

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 metotrexate 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

intestinal, crônica, sem mudança de padrão. Ao exame físico inicial, não apresentava linfonodomegalias palpáveis ou esplenomegalia. Diagnosticada com Síndrome de Evans, devido padrão de anemia hemolítica autoimune, associada a trombocitopenia, com extensa investigação, incluindo exames de imagem e avaliação de medula óssea, negativa para causa secundária na ocasião. Realizado tratamento com Prednisona 1 mg/kg, com resposta inicial satisfatória e alta hospitalar. Após 30 dias, apresentou recaída com trombocitopenia grave, associada a sangramento de trato gastrointestinal. Readmitida para infusão de Imunoglobulina humana endovenosa, porém, sem resposta e com alta dependência transfusional por metrorragia. Nesta internação, queixou-se de abaulamento em região genital e súbito edema e abaulamento em hemiface direita, cuja investigação evidenciou massa em canal vaginal e lesão de aspecto invasivo em seio maxilar à direita; as biópsias de ambas foram compatíveis com Linfoma de Células B de alto grau. Dado performance status comprometido na ocasião, proposto terapia com Rituximabe em associação a Vincristina. Subsequentemente, realizado protocolo R-miniCHOP, totalizando 6 ciclos. Apresentou PET-interim após 4º ciclo com hipermetabolismo em massa de seio maxilar direito, classificação Deauville 4. No entanto, paciente evolui clinicamente de forma satisfatória, com recuperação de funcionalidade (PPS 100), melhora total de sintomas constitucionais e remissão hematológica completa e sustentada das citopenias até o momento. **Discussão:** A Síndrome de Evans é rara, com incidência de 1 a 9 casos por milhão de pessoas por ano. Definida por 2 citopenias, concomitantes ou subsequentes, de causa autoimune, sendo a anemia hemolítica autoimune associada a trombocitopenia imune a apresentação mais comum. É secundária a causa subjacente em cerca de 50% dos casos, como infecções, imunodeficiências primárias, doenças autoimunes sistêmicas e doenças linfoproliferativas, apresentando alta taxa de mortalidade, associada a recidivas e necessidade de terapias subsequentes. Com ampla gama de diagnósticos diferenciais e por tratar-se de condição rara, não há consenso para tratamento, o qual é baseado nos utilizados para AHAI ou trombocitopenia imune isoladas. **Conclusão:** A Síndrome de Evans configura uma condição rara, porém associada a alta mortalidade e complicações, sobretudo em sua forma secundária; quando do diagnóstico, deve-se sempre pesquisar causas secundárias. A ampla investigação para diagnóstico assertivo da causa base é determinante para o sucesso terapêutico e melhora do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.724>

LINFOMA HEPATOESPLÊNICO DE CÉLULAS T GAMA-DELTA: RELATO DE CASO DE UMA RARA NEOPLASIA NA PRÁTICA CLÍNICA

CC Miranda, GL Macedo, IS Barbosa, ACE Brito, JC Faccin, M Castro, MDC Gonçalves, FB Patricio, AP Azambuja, SK Nabhan

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso clínico de Linfoma Hepatoesplênico Gama-Delta (LHGD), uma rara neoplasia de células T de rápida progressão e pouca descrição na literatura médica. O LHGD deriva de células T citotóxicas duplo-negativas (CD4-CD8-), usualmente positivas para o receptor TCR gama-delta, que podem expressar marcadores de células NK. **Relato de caso:** Paciente de 75 anos, feminina, apresentando astenia intensa, sudorese noturna e presença de petéquias/equimoses com 1 mês de evolução, acompanhados por perda não intencional de cerca de 10 Kg e febre. Ao exame físico encontra-se esplenomegalia importante, não foram detectadas adenomegalias palpáveis. Durante investigação, a TC abdominal mostrou baço de 14,6 cm, fígado de dimensões aumentadas, com contornos regulares e bordas finas, aumento de calibre de veia porta (14 mm) e de veia esplênica (11 mm), constatada, também, pancitopenia (Hb 9,3 g/dL, Leucócitos 2600/uL e plaquetas 34.500 mm³). O mielograma mostrou cerca de 30% de células de aspecto linfóide, de tamanho pequeno a mediano, cromatina densa, formato irregular e nucléolos evidentes. A biópsia de medula óssea revelou hiper celularidade com dismegacariopoiese e ausência de fibrose (MF = 0/OMS). A análise imunofenotípica da amostra de medula óssea mostrou 34% de células patológicas linfóides T/NK (CD3, CD7 e CD 56 fortemente positivas), negativas para os marcadores CD4, CD5 e CD8. As células anômalas foram fortemente positivas para o receptor do TCR gama-delta confirmando fenótipo compatível com LHGD. Não foram identificadas alterações citogenéticas. Iniciou tratamento com esquema CHOP, realizando ao todo 3 ciclos intervalados de 20 a 30 dias. Entre as sessões apresentou episódios de neutropenia febril, sem outras intercorrências maiores. No exame de controle de 3 meses, mostrou piora da esplenomegalia (19 cm), iniciado então, esquema alternativo, porém sem sucesso. A despeito do tratamento, não houve qualquer melhora clínica ou laboratorial. Entendida a progressão da doença, optou-se por centralizar o tratamento nas medidas de conforto, em cuidados paliativos exclusivos. A paciente evoluiu a óbito após 4 meses do diagnóstico. **Discussão:** O LHGD é uma entidade rara, representando menos que 5% dos linfomas T periféricos. Tipicamente se apresenta com sintomas constitucionais intensos associados à pancitopenia, hepatoesplenomegalia e ausência de linfonodomegalias. As células neoplásicas são pequenas, com contornos nucleares irregulares e cromatina densa, encontradas infiltrando fígado, baço e medula óssea em um padrão sinusoidal. O fenótipo esperado é CD4-/CD8- e CD3+/CD2+/CD7+ com CD56+ na maioria dos casos. A expressão de TCR com subunidade γ/δ é vista em 80%, estando a variação α/β associada a prognóstico pior. As anormalidades cromossômicas mais encontradas são a trissomia do 8 e o isocromossoma 7q. Esquemas quimioterápicos como CHOP/CHOP-like podem ser utilizados, porém com altas taxas de recaída. O transplante de células tronco parece apresentar resultados mais promissores; no entanto, os poucos registros na literatura dificultam a análise de efetividade dos diferentes tipos de tratamento. **Conclusão:** O LHGD representa um desafio para o hematologista devido prognóstico reservado, associado às frustras opções terapêuticas, expondo a necessidade de maiores contribuições e relatos