patíveis com acometimento metastático secundário. Foram realizadas TC de corpo inteiro, EDA e colonoscopia, sem alterações. Os exames laboratoriais revelaram hemograma normal, DHL de 2.050 U/L, beta-2-microglobulina de 3,32 μg/mL, ferritina de 4.900 e VHS = 120 mm/h, sorologias HTLV e HIV negativas. Eletroforese e imunofixação de proteínas séricas e urinárias normais. A biópsia de medula óssea foi compatível linfoma de células T periféricas SOE (positivos: CDc3, CD4, CD30, negativos: CD8, Cd7, TDT, CD25, Alk- e EBV-, KI67% >80%). RM de crânio e LCR sem evidência de infiltração medular. Para descartar LLA T foram realizadas 3 tentativas de punção para mielograma, todas inaspiráveis, prosseguindo-se para biópsia líquida de medula óssea. À citometria de fluxo, houve ausência de células imaturas e confirmação presença de linfoma T SOE com expressão de CD30 em 50% dos clones. PET-TC demonstrou lesões hipermetabólicas difusas pelo esqueleto axial e apendicular (SUV máx 21). Estadiamento clínico IV e índice prognóstico IPI 2. O paciente foi submetido a 6 ciclos de Bv-CHP + 4 ciclos de MTX HD no D14, obtendo-se resposta completa após fim de tratamento. A decisão por tratamento para infiltração de SNC foi baseado na alta suspeição clínica. O paciente foi encaminhado ao transplante autólogo em primeira remissão. **Discussão:** Os linfomas primários ósseos (LPO) são neoplasias raras, correspondentes a cerca de 3% dos tumores ósseos e menos que 1% dos linfomas. A grande maioria dos casos (cerca de 79,2-91,6%) é classificada como linfoma difuso de grandes células B. LPOs de células T periféricas são neoplasias extremamente raras, correspondendo a cerca de 0,2-5% dos casos de linfomas ósseos em populações ocidentais. Em séries de casos asiáticas, essa proporção parece ser maior, podendo chegar a 18%. A revisão de literatura, encontrou-se apenas três relatos de casos de LPO de células T no Brasil. Diante de diagnóstico raro, em paciente com DHL extremamente alto e provas inflamatórias aumentadas, fazia-se imperativo excluir o diagnóstico diferencial de LLA T, o que foi dificultado pelos mielogramas repetidamente inaspiráveis. A realização da biópsia líquida foi de suma importância para definição diagnóstica clara neste caso. Também chama a atenção a presença de hipoestesia do mento em paciente sem evidência de infiltração de SNC, com resolução dos sintomas após tratamento específico. **Conclusão:** Como demonstrado no caso clínico, o diagnóstico de LPO de células T pode ser difícil e desafiador, devido sua raridade na população, em especial em países ocidentais. O diagnóstico diferencial com outros linfomas e, especialmente com LLA T, faz-se imperativo. A divulgação de relatos e de séries de casos realiza promoção de maior conhecimento da doença entre a classe médica.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.380

379

LINFOMA DE EFUSÃO PRIMÁRIO EM IMUNOCOMPETENTE

L.M. Carvalho[a], S.R. Loss[a], M.M. Langhi[a], J.F. Bombonatti[a], A.N.R. Abdo[a], P. Bachour[a], J.O. Bordin[a], J.P.Z. Filho[a], I.U.D. Medeiros[b], O.C.C.G. Baiocchi[a]

[a] *Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil*
[b] *Laboratório Fleury Medicina e Saúde, Brasil*

Caso: Masculino, 83 anos, italiano, ex tabagista, internações repetidas nos últimos 5 anos por congestão pulmonar. Apresenta-se com piora respiratória há 3 dias, taquipnéia, dessaturação e ausculta com estertores em base pulmonar esquerda. Tomografia com derrame pleural bilateral, mais volumoso à esquerda. Ecocardiograma com fração de ejeção 67%, sem sinais de derrame pericárdico. Submetido à toracocentese, drenagem de 1.700 mL de líquido amarelo-citrino, com aumento de celularidade (1.545 células/mm^3), predomínio de linfócitos e macrófagos e descrição de células atípicas. Material submetido a imunohistoquímica com os seguintes achados: população linfóide com morfologia imunoblástica/plasmablástica, coexpressão de EMA, MUM1 e HHV-8 (herpes vírus 8), além de expressão fraca e parcial de CD45, CD43 e CD30, Ki 67: 70%, concluindo-se por Linfoma primário de efusão em pleura. Realizado PET sem captação anômala. Sorologias para hepatite B, C e HIV negativas. Tendo em vista idade e comorbidades do paciente optado por esquema quimioterápico com ciclofosfamida, vincristina e prednisona. Realizados até o momento 2 ciclos, com boa tolerância e melhora dos sintomas respiratórios. **Discussão**: Linfoma primário de efusão (PEL) é um linfoma não Hodgkin (LNH) de células B agressivo, raro, que compromete comumente serosas (pleura, pericárdio e peritônio). Muito raramente acomete sítios extranodais ou massas tumorais. A presença do HHV-8 tem papel vital no desenvolvimento do PEL, infectando as células B do hospedeiro, e seus produtos gênicos interferindo com as vias de sinalização, morte celular, processos de inflamação e resposta imune. É mais comum no imunossuprimido, como pacientes HIV e transplante de órgãos sólidos, sendo 1-4% dos LNH relacionados ao HIV. Mais raramente, pode ocorrer em idosos imunocompetentes (0,5% dos LNH), principalmente provenientes do mediterrâneo, que tem alta prevalência de infecção por HHV-8, como no caso reportado. Os achados clínicos mais comuns: derrame pleural, pericárdico e ascite, geralmente acometendo uma única cavidade, o que leva a sinais e sintomas como dispnéia, distensão abdominal e fraqueza. Nos pacientes com PEL e HIV existe forte associação com sarcoma de Kaposi (1/3 a dos casos), doença de Castelman multicêntrica e co-infecção por Epstein Baar vírus (até 80%), como mostra estudo americano conduzido por Lurain et al. O diagnóstico é feito por análise do líquido cavitário, que evidencia células pleomórficas, com morfologia de imunoblastos ou plasmablastos. Os linfócitos geralmente são: CD45, CD38, CD138, VS38c positivos, marcadores Pan-B negativos, imunoglobulina citoplasmática e superfície: negativas, e seu principal marcador: HHV8 posi-

tivo, que faz diferenciação com outros linfomas. O tratamento depende do *status performance* do paciente e é baseado em esquemas CHOP *like* (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona). Tratamentos mais intensivos podem ser oferecidos a paciente mais jovens e HIV, associados à terapia antiretroviral. De forma geral, o prognóstico é ruim, com sobrevida global estimada em 4 meses quando não tratado, e 6 meses com tratamento. **Conclusão**: PEL é LNH de células B, agressivo, raro, que compromete serosas e etiopatogenia relacionada a HHV-8. Comum no contexto de imunossupressão, raro em imunocompetentes, como no caso ilustrado. Prognóstico desfavorável e carece de maiores estudos para melhores desfechos.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.381

380

LINFOMA DIFUSO DE GRANDE CÉLULAS B VARIANTE ANAPLÁSICO

G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, A.L.J. Silva, C.O. Borges, C.R. Camargo, J.C. Oliveira, C.E. Miguel

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

Objetivo: Relatar um caso de Linfoma Difuso de Grande Células B (LDGCB), variante anaplásico (CD 30+), com infiltração hepática, do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Os dados foram obtidos por revisão do prontuário, após autorização prévia do paciente. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 21 anos, sem comorbidades prévias, iniciou o quadro com linfonodomegalia generalizada, astenia, febre, sudorese noturna e perda de peso. Em serviço externo foi feito a hipótese diagnóstica de toxoplasmose, devido a sorologia com IgM e IgG positivas; o tratamento foi iniciado (sulfadiazina, pirimetamina e ácido folínico), e o paciente evoluiu com hepatite medicamentosa, sendo suspensas as medicações. O mesmo apresentou melhora das transaminases, porém persistindo com plaquetopenia e sintomas B. As demais sorologias foram negativas (hepatite A, B, C, D e E, HIV, citomegalovírus, Epstein- Barr e dengue). Optado, então, por realizar biópsia de linfonodo cervical, que evidenciou linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), variante anaplásico, CD30 positivo. Após o resultado da biópsia, paciente foi encaminhado ao nosso serviço, solicitado tomografia computadorizada por emissão de pósitrons (PET-CT), com o seguinte resultado: hipermetabolismo em linfonodos supra e infra diafragmáticos (maior SUV em linfonodo axilar à direita: 37,3), no fígado (SUV de 20,5) e ossos (maior SUV de 21,1), de provável origem neoplásica. Proposto tratamento com R- CHOP (Rituximabe, Ciclofosfamida, Doxorrubicina, Vincristina e Prednisona). No entanto, devido às péssimas condições clínicas e alta carga tumoral, foi iniciada citorredução com dexametasona 40 mg, por 4 dias. O paciente evoluiu com úlcera duodenal perfurada, com necessidade de abordagem cirúrgica, piora da função hepática, encefalopatia hepática e síndrome hepatorrenal, com necessidade dialítica. Adicionalmente, um choque séptico de foco abdominal levou o paciente a óbito. **Discussão:** O linfoma difuso de grande células B (LDGCB) é o subtipo de linfoma não Hodgkin (LNH) mais comum. Corresponde a cerca de 30-40% dos LNH em adultos. O subtipo anaplásico dos LDGCB representa cerca de 3,4% desses linfomas, sendo um subtipo bastante incomum. Os resultados em relação a prognóstico ainda são controversos na literatura; a maioria dos estudos demonstram que o LDGCB variante anaplásico apresenta-se mais frequentemente com estadiamento avançado, envolvimento extranodal, valores elevados de desidrogenase láctica (DHL), sintomas B e alto IPI escore, quando comparado aos LDGCB comuns. A imunofenotipagem e as alterações moleculares de tais linfomas mostram maior expressão de CD30, fato este que, apesar de divergências na literatura, estaria associado a um pior prognóstico, principalmente devido à sua elevada associação com a mutação do *TP53*. A expressão de CD30 nos leva a considerar novos estudos que mostrem a eficácia de drogas para tratamento de LDGDB variante anaplásico com CD30+, como brentuximab vedotin. **Conclusão:** O LDGCB variante anaplásico apresenta características genéticas e alterações moleculares que o diferem do LDCB comum. A importância do reconhecimento deste linfoma se dá pela maior agressividade da doença e prognóstico desfavorável.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.382

381

SINDROME HEMOFAGOCITICA SECUNDARIA A SARCOIDOSE SISTEM

M.H.S. Duraes, C.C. Sartorio, S.D.P.A.F. Sampaio, M.H.O. Gonçalves, L.H.C. Lopes, F.Q. Bastos, M.P. França, N.C.S. Mizael, L.K.A. Rocha, F.D. Xavier

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: O linfoma difuso de grandes células B primário cutâneo, "leg type" (LDGCBPC-LT) foi incluído entre os linfomas cutâneos na definição da WHO-EORTC em 2005. Trata-se de linfoma difuso de células B composto exclusivamente por centroblastos e imunoblastos, que mais comumente se inicia nas pernas. É uma neoplasia rara, correspondendo a 4% de todos os linfomas primários cutâneos. É mais comum em mulheres em idade mediana de 70 anos. Apesar de preferencialmente afetar a perna, 10 a 15% dos casos podem se apresentar em outros sítios. **Exposição do caso:** Feminino, 75 anos, hipertensa, com diagnóstico de Artrite Reumatoide, relata que há aproximadamente 9 meses iniciou quadro de edema progressivo de antebraço direito, associado a eritema, dor e calor local. Foi avaliada por cardiologista, que prescreveu tratamento com cefalexina, no entanto sem melhora. O quadro progrediu, com surgimento de nódulos avermelhados, dolorosos, coalescentes, com saída de secreção amarelada, acometendo quase toda extensão de antebraço direito, além de ulcerações espontâneas. Foi então encaminhada à infectologia, que solicitou biópsia da lesão e iniciou tratamento empírico para micoses profundas do grupo PLECT (paracoccidioidomicose, leishmaniose tegumentar, esporotricose, cromomicose e tuberculose cutênea) com itraconazol 100 mg/d. Biópsia cutânea evidenciou proliferação celular dérmica