

tivo, que faz diferenciação com outros linfomas. O tratamento depende do *status performance* do paciente e é baseado em esquemas CHOP like (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona). Tratamentos mais intensivos podem ser oferecidos a paciente mais jovens e HIV, associados à terapia antiretroviral. De forma geral, o prognóstico é ruim, com sobrevida global estimada em 4 meses quando não tratado, e 6 meses com tratamento. **Conclusão:** PEL é LNH de células B, agressivo, raro, que compromete serosas e etiopatogenia relacionada a HHV-8. Comum no contexto de imunossupressão, raro em imunocompetentes, como no caso ilustrado. Prognóstico desfavorável e carece de maiores estudos para melhores desfechos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.381>

380

### LINFOMA DIFUSO DE GRANDE CÉLULAS B VARIANTE ANAPLÁSICO



G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, A.L.J. Silva, C.O. Borges, C.R. Camargo, J.C. Oliveira, C.E. Miguel

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

**Objetivo:** Relatar um caso de Linfoma Difuso de Grande Células B (LDGCB), variante anaplásico (CD 30+), com infiltração hepática, do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Os dados foram obtidos por revisão do prontuário, após autorização prévia do paciente. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 21 anos, sem comorbidades prévias, iniciou o quadro com linfonodomegalia generalizada, astenia, febre, sudorese noturna e perda de peso. Em serviço externo foi feita a hipótese diagnóstica de toxoplasmose, devido a sorologia com IgM e IgG positivas; o tratamento foi iniciado (sulfadiazina, pirimetamina e ácido fólico), e o paciente evoluiu com hepatite medicamentosa, sendo suspensas as medicações. O mesmo apresentou melhora das transaminases, porém persistindo com plaquetopenia e sintomas B. As demais sorologias foram negativas (hepatite A, B, C, D e E, HIV, citomegalovírus, Epstein-Barr e dengue). Optado, então, por realizar biópsia de linfonodo cervical, que evidenciou linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), variante anaplásico, CD30 positivo. Após o resultado da biópsia, paciente foi encaminhado ao nosso serviço, solicitado tomografia computadorizada por emissão de pósitrons (PET-CT), com o seguinte resultado: hipermetabolismo em linfonodos supra e infra diafragmáticos (maior SUV em linfonodo axilar à direita: 37,3), no fígado (SUV de 20,5) e ossos (maior SUV de 21,1), de provável origem neoplásica. Proposto tratamento com R-CHOP (Rituximabe, Ciclofosfamida, Doxorrubicina, Vincristina e Prednisona). No entanto, devido às péssimas condições clínicas e alta carga tumoral, foi iniciada citorredução com dexametasona 40 mg, por 4 dias. O paciente evoluiu com úlcera duodenal perfurada, com necessidade de abordagem cirúrgica, piora da função hepática, encefalopatia hepática e síndrome hepatorenal, com necessidade dialítica. Adicionalmente, um choque séptico de foco abdominal levou

o paciente a óbito. **Discussão:** O linfoma difuso de grande células B (LDGCB) é o subtipo de linfoma não Hodgkin (LNH) mais comum. Corresponde a cerca de 30-40% dos LNH em adultos. O subtipo anaplásico dos LDGCB representa cerca de 3,4% desses linfomas, sendo um subtipo bastante incomum. Os resultados em relação a prognóstico ainda são controversos na literatura; a maioria dos estudos demonstram que o LDGCB variante anaplásico apresenta-se mais frequentemente com estadiamento avançado, envolvimento extranodal, valores elevados de desidrogenase láctica (DHL), sintomas B e alto IPI score, quando comparado aos LDGCB comuns. A imunofenotipagem e as alterações moleculares de tais linfomas mostram maior expressão de CD30, fato este que, apesar de divergências na literatura, estaria associado a um pior prognóstico, principalmente devido à sua elevada associação com a mutação do TP53. A expressão de CD30 nos leva a considerar novos estudos que mostrem a eficácia de drogas para tratamento de LDGCB variante anaplásico com CD30+, como brentuximab vedotin. **Conclusão:** O LDGCB variante anaplásico apresenta características genéticas e alterações moleculares que o diferem do LDGCB comum. A importância do reconhecimento deste linfoma se dá pela maior agressividade da doença e prognóstico desfavorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.382>

381

### SINDROME HEMOFAGOCITICA SECUNDARIA A SARCOIDOSE SISTEM



M.H.S. Duraes, C.C. Sartorio, S.D.P.A.F. Sampaio, M.H.O. Gonçalves, L.H.C. Lopes, F.Q. Bastos, M.P. França, N.C.S. Mizael, L.K.A. Rocha, F.D. Xavier

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

**Introdução:** O linfoma difuso de grandes células B primário cutâneo, "leg type" (LDGCBPC-LT) foi incluído entre os linfomas cutâneos na definição da WHO-EORTC em 2005. Trata-se de linfoma difuso de células B composto exclusivamente por centroblastos e imunoblastos, que mais comumente se inicia nas pernas. É uma neoplasia rara, correspondendo a 4% de todos os linfomas primários cutâneos. É mais comum em mulheres em idade mediana de 70 anos. Apesar de preferencialmente afetar a perna, 10 a 15% dos casos podem se apresentar em outros sítios. **Exposição do caso:** Feminino, 75 anos, hipertensa, com diagnóstico de Artrite Reumatoide, relata que há aproximadamente 9 meses iniciou quadro de edema progressivo de antebraço direito, associado a eritema, dor e calor local. Foi avaliada por cardiologista, que prescreveu tratamento com cefalexina, no entanto sem melhora. O quadro progrediu, com surgimento de nódulos avermelhados, dolorosos, coalescentes, com saída de secreção amarelada, acometendo quase toda extensão de antebraço direito, além de ulcerações espontâneas. Foi então encaminhada à infectologia, que solicitou biópsia da lesão e iniciou tratamento empírico para micoses profundas do grupo PLECT (paracoccidiodomicose, leishmaniose tegumentar, esporotricose, cromomicose e tuberculose cutânea) com itraconazol 100 mg/d. Biópsia cutânea evidenciou proliferação celular dérmica

atípica caracterizada por células pequenas a intermediárias em arranjo difuso, com padrão imuno-histoquímico positivo para CD20, MUM-1, BCL-2, apresentando KI-67: 99%, e negativo para BCL-6 e CD10, compatível com diagnóstico de LDGCBPC-LT. Foi então encaminhada ao serviço de Hematologia, onde realizou TCs de estadiamento sem evidência de doença extra-cutânea. Foi iniciado tratamento inicialmente com esquema COP citorrredutor, com melhora importante da lesão, seguido com esquema R-mini-CHOP, apresentando resolução quase completa da lesão cutânea após o primeiro ciclo. **Discussão/Conclusão:** O caso relatado expõe o quadro de paciente com presença de lesão cutânea dolorosa, eritematosa, nodular com ulcerações espontâneas, de crescimento progressivo no antebraço direito. Dentre as possibilidades diagnósticas, foi pensado em lesões causadas por micoses profundas do grupo PLECT, como paracoccidiodomicose, esporotricose e cromomicose, tendo sido feito tratamento empírico sem sucesso. O LDGCBPC-LT se apresenta tipicamente com lesões avermelhadas ou vermelho-azuladas, geralmente de crescimento rápido e mais frequentemente em uma ou nas duas pernas. Independente da localização da apresentação, o linfoma “leg type” tem curso clínico mais agressivo, com disseminação para sítios extra-cutâneos, com sobrevida global em 5 anos em torno de 50%, sendo que um estudo retrospectivo francês sugere que a apresentação clínica fora da perna confere melhor prognóstico. O uso de tratamento com rituximabe associado a poliquimioterapia melhorou o desfecho para esses pacientes. O caso apresentado evidencia que os linfomas cutâneos devem ser lembrados no diagnóstico diferencial das lesões cutâneas e que a combinação de rituximabe e quimioterapia é boa escolha de tratamento para o LDGCBPC-LT, neste caso evidenciando melhora expressiva da lesão com apenas 1 ciclo de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.383>

382

### LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B, LEG TYPE: RELATO DE CASO

M.F.B. Felipe, B.N. Silva, M.L. Martins, R.G. Dias, T.S. Nascimento, K.R.L. Alves

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

**Introdução:** Linfomas Cutâneos Primários (LCP) são um grupo heterogêneo de neoplasias malignas linfoproliferativas que acometem a pele, sem evidência de envolvimento extra-cutâneo no momento do diagnóstico. O subgrupo PCLBCL, LT (sigla em inglês Primary Cutaneous Diffuse Large B-cell Lymphoma, Leg Type) possui incidência de 20 a 25% dos subtipos de linfoma e geralmente acomete um ou ambos membros inferiores. **Relato de caso:** Mulher, 61 anos, sem comorbidades prévias e com história familiar de leucemia e linfoma. Refere massa na região inguinal direita (RID), nega outros sintomas. Ao exame físico encontrou-se lesão eritematosa e expansiva medindo 10 centímetros em seu maior eixo na coxa direita e edema assimétrico de membros inferiores. Ultrassonografia da RID relatou formação heterogênea em subcutâneo na raiz da coxa direita, com pequena coleção líquida com conteúdo

espesso e Tomografia Computadorizada de Abdômen e Pelve evidenciou massa expansiva na RID com contornos irregulares envolvendo vasos femorais comuns, musculatura adutora e sartoria ipsilateral, com infiltração extralinfonodal. Biópsia mostrou infiltrado linfóide suspeito de linfoma de grandes células B envolvendo tecido adiposo e derme, com padrão de distribuição perivascular. À imunohistoquímica confirma PCLBCL, LT padrão centro-germinativo-similes, infiltrando pele e tecido adiposo subcutâneo em coxa direita, sendo observado CD20+, CD10+, Bcl2-, BCL6+, MuM1-, Ki67 80-90%, Ciclina D1- e c-Myc+ (90% núcleos). Aguarda resultado de biópsia de medula óssea (MO) para estadiamento da doença, classificado até então como T2b pelo sistema de estadiamento TNM para linfoma cutâneo. **Discussão:** Os LCP são linfoproliferações malignas originadas na pele que, no momento do diagnóstico, não apresentam enfermidade sistêmica extracutânea. Sendo PCLBCL, LT um subtipo raro e agressivo com sobrevida de 55% aos cinco anos e acomete principalmente mulheres na sétima década de vida. A etiologia do PCLBCL, LT é desconhecida, correspondendo a uma proliferação clonal de linfócitos B. Apresentam-se com placas e tumores azulados ou eritematosos, frequentemente nos membros inferiores, mas em 10 a 15% acometem outras regiões, como tronco e cabeça. No presente caso há uma lesão única eritematosa na raiz da coxa direita. O diagnóstico é feito por achados clínicos, histopatológicos e de imunohistoquímica. Embora a classificação do estadiamento TNM descreva a extensão da doença, também possui um valor prognóstico limitado, pois a histologia da doença é o principal determinante na estratificação de risco. A expressão dos marcadores BCL2, IRF4/MUM1, FOXP1 e BCL6 é característica desse tipo de linfoma. Vale ressaltar que cerca de 65% deles apresentam a expressão de BCL2 e c-MYC concomitante, fator relacionado ao pior prognóstico, como ocorre no presente caso. O tratamento consiste na quimioterapia com o esquema R-CHOP (Rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona), associado a radioterapia. As recidivas podem ser tratadas com outros esquemas de quimioterapia associada a rituximab e, se possível, com transplante autólogo de MO. **Conclusão:** O caso de PLPCLBCL, LT relata uma mulher em idade avançada que se enquadra no perfil epidemiológico, com localização típica na RID. É importante chamar atenção para esses pacientes por se tratar de um subtipo raro mas agressivo dos LCP.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.384>

383

### LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS T/NK COM ENVOLVIMENTO PREDOMINANTE CUTÂNEO: RELATO DE CASO E DESAFIO DIAGNÓSTICO

G.M. Sales, S.R.A.S. Nascimento, D.S. Nogueira, N.Y.S. Valente, V.L.P. Figueiredo, V.F. Paiva, J.B.A. Neto, F.R. Cardoso

Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

