

DIFICULDADE DIAGNÓSTICA DA SÍNDROME DE SÉZARY: UM RELATO DE CASO

ACR Castro^a, CL Sousa^a, H Fischer^a,
IBD Fernandes^a, L Becalli^a, MLB Mesquita^a,
PBM Abinader^a, CMV Cabral^b, IRB Fernandez^b,
LEW Carvalho^b

^a Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA),
Belém, PA, Brasil

^b Faculdade da Amazônia (FAAM), Vilhena, RO,
Brasil

Objetivos: Relatar o caso de uma paciente com dificuldade diagnóstica da Síndrome de Sézary (SS). **Material e métodos:** Estudo descritivo e observacional, com análise do prontuário da paciente. **Relato do caso:** Paciente C.L.S.S, sexo feminino, 71 anos, procurou atendimento médico com queixa de prurido corporal intenso e linfocitose persistente desde 2020, meio a pandemia, em que buscou por opinião de diversos especialistas como alergista, dermatologista, reumatologista e infectologista, sem elucidação diagnóstica. Encaminhada ao serviço de hematologia em outubro de 2022, onde relatou apenas o prurido corporal, negando os sintomas B. De comorbidades prévias, relatou apenas depressão e doença de Alzheimer, utilizando como medicações contínuas: Sertralina 50 mg/dia e Rivastigmina 3 mg/dia. Ao exame físico, detectou-se a presença de linfonodomegalias de 2 cm em cadeia cervical profunda e de 3 cm em região axilar bilateralmente. Exames laboratoriais com leucocitose a custas de linfócitos (leucócitos: 11.840; segmentados: 3446; linfócitos: 7672). Sem outras alterações no hemograma. Sorologias negativas para HTLV, hepatite b, hepatite C e HIV. Imunofenotipagem com presença de linfócitos T CD4-positivo: 57% (7.073), tendo perfil anômalo, caracterizado pela expressão dos antígenos CD3 de membrana e CD5, CD2 parcial, em associação com perda anômala dos antígenos de PAN-T CD7 e CD26. Os linfócitos T anômalos apresentaram restrição clonal, com ausência de expressão de antígeno TRBC1 (região constante 1 da cadeia beta do receptor de células T). Dentre as neoplasias maduras, a perda da expressão do CD7 ocorre mais frequentemente na SS. Realizada biópsia de pele que não concluíram a presença do linfoma. No PET-CT evidenciou-se linfonodos hipercaptantes na cadeia axilar bilateral, de morfologia anatômica inespecífica, sugerindo apenas processo inflamatório. Diagnosticada com SS ou linfoma cutâneo T em fase leucêmica, conforme imunofenotipagem, com estadiamento IVA1. Caso discutido com experts na área de hematologia e dermatologia e optado por iniciar terapia local com fototerapia com raios UVB- NB associado a terapia sistêmica com alfa-peginterferona-2^a (Pegasys 180 mg), semanalmente de forma contínua até toxicidade ou progressão de doença. Atualmente, em 8º ciclo de Pegasys, com melhora clínica, laboratorial e encontrando-se assintomática. **Discussão:** A SS é um raro linfoma de células T, muitas vezes subdiagnosticado. O caso relatado demonstra a dificuldade e demora no diagnóstico da paciente, principalmente em um contexto de pandemia. Trata-se de uma doença rara com prognóstico grave, dessa forma, a intervenção precoce se faz de suma importância para impedir a progressão da doença. Após a realização da imunofenotipagem, iniciou-se as terapias tópicas e sistêmicas, com alívio

sintomático e retardo na progressão da doença. **Conclusão:** A Síndrome de Sézary é rara e apresenta um prognóstico diferente para cada paciente. Por tratar-se de uma doença rara com interface com mais de uma especialidade médica, por muitas vezes ela é subdiagnosticada ou detectada apenas em estágios avançados. Sendo assim, o caso demonstra a dificuldade diagnóstica, em um contexto de pandemia, havendo a demora de 2 anos para o diagnóstico. Diante disso, faz-se necessário o conhecimento da patologia para o diagnóstico adequado e precoce, investigação correta e tratamento para aumentar a qualidade de vida desses pacientes, além do alívio dos sintomas e de evitar o avanço da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.712>

ESTADIAMENTO AO DIAGNÓSTICO NOS LINFOMAS - SUS E REDE PRIVADA

LF Becker, LAPD Carmo, GL Costa, MP Beltrame,
NCR Guerrero, JFC Camargo, JVA Burger,
MM Kozonoe, MS Santin, MM Walz

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Os linfomas compreendem um grande grupo de neoplasias hematológicas, com diversos subtipos. Há variantes muito agressivas e outras mais indolentes, que por vezes podem ser somente acompanhados sem terapia específica. Assim como é verdadeiro para outros cânceres, quanto mais precoce seu diagnóstico, maiores são as chances de sucesso no tratamento. A disparidade frequentemente presente entre o acesso a saúde e disponibilidade de especialistas entre os sistemas públicos e privados, parece prejudicar o primeiro. Muitas vezes as filas são extensas e a indisponibilidade de exames se faz presente, atrasando os diagnósticos hematológicos. **Objetivos:** Avaliar de maneira simples o estadiamento ao diagnóstico de nossos pacientes e comparar aqueles do Sistema Único de Saúde aos que tem acesso a saúde privada para analisar se existe de fato um prejuízo na assistência, em um centro onco-hematológico da região sul do Brasil. No sistema de gestão para laboratórios de análise utilizado no hospital, foi realizada a busca por palavras com o termo “linfoma” restrito aos laudos, de imuno-histoquímica positivos para linfoma, emitidos no intervalo de 01/01/2020 a 31/12/2022. Dos laudos e prontuário se obteve o estadiamento clínico, tanto por PET-CT quanto por Tomografia Computadorizada com Contraste, e convênio utilizado pelo paciente. Foram excluídos casos inconclusivos ou quando eram doenças que lançávamos mão de outro sistema de estadiamento, restando 231 pacientes com clínica e anatomopatológico positivos para linfoma. Sendo 192 pacientes do SUS e 40 pacientes oriundos de planos de saúde ou que procuraram atendimento por financiamento próprio. Os pacientes foram agrupados quanto ao estadiamento clínico em 4 categorias conforme o sistema de Ann Arbor, sem distinção entre presença ou ausência de sintomas B. Para análise estatística utilizamos cálculos simples, média, moda, mediana e comparação de dados por porcentagem, para equiparação das amostras. **Resultados:** Em análise global dos dados, apenas 5% dos pacientes recebem o diagnóstico de linfoma no início

da doença (estadio I). No grupo da população dependente do SUS isso corresponde a 5,7% e entre a população não dependente 7,7% dos casos, valor distante do encontrado em centros europeus. Todavia, a taxa de pacientes com estadiamento avançado, III ou IV, é similar entre os grupos, com 79,5 no serviço privado contra 77,6 no SUS. De todos os casos incluídos no estudo, independente da fonte financiadora, mais da metade (51,5%) dos pacientes já foram diagnosticados em estágio clínico IV da doença. **Discussão:** O diagnóstico do linfoma com sintomas iniciais se torna um desafio e muitas vezes são negligenciadas pelas equipes de atendimento primário/básico. O retardo no diagnóstico, traduz-se em estadiamentos mais avançados, o que diminui a taxa de sucesso, sendo necessário o emprego de terapias mais agressivas ou por mais ciclos, agregando morbimortalidade ao paciente e despesas ao sistema referido. Aqui observamos uma similaridade entre os grupos comparados, fato que podemos atribuir a um acesso a saúde compatível e próximo entre ambas as populações, apesar das sabidas diferenças em terapias disponíveis em determinados subgrupos de linfomas. Os dados são próximos aos do DATA SUS para todo o Brasil, todavia há uma grande parcela de casos com estadiamento incompletos neste sistema. **Conclusão:** Observamos que apesar das sabidas diferenças entre o acesso a saúde de modo geral entre as populações, bem como rapidez em encaminhamentos e a própria percepção de doença por parte dos pacientes, em nossa unidade os dados de estadiamento ao diagnóstico tiveram pequena diferença estatística. Caberia uma avaliação mais ampla para diferenciação por subtipo de linfoma e taxa de resposta as terapias iniciais para uma discussão mais ampla.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.713>

CUTIS LAXA GRANULOMATOSA: RELATO DE CASO DE UM SUBTIPO RARO DE LINFOMA T CUTÂNEO/MICOSE FUNGÓIDE

NVN Carvalho, GAB Bretas, RLR Baptista, CLF Oliveira, FPP Sacre, VHG Natal, CMB Junior, JB Santos, LS Gonçalves, MD Costa

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários de células T são um grupo heterogêneo de neoplasias que se apresentam com acometimento da pele sem evidência de doença extracutânea no diagnóstico. Variam na apresentação clínica, histológica, imunofenotípica e no prognóstico. Dos linfomas T cutâneos, a Míose Fungóide (MF) representa cerca de 60% dos casos. Além do subtipo clássico, ainda há descrito mais 3 subtipos clínicos: foliculotrópica; reticulose Pagetoide e cutis laxa granulomatosa. **Objetivo:** O objetivo é relatar o caso de um paciente do sexo masculino, 43 anos, previamente hígido, com início, há cerca de 10 anos, de lesão cutânea em região de axila esquerda do tipo estrias hipocrômicas que coalesceram e evoluíram com flacidez cutânea local formando pregueamento em região. Posteriormente outras lesões iniciaram-se em axila direita, virilha e fossa poplitea bilateralmente

evoluindo de forma similar à lesão da axila E. Referia prurido aquagênico intermitente no local, negou quaisquer outros sintomas locais ou sistêmicos. Desde o surgimento das lesões, realizou algumas biópsias de pele inconclusivas além de tratamentos, a maior parte deles a base de corticoide tópico, sem melhora do quadro. Há cerca de 1 ano realizou nova biópsia de região axilar esquerda que demonstrou infiltrado clonal de linfócitos T (CD3+/CD4+/CD8-/CD30-) com células gigantes de perimeio apresentando epidermotropismo e foliculotropismo associado a granuloma, compatível com linfoma T cutâneo subtipo cutis laxa granulomatosa. Veio regulado para o serviço de Hematologia para prosseguimento de investigação e tratamento. **Resultados:** Foram solicitadas sorologias incluindo hepatites B e C, HIV e HTLV, cujos resultados foram todos negativos. Tomografias de estadiamento, incluindo pescoço, tórax, abdome e pelve demonstraram ausência de linfonodomegalias além de PET-TC que não demonstrou lesões metabólicas hipercaptantes. Foi realizado também imunofenotipagem do sangue periférico para pesquisa de células de Sézary que não identificou perfil anômalo compatível. Diante da restrição de acometimento cutâneo paciente foi encaminhado à Dermatologia com proposta de início de psoraleno-UVA. **Discussão:** A formação de granulomas é um achado raro dos linfomas cutâneos primários. Dos linfomas T cutâneos granulomatosos destacam-se a micose fungóide granulomatosa (MFG), e o subtipo mais raro denominado cutis laxa granulomatosa (CLG). Um artigo publicado em 2015 contabilizou apenas 50 relatos do subtipo CLG na literatura. No caso da CLG, o granuloma formado no tecido pode ser tão extenso que o diagnóstico, mesmo com múltiplas biópsias, torna-se difícil. É comum que o paciente tenha múltiplos laudos histopatológicos com o resultado de dermatite granulomatosa, entidade que possui um amplo leque de diagnósticos diferenciais incluindo doenças como hanseníase e sarcoidose. **Conclusão:** Para que o diagnóstico se faça é necessário então a suspeição clínica e para isso é preciso conhecer a patologia. A apresentação clínica é bastante indolente com uma sobrevida global em 5 anos de 100% e o envolvimento extracutâneo é raro. Não há tratamento padrão. Dentre as terapias empregadas destaca-se o uso do psoraleno-UVA, radioterapia, metotrexato, interferon e bexaroteno. É importante destacar que pacientes com diagnóstico de CLG necessitam de acompanhamento pela vida toda devido ao risco aumentado de segunda neoplasia, sobretudo Linfoma de Hodgkin.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.714>

LINFOMA CUTÂNEO CENTROFOLICULAR: UM RELATO DE CASO

CS Silva^a, GL Oliveira^a, ACFG Ribeiro^a, NC Amaral^a, GA Carvalho^b, VL Oliveira^b, MB Nunes^b, NAHL Silva^b, FL Nogueira^{a,b}, PHFDCL Casas^{a,b}

^a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Hospital Luxemburgo (HL), Belo Horizonte, MG, Brasil