

probably because of the autofluorescence, the laboratory team asked for a new blood sample that identified characteristics circulating cells of follicular lymphoma with the following immunophenotype: antigenic expression positive and significant of CD10, CD11c, CD20, CD22, CD23, CD43, CD79b, CD200, FMC-7, IgM, IgD and Kappa. Therefore, it was compatible with non-Hodgkin's lymphoma (LNH-B), CD10 positive. PET-CT scan was performed with an intense increase in metabolic activity in cervical, axillary, abdominal lymphonomegalies, in the right pulmonary hilum, as well as along the bone marrow of the axial and appendicular skeleton, with a maximum SUV 19.9. Large splenomegaly associated with a moderate diffuse increase in metabolic activity was also evident. She underwent an excisional biopsy compatible with grade 3A Follicular Lymphoma. This report illustrates an uncommon case of LP-FL and how the correlation between clinic, flow cytometry and morphology is fundamental to correct diagnosis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.373>

372

#### LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA NO LCR ASSOCIADO A LINFOMA T/NK EXTRANODAL, TIPO NASAL

V. Tomazini, D.C. Stocco, J.P.L. Silva, C.D. Donadel, P.O.C. Terra, C.M.L.B. Monteiro, R.S. Melo, L.F.B. Catto, R.D.T.C.S. Rodrigues

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

**Introdução:** A linfocitose hemofagocítica (LHH) é rara e potencialmente fatal, caracterizada por uma síndrome hiperinflamatória grave induzida por macrófagos ativado e células T citotóxicas. A forma primária está relacionada a mutações que afetam a regulação imunológica, incluindo mutações nos genes *PRF1*, *UNC13D*, *STXBP2*, *STX11*, sendo mais comum na infância. A forma secundária, mais comum em adultos, é comumente desencadeada por infecções, malignidades, distúrbios autoimunes e doenças reumatológicas. A incidência de LHH secundária é pouco conhecida. Contudo, o reconhecimento precoce é essencial para que o tratamento seja iniciado rapidamente, a fim de mitigar o prognóstico desfavorável. **Objetivo:** Relatos de linfocitose hemofagocítica no LCR associado a linfoma T/NK extranodal, tipo nasal. **Relato de caso:** Paciente 1, homem, 34 anos, em seguimento no Hospital das Clínicas da USP - Ribeirão Preto devido a linfoma T/NK extranodal, tipo nasal, estadio IV com acometimento nasossinusal e invasão de órbita direita, em tratamento quimioterápico com protocolo SMILE que após o quinto ciclo de quimioterapia procurou atendimento devido a paralisia facial periférica à esquerda. Na avaliação, realizada ressonância magnética de encéfalo com presença de espessamento paquimeníngeo, em base de crânio e com comprometimento de nervo trigêmeo e nervo facial à esquerda sugestivo de infiltração neoplásica. Foi definido refratariedade ao tratamento. Na enfermaria evoluiu com anemia, plaquetopenia, hiperferritinemia (1.396 ng/mL), hipofibrinogenemia (47 mg/dL), hipertrigliceridemia

(578 mg/dL), além de crise convulsiva. Realizada avaliação de líquido cefalorraquidiano (LCR) que demonstrou presença de linfócitos atípicos e presença de figura de hemofagocitose. Paciente 2, homem, 35 anos, também com diagnóstico de linfoma T/NK extranodal, tipo nasal, estadio IV que ao diagnóstico evoluiu com quadro de febre, pancitopenia, hiperferritinemia (8.250 ng/mL), hipofibrinogenemia (118 mg/dL), esplenomegalia e aumento de enzimas hepáticas. Na avaliação do LCR foi visto 4 figuras de hemofagocitose. Iniciado imediatamente tratamento com dexametasona e quimioterapia do protocolo SMILE com melhora completa das alterações clínicas e laboratoriais. **Discussão:** Linfoma T/NK é uma neoplasia grave, com idade média de 50 anos, com forte associação com infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV). A linfocitose hemofagocítica resulta em uma hiperinflamação e ativação imune descontrolada. A associação com linfomas não-Hodgkin são comuns na forma secundária, com destaque para linfoma T/NK. Quando o paciente apresenta quadro LHH associado a linfoma T/NK há aumento do risco de morte e pior prognóstico. A média de sobrevida desses pacientes é de 36 dias, o que ressalta a importância do diagnóstico rápido e início precoce do tratamento. O diagnóstico de LHH é baseado em um conjunto de critérios sendo necessário a presença de 5 dentre os 8 critérios listados a seguir: febre ( $\geq 38,5^\circ\text{C}$ ); citopenia de pelo menos duas linhagens celulares; hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia; ferritina  $> 500$  ng/mL; esplenomegalia; evidência de hemofagocitose em medula óssea, baço ou linfonodos; ausência ou baixa atividade de células NK; sCD25  $> 2.400$  U/mL. **Conclusão:** Apesar da ausência de evidência de figuras de hemofagocitose no LCR entre os critérios clássicos para LHH, os casos acima, revelam que a análise do líquido cefalorraquidiano pode ser imprescindível para o diagnóstico da LHH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.374>

373

#### LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS T COM PREDOMÍNIO DE LINFÓCITOS T CD8: RELATO DE CASO

F.M. Carlotto<sup>a</sup>, D.R. Almeida<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

<sup>b</sup> Hospital de Clínicas de Passo Fundo, Passo Fundo, RS, Brasil

**Introdução:** O Linfoma Cutâneo Primário (LCP) é uma doença limitada à pele no momento do diagnóstico. O Linfoma Cutâneo de Células T com Predomínio de Linfócitos T CD8 (LCPLT) é subtipo raro (6,4 casos por milhão de pessoas) e apresenta características clínicas e patológicas distintas dos outros subtipos. Relatamos um caso de um paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** Paciente feminina, 73 anos, hipertensa, ex-tabagista, iniciou em maio de 2019 com múltiplas lesões ulceradas em tórax posterior, abdome, braço e face (Imagem 1). Procurou serviço na cidade de origem, aonde foi tratada para sífilis, mesmo que com titulação baixa (1:8), mas não obteve nenhuma melhora. Foi, então, encaminhada à hematologista por suspeita