

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,

a mesma opta por não comparecer em consulta. Retorna em pronto atendimento de HSP em abril/2024 com aumento da área ulcerada em face, agora com exposição de tecido ósseo e tendões de face, presença de necrose extensa com sinais de infecção secundária e surgimento novas lesões, acometendo região infra mamária bilateral. Os exames de estadiamento demonstraram múltiplos nódulos sólidos com cavitações centrais com halo em vidro fosco em parênquima pulmonar e espessamento de adrenal em tomografia de abdome, sugestivos de acometimento neoplásico. Optado por debulking com dexametasona e ciclofosfamida por 4 dias. Visto a gravidade do quadro e agressividade de neoplasia, paciente veio a óbito cerca de 1 semana após admissão hospitalar. O Linfoma cutâneo de células T com epidermotropismo acentuado por células T citotóxicas CD8+ possui comportamento clínico agressivo. Corresponde a 1% de todos os linfomas cutâneos de células T. Mais comum entre a 6ª e 7ª década de vida. Possui predileção pelo sexo masculino, na proporção de 3:1. Clinicamente, pode apresentar-se de duas maneiras: acometimento cutâneo difuso, caracterizado por pápulas eruptivas difusas, placas, nódulos e tumores com ulceração central e necrose, sem a presença de lesões precursoras ou, raramente, manchas hiperkeratóticas, descamativas-eritematosas. Possui a tendência de disseminação para locais extranodais, como pulmão, testículo, SNC, fígado, baço e coração, com raro envolvimento de linfonodos e medula óssea. Têm como diagnósticos diferenciais: Papulose linfomatoide tipo D, Linfoma anaplásico cutâneo primário de grandes células, Linfoma de células T subcutâneo semelhante à paniculite, Linfoma primário de células TCD8+ acral cutâneo, Linfoma T NK Nasal, Reticulose pagetoide solitária, Linfoma cutâneo primário T $\gamma\delta$ e Micose Fungóide. Tratamentos com esteroides, UVB, PUVA, Gemcitabina, Radioterapia local e interferon alfa são ineficazes. Preconiza-se realização de poliquimioterapia, como CHOP like e HiperCAVD, que costumam atingir resposta parcial, porém com recaídas precoces. Não foi demonstrado benefício de sobrevida em regimes intensificados, como MACOP-B quando comparado ao CHOP. Bexarotene como agente único ou em combinação com fototerapia também pode atingir resposta parcial porém sem resposta duradoura. Novas drogas parecem apresentar certo benefício, como alemtuzumab e vorinostat. Pacientes com bom status performance e em resposta parcial devem ser submetidos a consolidação com transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas, podendo apresentar algum benefício em sobrevida global e sobrevida livre de progressão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.442>

RELATO DE CASO: LINFOMA PLASMABLÁSTICO DE CAVIDADE ORAL EM PACIENTE PORTADORA DO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA.

MFG Severino, L Rissi, FO Morais, CH Dosualdo, B Pavan, LM Moraes, RGC Goiato, DDS Leme, AF Pedrão, ALJ Silva

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

Objetivos: Descrever um caso de linfoma plasmablástico de cavidade oral em paciente portadora do vírus da imunodeficiência humana (HIV). **Material e métodos:** Os dados foram obtidos a partir de entrevista e revisão de prontuário, com autorização do paciente. **Relato de caso:** Sexo feminino, 65 anos, portadora do vírus da imunodeficiência humana em tratamento irregular na época do diagnóstico (apresentava carga viral de 27.678 cópias e CD4 183). Evoluiu com lesão em região de mucosa jugal/gengiva inferior à direita com evolução de aproximadamente quarenta dias, sendo realizada biópsia da lesão em 22/06/2023 com imuno-histoquímica: CD138, cadeia leve Lambda e EBER-1 (EBV) positivos e CD20 negativo, compatível com linfoma plasmablástico. Realizado PET (01/09/23) que evidenciou lesão expansiva nodular sólida no corpo da mandíbula direita medindo 50 × 47 mm (SUV 66), linfonodos cervicais bilaterais (maior SUV 44). Proposto protocolo EPOCH (etoposídeo, prednisona, vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina). Paciente realizou primeiro ciclo do tratamento, com diminuição importante da lesão em cavidade oral. Evoluiu com enterite neutropênica, internada para realização de antibioticoterapia endovenosa, com abandono de tratamento posteriormente. **Discussão:** O linfoma plasmablástico (PBL) é um subtipo raro de linfoma difuso de grandes células B, com mediana de idade de apresentação aos 50 anos, mais comum no sexo masculino (5,7:1), acometendo mais frequentemente a cavidade oral. Pode apresentar-se com odontalgia ou abscesso dentário, embora possa acometer outros sítios como pele e trato gastrointestinal. Está associado a estados de imunossupressão como HIV, transplante de órgãos sólidos, doença autoimune e idosos. Presume-se que o linfoma plasmablástico seja derivado de plasmablastos, que são células B ativadas, as quais foram submetidas a hipermutação somática e mudança de classe. Alguns marcadores prognósticos como sítio (cavidade oral tem melhor prognóstico, devido a sintomas mais precoces), associação ao EBV e controle do HIV sugerem melhor prognóstico. Já a presença do rearranjo do gene MYC, idade maior que 50 anos e fase avançada conferem pior prognóstico. Em relação ao tratamento, pode ser feito protocolo CHOP, porém quando associado ao HIV, tratamento mais intensivo como EPOCH é indicado. Estudos mostraram que a terapia antirretroviral altamente eficaz (HAART) tem impacto na sobrevida. Terapias com bortezomib (inibidor de proteassoma) e daratumumab (anti-CD38) em associação com os protocolos clássicos mostraram melhores resultados. **Conclusão:** Esse relato descreve o diagnóstico de linfoma plasmablástico em paciente com vírus da imunodeficiência humana, com acometimento de cavidade oral. Por se tratar de um linfoma raro, mais associado a estados de imunossupressão, é importante se atentar ao tipo de apresentação e sempre realizar biópsia para o diagnóstico. É uma doença grave, com sobrevida mediana variando de 6 a 32 meses.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.443>