

with LMR ≤ 1.90 were in advanced stage of the disease (Ann Arbor stages III and IV $p = 0.011$), had a high LDH ($p < 0.001$) and age ≤ 60 years ($p = 0.026$). Patients with RDW ≥ 14.25 were in advanced stage of the disease ($p = 0.023$) with these being older (6 years, $p = 0.049$). RDW and LMR showed significant prognostic of overall survival (OS) in univariate ($p = 0.003$ and $p = 0.006$) and multivariate analyses ($p = 0.0018$ and $p = 0.021$), respectively. **Conclusion:** RDW and LMR are important independent prognostic factors. An elevated RDW and a decreased LMR are associated with a bad/worst prognosis in newly diagnosed DLBCL. RDW is the most adverse prognostic factor and could be included prognostic scores for DLBCL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.720>

RELATO DE CASO: LINFOMA DE GRANDES CÉLULAS ANAPLÁSICO ALK POSITIVO

LV Calderan, VL Bueno, AC Molon, MFL Pezzi, AH Schuck, TS Hahn, LM Lorenzini, BK Losch, EW Silva, GR Bosi

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

Introdução: O linfoma de grandes células anaplásico (LGCA) representa cerca de 11% dos linfomas de células T periférico e 2% dos linfomas não hodgkin. Nestes, 80% apresentam a mutação ALK e, conforme a classificação OMS 2016, a presença ou ausência da mutação ALK configura doenças diferentes. A incidência do LGCA possui pico bimodal, durante a adolescência e aos 60 anos, ocorrendo 3 vezes mais no sexo masculino. **Objetivos:** Relatar um caso de LGCA em um paciente com retrovírose. **Relato de caso:** Paciente masculino, 48 anos, diagnóstico de retrovírose há 20 anos, realizando tratamento regular, mantendo carga viral indetectável e baixos níveis de CD4. Buscou atendimento referindo hipertrofia de tonsilas palatinas e odinofagia, sendo tratado diversas vezes como amigdalite bacteriana, porém sem melhora dos sintomas. Foi realizado estudo tomográfico que evidenciou linfonodomegalias em anel de Waldeyer e região cervical. Dessa forma, optou-se por biopsiar linfonodo em nasofaringe, diagnosticando LGCA em imunohistoquímica com CD30 positivo e Ki 67 de 90%, além de ALK positivo. No momento do diagnóstico, não foi observado envolvimento de medula óssea. A partir de então, iniciou R-DA-EPOCH e logo após o primeiro ciclo o paciente apresentou suboclusão intestinal com lesão em ceco. A lesão foi retirada cirurgicamente e, posteriormente, foi confirmado linfoma. O paciente continuou com o protocolo, culminando em uma redução parcial das linfonodomegalias cervicais, porém a resposta ao tratamento proposto não foi satisfatória. Por esse motivo, optou-se por realizar terapia de resgate com metotrexato em altas doses associado à citarabina. Apesar disso, o paciente evoluiu à óbito após primeiro ciclo da quimioterapia de resgate. **Discussão:** Não existem grandes estudos que identifiquem fatores de risco para LGCA, todavia, alguns autores mostram sua correlação com a infecção pelo HIV, principalmente com o subtipo ALK negativo. Esse linfoma costuma se apresentar com um quadro rapidamente progressivo, linfonodomegalias

periféricas e/ou retroperitoneais, além de febre, perda de peso e sudorese noturna. Ao diagnóstico, 2/3 se apresentam em estágio III ou IV de Ann Arbor. O envolvimento extranodal é frequente, ocorrendo principalmente para pele, fígado, ossos e sistema nervoso central. No que se refere ao tratamento do LGCA, na presença CD30 positivo, alguns autores indicam o uso de brentuximab-vedotin (BV) associado à doxorubicina, ciclofosfamida e prednisona. Contudo, devido à dificuldade de acesso ao BV, costuma ser reservado para doenças refratárias/recidivadas. Já nos pacientes com CD30 negativo, o esquema inicial pode ser com CHOP ou CHOEP, reservando os inibidores de histona deacetilase (Belinostat/Beleodaq e Romidepsin) e medicações antifolato (Pralatrexato) como terapêutica de segunda linha. **Conclusão:** Em suma, a sobrevida global em 5 anos dos pacientes com LGCA ALK positivo é superior aos ALK negativos, 93% contra 37%, respectivamente. Entretanto, a expressão da proteína ALK não é o único fator prognóstico, devendo ser considerada outras condições como idade, o international prognostic index (IPI) e comorbidades clínicas prévias ou decorrentes do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.721>

LINFOMA NÃO-HODGKIN DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B COM TUMOR CUTÂNEO COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL

GA Moreira^{a,b}, AMF Andrade^{a,b}, G Steffenello^{a,b}, EA Beteille^{a,b}, AOM Wagner^{a,b}, MR Oliveira^{a,b}, AG Vieira^{a,b}, BV Dias^{a,b}, JAGD Moral^{a,b}, GB Justino^{a,b}

^a Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

^b Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: O linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B (LNHDGCB) pode se manifestar como doença linfonodal primária ou em sítios extranodais, como o trato gastrointestinal, medula óssea e tecido cutâneo. As lesões cutâneas podem ser primárias ou secundárias, acometendo principalmente membros e face. Tumores, nódulos subcutâneos, lesões papulares ou placas endurecidas são as lesões mais observadas. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com LNHDGCB com apresentação inicial cutânea e sistêmica. **Relato de caso:** Masculino, 45 anos, com história de lesão tumoral em ombro esquerdo, de crescimento progressivo nos últimos 6 meses, com aproximadamente 20 cm de tamanho ao diagnóstico, acompanhado de linfonodomegalia cervical indolor, sem presença de sintomas B. Apresentou sorologias negativas e exame anatomopatológico da lesão cutânea, confirmou LNHDGCB. As tomografias de estadiamento demonstraram acometimento sistêmico, com linfonodomegalia mediastinal, medindo cerca 2,1x1,5cm; esplenomegalia com múltiplas lesões mal definidas, a maior medindo 14,5x8,5cm; múltiplas linfonodomegalias formando conglomerado, peri-celiaco e para-aórtico, a maior medindo 6,0 x 3,7cm. Diante do diagnóstico o paciente foi submetido a

6 ciclos de R-CHOP evoluindo com redução das massas linfonodais e remissão parcial da lesão cutânea no ombro. Dessa forma, foi optado por radioterapia (RDT) apenas na região da lesão cutânea para consolidação do tratamento. Paciente manteve seguimento com a equipe de hematologia e dermatologia e, com seis meses após término da RDT, observou-se resposta completa da lesão tumoral e das linfonodomegalias. **Discussão:** A pele é o segundo órgão extranodal mais envolvido nos LNH, correspondendo a 18% dos casos. Manifesta-se caracteristicamente com pápulas, nódulos e tumores eritematosos, solitários ou agrupados, de tamanho variável, que raramente ulceram. Este paciente manifestou lesão nodular única em ombro, demonstrando certa dificuldade diagnóstica, além de apresentação atípica ulcerada e necrótica. O diagnóstico é realizado por meio de biópsia cutânea com anatomopatológico e imunohistoquímica. A histopatologia mostra um infiltrado nodular ou difuso na derme, geralmente se estendendo para o tecido subcutâneo e contendo uma mistura de centrócitos e centroblastos com padrões de crescimento variáveis. **Conclusão:** Deve-se ter um alto índice de suspeição diante de pacientes com lesões cutâneas de aumento progressivo e características atípicas, para realizar o diagnóstico de LNHDGCB, uma vez que a apresentação inicial pode não vir acompanhada de sintomas B.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.722>

RELATO DE CASO: LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS T CD8+ AGRESSIVO

LV Calderan, VL Bueno, L Dossin, MFL Pezzi, AH Schuck, TS Hahn, LM Lorenzini, BK Losch, EW Silva, GR Bosi

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

Introdução: O linfoma cutâneo primário de células T citotóxicas CD8+ (LCCT CD8) agressivas é um linfoma cutâneo raro caracterizado por proliferação dessas células, com comportamento agressivo e mau prognóstico. Representa menos de 1% de todos os Linfomas cutâneos de células T, acometendo predominantemente adultos. **Objetivos:** Relatar um caso de LCCT CD8 recidivado, tratado no cenário de sistema público. **Relato de caso:** Paciente masculino, 63 anos, hipertenso e ex-etilista é encaminhado por dermatologista ao serviço especializado em hematologia por diagnóstico de LCCT CD8+, tendo CD30 negativo em imunohistoquímica. Apresentava múltiplas máculas e pápulas hiperocrômicas que progrediram para lesões com centro crostoso que haviam iniciado há 5 meses, primeiramente no dorso do pé direito, evoluindo para outras áreas do corpo. Associado a isso, queixava-se de prurido e ardência nas lesões. Não apresentava sintomas B ou linfadenomegalias. Dessa forma, foi indicado tratamento com seis sessões do esquema CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etoposídeo e prednisona), com resposta completa ao tratamento. Todavia, seis meses após apresentou lesão no joelho direito, sendo encaminhado para realização de biópsia, a qual confirmou recidiva da doença. Ademais, surgiram lesão crescente na região clavicular

esquerda e na região lombar, todas com as mesmas características inicialmente apresentadas. Desse modo, foi prescrito metotrexato semanal, vinte sessões de radioterapia e encaminhado para consulta com equipe de transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) alogênico. Houve remissão completa do quadro e, por ter sido contraindicado o TCTH, optou-se por manter metotrexato enquanto tolerância e resposta clínica. **Discussão:** O LCCT CD8 se manifesta com pápulas ou placas eruptivas, localizadas ou disseminadas, bem como nodulações com ulceração central e necrose. Observa-se que alguns pacientes podem ter um sinal precoce (prodromico) de manchas crônicas antes do desenvolvimento de lesões ulcerativas agressivas. Esse tipo de linfoma apresenta maior propensão de disseminação para vísceras como pulmão, testículo, sistema nervoso central e mucosa oral. Quanto aos achados diagnósticos, a imunohistoquímica costuma se apresentar com CD3+, CD8+, granzyme B+, perforin+, TIA-1+, e, em especial, CD30 negativo, o que diferencia de outros linfomas cutâneos de células T não micose fungóide. No que tange ao tratamento, por ser uma doença rara não há protocolos bem estabelecidos para essa condição, geralmente sendo realizado esquemas poliquimioterápicos como o CHOEP. Existem novas drogas como os inibidores de histona deacetilase (Belinostat/Beleodaq e Romidepsin) e medicações antifolato (Pralatrexato), porém não são disponíveis aos pacientes do sistema público de saúde, o que limita consideravelmente o tratamento de pacientes com doença recidivada. **Conclusão:** Em suma, pacientes com LCCT CD8 possuem um prognóstico reservado, tanto pela agressividade da doença quanto pela falta da disponibilidade de tratamentos no ambiente público. Nestes, estima-se uma sobrevida média de 2 anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.723>

SÍNDROME DE EVANS COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA B DE ALTO GRAU EM LOCALIZAÇÃO ATÍPICA

LGD Paolo, LJM Silva, RS Colombo, AS Ferreira, BR Lima, MFG Severino, B Pavan, LM Moraes, CH Dosualdo, ALJ Silva

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

Objetivo: Relatar um caso de Linfoma B de alto grau em localização atípica, com manifestação inicial de anemia hemolítica associada a trombocitopenia imune (Síndrome de Evans). **Métodos:** dados obtidos através de prontuário médico, consentido por paciente, e revisão de literatura. **Relato de caso:** Sexo feminino, 79 anos. Encaminhada ao serviço de referência com diagnóstico presuntivo de dengue, devido achado de trombocitopenia em hemograma. No entanto, sem confirmação sorológica e devido achado de anemia associada à trombocitopenia em exame da admissão, solicitada avaliação da Hematologia para investigação. Paciente apresentava hemograma prévio de 3 meses anteriores à admissão sem alterações. Iniciou clínica de astenia e perda ponderal há 2 meses, sem outros sintomas. Apresentava constipação