

abordagem terapêutica é a terapia de indução com ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina e dexametasona (HyperCVAD) ou regimes semelhantes ao HyperCVAD seguida de consolidação com transplante alogênico ou autólogo. **Conclusão:** Por ser um diagnóstico raro e de prognóstico reservado, a identificação da HSTCL necessita ser mais precoce. Novos estudos sobre essa doença rara necessitam ser feitos para melhorar a resposta ao tratamento e expectativa de vidas dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.439>

SÍNDROME DE SEZÁRY - UM RELATO DE SUCESSO

ACR Marques, LFM Olivatto, VA Rocha,
BM Oliveira, MM Almeida, DD Souza, VL Costa,
GG Cunha, MLRO Almeida, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Paciente masculino, MRAS, 50 anos, é referenciado para serviço de hematologia do Hospital São Paulo (HSP) com relato de em 2022 ter início de lesões de pele caracterizadas por máculas hiperemiadas em dorso, com progressão centrífuga em 2 meses, acometendo membros inferiores e superiores. Procurou diversos serviços médicos, seguindo sem diagnóstico, até internação médica em agosto de 2023 em HSP. Possuía, na admissão, lesões de pele acometendo toda a superfície corpórea, de aspecto eritematoso e descamativo. Hemograma inicial com linfocitose - Hemoglobina 13,1 Leucócitos totais 16190 Linfócitos 5666 (35%) plaquetas 682 mil - e esfregaço de sangue periférico com rico em linfócitos e raros elementos de aspecto cerebriforme. Em tomografias de estadiamento, possuía envolvimento de cadeias linfonodais supra e infra diafragmática. Realizada Imunofenotipagem de sangue periférico (IFSP), com fenótipo CD2 + CD3+ Fraco, CD7 +, CD4+ CD5+ e CD8 - CD25-, CD26-. Presença de 26% de linfócitos T maduros, clonais, sendo compatível com síndrome de Sézary, e complementada com IFSP de linfócitos T, Contendo contagem de células TCD8+: 178, TCD4+:1376 e relação CD4/CD8 de 24,5. Realizada biópsia de pele em 05/09/24, Com Imunohistoquímica contendo CD3+, CD4+ CD2+ CD5 + CD7+CD4+CD30- CD8+ em raras células linfoides KI67 20%, não demonstrando nenhum imunofenótipo anômalo. Após diagnóstico Síndrome de Sézary, paciente estadiado como NXMB2, Iniciado tratamento em 09/23 com Gemcitabina e dexametasona em dias 1, 8 e 15 de cada ciclo e intervalos de 28 dias, associado à fototerapia. Houve regressão inicial de lesões, porém, nova progressão em C3D15, optado por troca de esquema para Metotrexato 15 mg e Prednisona 20 mg semanais, com regressão completa de lesões e nova IFSP com 1% de células T anômalas. Após remissão, paciente encaminhado para Transplante Alogênico de Medula óssea, realizando

transplante aparentado HLA idêntico em 11/05/24, regime de condicionamento com FLUMEL 140 e Ciclofosfamida e Ciclosporina como profilaxias para GVHD. Paciente segue em remissão desde então, com ausência de células T clonais em IFSP de 18/06/24. A Síndrome de Sézary é a variante leucêmica do linfoma cutâneo de células T CD4+(LCCT). Corresponde a 2,5-5,0% de todos os CTCLs. Têm Incidência de 6,4 casos/milhão, contemplando a 6ª e 7ª década de vida, com predomínio pelo sexo masculino de 2:1. Definida pela presença de eritrodermia, geralmente acometendo > 80% da superfície corpórea, linfadenopatia generalizada e células T clonais com núcleos cerebriformes (Células de Sézary). O diagnóstico é mais coeso se o mesmo clone for demonstrado na pele, gânglios linfáticos e sangue periférico. Necessita de, ao menos, mais 1 dos seguintes critérios: Contagem absoluta de células de Sézary $\geq 1 \times 10^9 / L$; $\geq 40\%$ de células T CD4+ / CD7- e $\geq 30\%$ de células T CD4+ / CD26- (citometria de fluxo); População expandida de células T CD4+ com CD4:CD8 ≥ 10 ; Demonstração da clonalidade das células T por métodos baseados em Southern blot ou PCR. É estadiada usando o sistema TNMB e possui como critério de resposta após tratamento a presença de < 1 % de células de Sézary na circulação. O tratamento é baseado em esquemas CHOP like, metotrexato em baixas doses, Gemcitabina em monoterapia, Fotoforese extracorpórea e outros esquemas alternativos. Pacientes em remissão parecem apresentar benefício de consolidação com TCTH alogênico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.441>

LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS T CD8+ EPIDERMOTRÓPICO AGRESSIVO (CD8+ PCAETL)

ACR Marques, VOC Rocha, L Miloni,
LFM Olivatto, VMR Souza, LTPB Silva,
PDS Perez, LR Soares, DD Souza, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Mulher, 60 anos, procurou o serviço de dermatologia do Hospital São Paulo (HSP) com lesão ulcerada em face, com pontos de necrose de início há 10 meses, sem lesões precedentes. Realizada biópsia local, com descrição de infiltração difusa e extensa de células T, com figuras de epidermotropismo pagetoide e angiocentricidade e imunohistoquímica contendo CD3 +, CD8+ CD25+ CD2+ com perda de expressão parcial, CD7 + Com perda de expressão parcial, CD2- CD30- CD10- ALK1- BCL6 -, MUM1-, KI67 60-70% EBV -; Sorologia para HTLV negativa (Não disponível hibridização in situ de HTLV). Biópsia compatível com Linfoma de Células T CD8+ Epidermotrópico agressivo. Após tal resultado, paciente encaminhada para equipe de Hematologia em fevereiro/2024, porém, por contexto social delicado e doença estigmatizante,