

atípica caracterizada por células pequenas a intermediárias em arranjo difuso, com padrão imuno-histoquímico positivo para CD20, MUM-1, BCL-2, apresentando KI-67: 99%, e negativo para BCL-6 e CD10, compatível com diagnóstico de LDGCBPC-LT. Foi então encaminhada ao serviço de Hematologia, onde realizou TCs de estadiamento sem evidência de doença extra-cutânea. Foi iniciado tratamento inicialmente com esquema COP citorrredutor, com melhora importante da lesão, seguido com esquema R-mini-CHOP, apresentando resolução quase completa da lesão cutânea após o primeiro ciclo. **Discussão/Conclusão:** O caso relatado expõe o quadro de paciente com presença de lesão cutânea dolorosa, eritematosa, nodular com ulcerações espontâneas, de crescimento progressivo no antebraço direito. Dentre as possibilidades diagnósticas, foi pensado em lesões causadas por micoses profundas do grupo PLECT, como paracoccidiodomicose, esporotricose e cromomicose, tendo sido feito tratamento empírico sem sucesso. O LDGCBPC-LT se apresenta tipicamente com lesões avermelhadas ou vermelho-azuladas, geralmente de crescimento rápido e mais frequentemente em uma ou nas duas pernas. Independente da localização da apresentação, o linfoma “leg type” tem curso clínico mais agressivo, com disseminação para sítios extra-cutâneos, com sobrevida global em 5 anos em torno de 50%, sendo que um estudo retrospectivo francês sugere que a apresentação clínica fora da perna confere melhor prognóstico. O uso de tratamento com rituximabe associado a poliquimioterapia melhorou o desfecho para esses pacientes. O caso apresentado evidencia que os linfomas cutâneos devem ser lembrados no diagnóstico diferencial das lesões cutâneas e que a combinação de rituximabe e quimioterapia é boa escolha de tratamento para o LDGCBPC-LT, neste caso evidenciando melhora expressiva da lesão com apenas 1 ciclo de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.383>

382

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B, LEG TYPE: RELATO DE CASO

M.F.B. Felipe, B.N. Silva, M.L. Martins, R.G. Dias, T.S. Nascimento, K.R.L. Alves

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Linfomas Cutâneos Primários (LCP) são um grupo heterogêneo de neoplasias malignas linfoproliferativas que acometem a pele, sem evidência de envolvimento extracutâneo no momento do diagnóstico. O subgrupo PCLBCL, LT (sigla em inglês Primary Cutaneous Diffuse Large B-cell Lymphoma, Leg Type) possui incidência de 20 a 25% dos subtipos de linfoma e geralmente acomete um ou ambos membros inferiores. **Relato de caso:** Mulher, 61 anos, sem comorbidades prévias e com história familiar de leucemia e linfoma. Refere massa na região inguinal direita (RID), nega outros sintomas. Ao exame físico encontrou-se lesão eritematosa e expansiva medindo 10 centímetros em seu maior eixo na coxa direita e edema assimétrico de membros inferiores. Ultrassonografia da RID relatou formação heterogênea em subcutâneo na raiz da coxa direita, com pequena coleção líquida com conteúdo

espesso e Tomografia Computadorizada de Abdômen e Pelve evidenciou massa expansiva na RID com contornos irregulares envolvendo vasos femorais comuns, musculatura adutora e sartoria ipsilateral, com infiltração extralinfonodal. Biópsia mostrou infiltrado linfóide suspeito de linfoma de grandes células B envolvendo tecido adiposo e derme, com padrão de distribuição perivascular. À imunohistoquímica confirma PCLBCL, LT padrão centro-germinativo-similes, infiltrando pele e tecido adiposo subcutâneo em coxa direita, sendo observado CD20+, CD10+, Bcl2-, BCL6+, MuM1-, Ki67 80-90%, Ciclina D1- e c-Myc+ (90% núcleos). Aguarda resultado de biópsia de medula óssea(MO) para estadiamento da doença, classificado até então como T2b pelo sistema de estadiamento TNM para linfoma cutâneo. **Discussão:** Os LCP são linfoproliferações malignas originadas na pele que, no momento do diagnóstico, não apresentam enfermidade sistêmica extracutânea. Sendo PCLBCL, LT um subtipo raro e agressivo com sobrevida de 55% aos cinco anos e acomete principalmente mulheres na sétima década de vida. A etiologia do PCLBCL, LT é desconhecida, correspondendo a uma proliferação clonal de linfócitos B. Apresentam-se com placas e tumores azulados ou eritematosos, frequentemente nos membros inferiores, mas em 10 a 15% acometem outras regiões, como tronco e cabeça. No presente caso há uma lesão única eritematosa na raiz da coxa direita. O diagnóstico é feito por achados clínicos, histopatológicos e de imunohistoquímica. Embora a classificação do estadiamento TNM descreva a extensão da doença, também possui um valor prognóstico limitado, pois a histologia da doença é o principal determinante na estratificação de risco. A expressão dos marcadores BCL2, IRF4/MUM1, FOXP1 e BCL6 é característica desse tipo de linfoma. Vale ressaltar que cerca de 65% deles apresentam a expressão de BCL2 e c-MYC concomitante, fator relacionado ao pior prognóstico, como ocorre no presente caso. O tratamento consiste na quimioterapia com o esquema R-CHOP (Rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona), associado a radioterapia. As recidivas podem ser tratadas com outros esquemas de quimioterapia associada a rituximab e, se possível, com transplante autólogo de MO. **Conclusão:** O caso de PLPCLBCL, LT relata uma mulher em idade avançada que se enquadra no perfil epidemiológico, com localização típica na RID. É importante chamar atenção para esses pacientes por se tratar de um subtipo raro mas agressivo dos LCP.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.384>

383

LINFOMA EXTRANODAL DE CÉLULAS T/NK COM ENVOLVIMENTO PREDOMINANTE CUTÂNEO: RELATO DE CASO E DESAFIO DIAGNÓSTICO

G.M. Sales, S.R.A.S. Nascimento, D.S. Nogueira, N.Y.S. Valente, V.L.P. Figueiredo, V.F. Paiva, J.B.A. Neto, F.R. Cardoso

Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil



Introdução: O Linfoma extranodal de células T/NK nasal (LTNKN) faz parte de um grupo heterogêneo de neoplasias linfóides representando menos de 15% de todos os Linfomas Não-Hodgkin do adulto. O acometimento típico em nasofaringe ocorre em 80% dos casos, sendo 20% outros sítios extranasais, dos quais o envolvimento cutâneo é o principal. Possui curso clínico agressivo, sendo rara a apresentação cutânea primária ao diagnóstico bem como a forma nasal com envolvimento cutâneo secundário. A infecção latente das células tumorais pelo vírus Epstein-Barr está implicada diretamente nas alterações clonais. **Objetivos:** Relatar apresentação cutânea de linfoma extranodal de células T/NK com envolvimento nasal simultâneo, descrever o desafio inicial no diagnóstico diferencial com outras neoplasias linfóides de células T/NK cutâneas e seu desfecho clínico. **Relato de caso:** Homem, 55 anos, admitido em serviço externo com surgimento de máculas eritematosas hipostésicas há um ano que evoluíram para placas e áreas de necrose. As lesões eram distribuídas em membros inferiores de forma assimétrica, progredindo para membros superiores, abdome, dorso e lóbulos de orelhas, associado a febre, sudorese noturna, cefaléia e dor maxilar, além de rinorréia purulenta unilateral. Baciloscopia para Hansen resultou negativa e biópsia das lesões revelou dermatite perivasculare superficial e profunda com cultura para BAAR negativa. Tomografia computadorizada de seios da face evidenciou pansinusopatia e nasofibroscopia com rinopatia hipertrófica. Aventada hipótese de Hanseníase dimorfa e iniciada poliquimioterapia evoluindo com reação tipo II com piora das lesões cutâneas e da febre. Exames de imagem revelaram envolvimento nodular e difuso e endoscopia digestiva alta ulcerações de mucosa gástrica. Biópsia com estudo anátomo-patológico das lesões cutâneas inicialmente revelou infiltrado linfocitário atípico, superficial e profundo com epidermotropismo. O perfil imunohistoquímico inicial foi inconclusivo, considerando como possíveis diagnósticos neoplasia de células dendríticas plasmocitóides blásticas ou linfoma linfoblástico. Assim, foi solicitada revisão desse painel, favorecendo o diagnóstico de Linfoma de Células T periféricas NOS. Iniciado tratamento com protocolo CHOP por 2 ciclos quando então foi divulgado resultado de biópsia gástrica e nova revisão da biópsia cutânea apontando o diagnóstico de Linfoma extranodal T/NK extra-nasal. Após este resultado, optado por mudança de terapia para esquema contendo peg-asparaginase, tendo apresentado como principal efeito adverso hepatotoxicidade resolvida após término de 4 ciclos de tratamento. **Discussão:** Descrevemos o seguimento clínico de um paciente desde o encaminhamento ao serviço para investigação de lesões cutâneas nodulares com conteúdo necrótico passando pela avaliação das equipes de Infectologia e Dermatologia e admitido na Hematologia apenas um mês após sua entrada, onde recebeu diagnóstico de LTNKN e permanece em seguimento ambulatorial até hoje. Apesar do atraso no diagnóstico em se tratando de linfoma T agressivo, o paciente apresentou resposta completa ao regime contendo peg-asparaginase, em concordância com achados reportados na literatura. **Conclusão:** Os LTNKNs com envolvimento predominantemente cutâneo exibem semelhanças na apresentação clínica e achados anátomo-patológicos com outras neoplasias hematológicas e até doenças infecciosas,

podendo representar desafio no diagnóstico e resposta terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.385>

384

LINFOMA FOLICULAR COM EVOLUÇÃO A NECROSE RETINIANA AGUDA SECUNDÁRIA A INFECÇÃO COM CMV E HERPES ZOSTER: UM RELATO DE CASO

P.J.B. Camargo, P.M.M. Costa, G.P. Gutierrez, G.C. Vieira, J.V.M. Moura, D.F.B. Rêgo, I.L.O. Oliveira, I.V. Bastos, L.B.B. Malta, A. Nonino

Universidade Católica de Brasília (UCB), Brasília, DF, Brasil



Introdução: O Linfoma Folicular (LF) origina-se de células B do centro germinativo folicular e representa 25 a 30% dos linfomas não-Hodgkin. A necessidade e os tipos de tratamento dependem dos fatores relacionados à neoplasia (estadiamento e volume tumoral) e ao paciente (presença de sintomas, idade, performance status, etc.). Infecções oportunistas, entre elas as causadas por vírus da família *Herpesvirus*, podem ocorrer devido à imunossupressão. **Objetivo:** Relatar caso de paciente com LF e infecção retiniana associada à imunossupressão causada pelo tratamento oncológico. **Relato de caso:** Homem, 48 anos, portador de vitiligo, consulta para seguimento de LF grau 1/2 diagnosticado há 5 anos, estágio IVB (MO+, perda de peso), FLIPI1 de 1 e FLIPI2 de 3. Tratado com 8 ciclos de R-CVP, com resposta parcial, seguido de manutenção com Rituximab 375 mg/m² (8/8 semanas) por 18 meses. Nove meses depois, evoluiu com aumento das adenomegalias, hepatoesplenomegalia, plaquetopenia, edema de MMII e compressão radicular lombar direita. Feita biópsia de gânglio que mostrou progressão para grau 3A. Tratado com G-CHOP (6 ciclos), com doença resistente (progressão após 2 meses) e recebeu, na sequência, 5 ciclos de FCG (5 ciclos) com boa resposta. Após 45 dias, cursou com infecção pulmonar (provável *Aspergilose*) associada a neutropenia severa e tratada com Voriconazol. Após 1 ano, iniciou escotomas em olho esquerdo e perda de acuidade bilateral. Levantada hipótese de panuveíte secundária a toxoplasmose e iniciados sulfadiazina/pirimetamina por 4 semanas, sem melhora do quadro. Seguiu-se instalação de neutropenia e teve diagnóstico de Necrose Retiniana Aguda (NRA), provavelmente secundária a CMV ou Herpes Zoster (HZV) e iniciados Ganciclovir/Aciclovir/Prednisona por 4 semanas com boa resposta. Paciente segue com Ganciclovir/Valaciclovir, Prednisona e Bactrim profilático. **Discussão:** Trata-se de paciente portador de LF com boa resposta ao tratamento oncológico, mas que desenvolveu infecções oportunistas graves. A NRA é rara nesses pacientes. Ocorre independente de sexo ou etnia e acomete principalmente a 4^ae 5^adécada de vida. Seu diagnóstico é clínico e é possível identificar o agente etiológico causador; sendo o HZV o mais comum, seguido de HSV, CMV e EBV. Inicialmente, foi descrita em indivíduos imunocompetentes mas também foi relatado em imunodeprimidos, principalmente soropositivos. No caso apresentado, a resposta ao teste terapêutico com a combinação de Gan-