homem, 35 anos, também com diagnóstico de linfoma T/NK extranodal, tipo nasal, estadio IV que ao diagnóstico evoluiu com quadro de febre, pancitopenia, hiperferritinemia (8.250 ng/mL), hipofibrinogenemia (118 mg/dL), esplenomegalia e aumento de enzimas hepáticas. Na avaliação do LCR foi visto 4 figuras de hemofagocitose. Iniciado imediatamente tratamento com dexametasona e quimioterapia do protocolo SMILE com melhora completa das alterações clínicas e laboratoriais. **Discussão:** Linfoma T/NK é uma neoplasia grave, com idade média de 50 anos, com forte associação com infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV). A linfocitose hemofagocítica resulta em uma hiperinflamação e ativação imune descontrolada. A associação com linfomas não-Hodgkin são comuns na forma secundária, com destaque para linfoma T/NK. Quando o paciente apresenta quadro LHH associado a linfoma T/NK há aumento do risco de morte e pior prognóstico. A média de sobrevida desses pacientes é de 36 dias, o que ressalta a importância do diagnóstico rápido e início precoce do tratamento. O diagnóstico de LHH é baseado em um conjunto de critérios sendo necessário a presença de 5 dentre os 8 critérios listados a seguir: febre ($\geq 38,5^\circ\text{C}$); citopenia de pelo menos duas linhagens celulares; hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia; ferritina > 500 ng/mL; esplenomegalia; evidência de hemofagocitose em medula óssea, baço ou linfonodos; ausência ou baixa atividade de células NK; sCD25 > 2.400 U/mL. **Conclusão:** Apesar da ausência de evidência de figuras de hemofagocitose no LCR entre os critérios clássicos para LHH, os casos acima, revelam que a análise do líquido cefalorraquidiano pode ser imprescindível para o diagnóstico da LHH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.374>

373

LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS T COM PREDOMÍNIO DE LINFÓCITOS T CD8: RELATO DE CASO

F.M. Carlotto^a, D.R. Almeida^{a,b}

^a Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

^b Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil

Introdução: O Linfoma Cutâneo Primário (LCP) é uma doença limitada à pele no momento do diagnóstico. O Linfoma Cutâneo de Células T com Predomínio de Linfócitos T CD8 (LCPLT) é subtipo raro (6,4 casos por milhão de pessoas) e apresenta características clínicas e patológicas distintas dos outros subtipos. Relatamos um caso de um paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Paciente feminina, 73 anos, hipertensa, ex-tabagista, iniciou em maio de 2019 com múltiplas lesões ulceradas em tórax posterior, abdome, braço e face (Imagem 1). Procurou serviço na cidade de origem, aonde foi tratada para sífilis, mesmo que com titulação baixa (1:8), mas não obteve nenhuma melhora. Foi, então, encaminhada à hematologista por suspeita

de micose fungóide. Os exames de sangue na chegada apresentavam 14 g/dL de hemoglobina, 11 mil leucócitos/mm³, 250 mil plaquetas, sorologias não reagentes e desidrogenase láctica de 247 U/L. A pesquisa de células de sézary resultou em 10% dos linfócitos analisados com morfologia anômala. Realizada biópsia de uma das lesões, a qual teve estudo imunohistoquímico compatível com Linfoma Agressivo Cd 30 negativo e Cd 8 positivo, com pesquisa de ebstein barr vírus negativa, Ki 67 positivo em 80%, também era CD3, CD5, CD7, CD4 e CD20 positivo, negativo para galectina 3 e CD56. O raio X de tórax e a ultrassonografia de abdome total, bem como as tomografias computadorizadas de tórax e abdome da mesma época não demonstraram alterações sugestivas de neoplasia. Neste momento, foi iniciada quimioterapia com protocolo R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e citarabina) e, após 6 ciclos, paciente apresentou regressão importante das lesões. Paciente seguiu em acompanhamento neste serviço; entretanto, 6 meses após o término da quimioterapia voltou a apresentar as lesões, com biópsia sugestiva de recidiva da doença. **Discussão:** O LCPLT pode ocorrer em qualquer idade; no entanto, a idade mais comum ao diagnóstico é a sexta década de vida. Sua proporção de homens para mulheres é de 1,5 a 2,0: 1. Lesões primárias são tipicamente maiores que 1 cm e geralmente são ulceradas, apresentando-se maiores que dos outros subtipos em geral, variando de pápulas para tumores grandes que ocorrem em qualquer lugar no corpo. A maioria dos casos se apresenta com envolvimento generalizado da pele. Em relação ao envolvimento extracutâneo, este pode ocorrer em 10% de todos os pacientes. Num geral, os Linfomas Cutâneos de Células T são doenças raras e indolentes, com excelente sobrevida global, mesmo que com recorrência comum após o sucesso tratamento. Entretanto, o Linfoma Cutâneo de Células T com Predomínio de Linfócitos T CD8 tem uma evolução aguda com disseminação sistêmica rápida, apresentando sobrevida média de 32 meses. **Conclusão:** O LCCN é uma variante maligna dos LCCT. Por ser uma entidade recentemente definida e por serem poucos ainda os trabalhos encontrados na literatura que visam defini-lo, conclui-se que ainda são necessárias pesquisas que possam melhor caracterizar suas características peculiares, para assim melhor dirigir o tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.375>

374

LINFOMA DE BURKITT EM UM PACIENTE IMUNOCOMPETENTE: RELATO DE CASO

E.T. Takakura^a, B.C. Santos^b, C.E.D.M. Safar^b, P.C. Souza^c, M.C. Caleffi^a, L.Y. Takahashi^a

^a Universidade Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brasil

^b Hospital do Câncer de Maringá, Maringá, PR, Brasil

^c Laboratório de Patologia Souza, Maringá, PR, Brasil

Paciente JVSD, 20 anos, sexo masculino, branco, proveniente do município de Maringá-PR, previamente hígido, apre-

sentou quadro clínico inicial de três semanas de sintomas de diplopia, parestesia de face em região mandibular, evoluindo com plegia de membro superior esquerdo e de membros inferiores, com consequente déficit para deambulação, além de percepção de surgimento de nodulações em couro cabeludo; negava perda ponderal ou febre no período. O exame físico não apresentou alterações, exceto pela palpação de nodulações na calota craniana e linfonodomegalias cervicais bilaterais, mais proeminentes à direita, e submandibulares. Paciente encaminhado para o Hospital do Câncer de Maringá devido a exames de ressonância magnética de crânio, coluna cervical e lombar que evidenciaram múltiplos focos nodulares em subcutâneo adjacente à calota craniana; alterações em corpo vertebral de C3 com compressão ventral do saco dural, múltiplas linfonodomegalias cervicais; lesão infiltrativa do corpo vertebral de D5 promovendo estenose importante do canal vertebral e dos forames de conjugação adjacentes. Exames laboratoriais de admissão: hemograma apresentava hemoglobina 13,2 g/dL, hematócrito 36,4%, leucócitos 7.500/μL, neutrófilos 6.150/μL, linfócitos típicos 1.200/μL, plaquetas 236.000/μL; TGO 120 U/L; TGP 127 U/L; LDH 667 U/L; HBsAg não reagente; anti-HCV não reagente; HIV 1 e 2 não reagentes. Imediatamente após admissão hospitalar foi realizada cirurgia de urgência para decompressão medular e biópsia de lesão expansiva da coluna, sendo evidenciado, em anátomo patológico, neoplasia maligna de células intermediárias, nucleoladas com frequentes figuras de mitose e apoptose, infiltrando trabéculas ósseas e partes moles; além da presença de corpos tingíveis (padrão céu estrelado) e áreas de necrose, compatível com a hipótese diagnóstica de Linfoma de Burkitt. O estudo imunohistoquímico confirmou diagnóstico de linfoma de células B (CD 20+, CD10+, Bcl-6+, c-MYC+ e Ki-67> 95%) de alto grau, tendo como principal possibilidade o Linfoma de Burkitt. Realizados novos exames de imagem para estadiamento clínico após cirurgia de urgência. As tomografias de tórax e abdome com contraste apresentavam massa tissular paravertebral anterior e mediastinal posterior de 4 cm x 4 cm; linfonodomegalias retroperitoneais, pélvicas e inguinais medindo até cerca de 2,3 cm; volumosa massa tissular expansiva, heterogênea com áreas de necrose de 15,2 cm x 5,0 cm em cavidade pélvica direita, sem clivagem com músculo iliopsoas e vasos pélvicos, com extensão para o espaço pré-sacral, desviando a bexiga para a esquerda. Mielograma e imunofenotipagem de medula óssea e do líquor não apresentaram infiltração pelo linfoma. Avaliado ainda o cariótipo de medula óssea do paciente, que era normal. Não realizado FISH para pesquisa de t(8;14) devido à indisponibilidade no SUS. Após diagnóstico, paciente iniciou tratamento quimioterápico com protocolo R-CODOX-M/R-IVAC, estando, neste momento, no primeiro ciclo R-IVAC. Evoluiu com redução de linfonodomegalias cervicais, melhora parcial do déficit motor de membros inferiores e de dorsalgia; porém, apresentou, durante o primeiro ciclo de R-CODOX, neutropenia febril, mucosite severa, exantema pruriginoso difuso, provavelmente associado ao uso de vancomicina, além de necessidade de transfusões profiláticas de plaquetas e hemácias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.376>

