

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 feita a hipótese diagnóstica de toxoplasmose, devido a sorologia com IgM e IgG positivas; o tratamento foi iniciado (sulfadiazina, pirimetamina e ácido fólico), 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 hepatorenal, 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 score, 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 LDGCB variante anaplásico com CD30+, como brentuximab vedotin. **Conclusão:** O LDGCB variante anaplásico apresenta características genéticas e alterações moleculares que o diferem do LDGCB 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 (paracoccidiodomicose, leishmaniose tegumentar, esporotricose, cromomicose e tuberculose cutânea) com itraconazol 100 mg/d. Biópsia cutânea evidenciou proliferação celular dérmica