

mecanismo de recidiva do segmento anterior não é claro. A migração de células leucêmicas ao longo dos vasos ciliares posteriores no espaço subaracnoideo ao redor do nervo óptico é um mecanismo proposto. O tratamento engloba RDT local, com doses geralmente superiores a 20Gy. Pode ser necessária associação de corticoterapia tópica e quimioterapia sistêmica. **Conclusão:** É importante suspeitar de recidiva para toda criança previamente tratada para LLA e que apresenta sintomas oculares. O diagnóstico inclui testes oculares (aspiração de hipópio/íris/biópsia da massa ocular) e avaliação hematológica de rotina. O diagnóstico precoce do acometimento ocular pode ser dificultado devido à raridade do quadro, comprometendo no prognóstico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.542>

541

RECIDIVA DA ANEMIA DE BLACKFAN DIAMOND EM ADOLESCENTE



T.A.G. Nogueira, G.V. Augusto, N.D.S. Avelino

Hospital Municipal da Criança e do Adolescente
(HMCA), Guarulhos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso do ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital Municipal da Criança e do Adolescente de Guarulhos com recidiva da Anemia de Blackfan Diamond (ABD). **Métodos:** Revisão de prontuário e bibliografia. **Relato de caso:** B.S.B.S, 15 anos, branca, procedente de Guarulhos, com história de ABD aos 2 anos, tratada com transfusão e corticoterapia com completa remissão. Após 13 anos, apresentou anemia: Eri: 1,94; Hb: 6,7; Ht: 19,9; VCM: 102,7; RDW: 16,9; Leuco: 3.330 (N: 1.500; S: 3,2%; E: 1,5%; LT: 43,8%, Mono:3%); Pla: 295.000; Reticulócitos:3%; Ferritina, Vitamina B12 e Ácido Fólico normais. Exame físico: palidez (1+/+4), sem viscero ou linfonodomegalias. Mielograma: hipoplasia eritroblástica (17%). Cariótipo 46 XX. Realizado hipótese de Reativação da ABD, optado por transfusão de hemácias e iniciado Prednisona (60 mg/dia). Apresentou boa resposta mantendo-se estável com Hb 14 g/dL, necessitando apenas de duas transfusões iniciais. Após 6-8 semanas, iniciado desmame, sem intercorrências. No momento encontra-se com 20 mg de prednisona, sem descompensação desde o início do tratamento. **Discussão:** ABD é definida por aplasia pura e congênita da série eritróide, rara, com anemia grave, sem acometimento de outras linhagens e redução dos precursores eritróides na medula óssea (MO). A incidência estimada foi de 1/1000.000 nascidos vivos, sem prevalência pelos sexos. É caracterizada por uma desordem genética heterogênea, com insuficiência da MO e aplasia pura de glóbulos vermelhos, associada a malformações congênitas (craniofaciais, cardíacas, urinárias e membros superiores), em até 50% dos casos presentes ao nascimento, ou alguns casos, retardo de crescimento nos primeiros meses de vida. O fenótipo da paciente descrita era normal. A mutação patogênica ocorre por biogênese ribossômica defeituosa e/ou na incapacidade dos ribossomos de traduzir adequadamente os RNAm em proteínas, levando a aumento da apoptose dos precursores eritróides, culminando em anemia normocrômica, micro ou macrocítica, reticulocitopenia e aumento da Hb fetal. Em 25% dos casos

ocorre mutação da proteína ribossômica RPS 19, entre outras: RPS17,24,35A, 5, 11. Raramente evolui com aplasia grave. O diagnóstico é difícil devido à variabilidade de expressão clínica, com diagnósticos diferenciais: eritroblastopenia transitória da infância, anemia de Fanconi e infecção por PVB-19. Raros relatos descrevem pacientes com recaídas. Um artigo de revisão americano, mostrando 25 anos de estudo da doença, relata um paciente há 16 anos em terapia de transfusão crônica, e após tratamento clínico, permaneceu 2 anos em remissão, porém com recaída necessitando de transfusões; outro paciente foi esplenectomizado, com imediata remissão, e recidiva após 1 ano necessitando de 3 transfusões, com nova remissão. A corticoterapia é eficaz em 80% dos casos, como foi visto no caso relatado. Há remissão espontânea em 20% nos primeiros 5 anos de vida e 22% tornam-se refratários, considerando o transplante de MO. Neste relato, a paciente, permaneceu longo período assintomática e sem alterações em exames, com reativação da ABD após 13 anos, fato raro, já que aqueles responsivos ao corticoide podem permanecer dependentes em baixas doses, tornar-se resistentes ou atingirem remissão. **Conclusão:** O prognóstico a longo prazo é algo difícil e incerto; os que respondem à corticoterapia e mantêm a eritropoiese com pequenas doses apresentam prognóstico melhor, mesmo possuindo maior risco de neoplasias hematológicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.543>

542

RELATO DE CASO: LINFOMA CUTÂNEO DE CÉLULAS T (LCCT)/MICOSE FUNGÓIDE COM ASPERGILOSE CUTÂNEA ASSOCIADA



J.M. Holanda, A.P.F.F. Winneschhofer, I. Costa,
A. Ibagy, J.S. Dacoregio, M.C. Lima, D.B. Silva,
T.E.J.B. Costa, J.M.L. Francisco

Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis,
SC, Brasil

Paciente masculino, branco, 12 anos e 9 meses, procedente de área rural da cidade de Jaborá/SC, é atendido no serviço de Oncologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) em Dez/2019, encaminhado da Dermatologia do HIJG para investigação de lesões em axila, em membro inferior direito, tórax e região nádegas. Em Nov/2018 surgiram lesões pustulosas dolorosas em região inguinal direita, de caráter recorrente. Logo após, surgiram lesões similares em face lateral direita do quadril e em axila direita. Procurou atendimento médico e fez uso de corticosteroides tópicos e antibioticoterapia sistêmica, com melhora parcial e temporária do quadro. Devido à persistência das lesões e refratariedade frente às terapias até então empregadas, foi encaminhado à nossa instituição para investigação. No exame físico inicial se encontrava em bom estado geral, ativo e reativo, hidratado, corado e com sinais de xerose em extremidades. Havia, em flanco esquerdo, uma placa eritematosa com aspecto infiltrado e presença de lesões eritemato-papulosas, pústulas e rolhas córneas com material queratótico. Observou-se também placa eritemato desca-mativa associada a algumas lesões papulopustulosas em

hipogástrio, região inguinal e nádegas; e existia edema em regiões inguinais bilateralmente, sendo mais proeminente à direita. Em investigação pela equipe da Imunologia do HIJG foram feitos exames de imagem: tomografia computadorizada (TC) de tórax e ultrassonografia (US) de abdômen total normais e US de partes moles evidenciando lesões cutâneas na parede abdominal inferior, flanco esquerdo, axila direita e braço direito, sem sinais de insinuação para planos profundos. Encaminhado à equipe de Dermatologia do HIJG submetido à biópsia de pele (Nov/2019), que identificou processo linfoproliferativo com epidermotropismo, propondo a possibilidade de micose fungóide, linfoma/leucemia de adulto relacionada ao HTLV1 e outro linfoma T. A imunohistoquímica concluiu que o perfil de expressão antigênica associado à histologia eram consistentes com processo linfoproliferativo T (CD4+) epidermotrópico (CD2+, CD3+, CD5+ e CD4+). Realizado exames de estadiamento: (1) ressonância magnética de corpo inteiro mostrando linfonodo na região cervical posterior esquerda, inferior, apresentando restrição à difusão, medindo 0,7 x 0,5 cm; linfonodos inguinais proeminentes em número, com restrição à difusão, o maior medindo 1,7 x 1,2 cm; (2) ecocardiograma sem alterações; (3) mielograma normal; (4) Pesquisa de células neoplásicas em líquido negativa (5) PET-CT indicando múltiplas lesões cutâneas esparsas discretamente e captantes, representando linfoma T e sem envolvimento linfonodal. O material foi enviado para revisão no Instituto Nacional do Câncer, sendo sugerido nova biópsia e cultura para fungos. Estas foram realizadas em 15/01/2020 sendo confirmado linfoma T cutâneo/MF e cultura com crescimento de *Aspergillus*. Encaminhado então para tratamento com fototerapia narrow-band; até o momento realizou 57 sessões divididas em 3 ciclos, bem como completou tratamento com Voriconazol por 12 semanas. Segue em acompanhamento ambulatorial apresentando persistência das lesões em flanco esquerdo. A re-biopsia de Junho/2020 evidenciou aspectos morfológicos semelhantes aos exames prévios com redução do epidermotropismo e corroborando o diagnóstico de micose fungóide folicular com cistos infundibulares rotos. Devido nova característica das lesões, encaminhado para tratamento com fototerapia com raios tipo PUVA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.544>

543

RELATO DE CASO: LINFOMA SUBCUTÂNEO DE CÉLULAS T PANICULITESÍMILE – LSCTPS (VARIANTE LYP)

A.P.F.F. Winneschofer^a, J.M.L. Francisco^b, J.M. Holanda^a, D.F. Neto^a, S.M. Teodósio^a, D.B. Silva^a, J.S. Freitas^a, I. Costa^a, J.S. Dacoregio^a, T.E.J.B. Costa^a

^a Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil

^b Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Relato de caso: Masculino, branco, 1 ano e 8 meses, é atendido no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) em Mar/2020,

encaminhado para investigação de nodulação em face e em deltoide. Segundo a genitora em Out/2019 o menor teve febre por 3 dias após ter recebido a vacina tetra viral em deltoide esquerdo. No 8º dia após imunização, já afebril, apresentou nodulação endurecida e com calor no local da aplicação do imunobiológico; foram prescritas pomadas anti-alérgicas (não soube dizer quais), porém sem melhora. Devido à piora, foi realizada ultrassonografia (US) da lesão que concluiu ser uma celulite por provável picada de inseto ou trauma; manteve uso de medicação sintomática sem melhora. Em Dez/2019 foi internado para seguimento e recebeu alta após completar curso de antibioticoterapia; ainda sem melhora. Há 15 dias do atendimento no HIJG foi novamente internado devido a febre e lesão em braço esquerdo que se estendia para face esquerda. Recebeu antibióticos, mas sem melhora. Foi, então, encaminhado ao HIJG para investigação. No exame físico inicial estava em bom estado geral, hidratado, hipocorado (1+/4+), anictérico e afebril. Havia eritema, edema e endurecimento de hemiface esquerda, com 2 pequenas endurações algo eritematosas e menores de 0,5 cm em região peribucal; havia também eritema, edema e endurecimento em região de deltoide esquerdo, poupando face interna do braço, com cerca de 4cm e com escoriações. Inicialmente recebeu novo curso de antibioticoterapia. Foi submetido a exames laboratoriais e de imagem: US de face e de ombro esquerdo compatíveis com celulite sem formação evidente de coleção. Durante internação, foi feita a biópsia de pele que identificou Linfoma Subcutâneo de Células T - Paniculite Like (variante LYP). Após diagnóstico foi realizado estadiamento: mielograma sem elementos estranhos e sem células linfóides clonais, imunofenotipagem de pele identificando linfócitos T CD8 e PET-CT mostrando lesões hipermetabólicas concentradas na tela subcutânea da face e do braço esquerdo, que observadas correspondem a sítios de atividade celular anormal local (lesões em atividade). Após revisão de literatura pela raridade do diagnóstico em questão, optado por iniciar metilprednisolona em dose equivalente a 60 mg/m² de prednisolona até a realização da revisão dos blocos de parafina. Esta escolha se fez em face a hipótese clínica de diagnóstico diferencial com pseudolinfoma cutâneo pós-vacinal. A revisão anatomopatológica internacional foi impossibilitada devido a atual pandemia. Obteve melhora progressiva das lesões e ficou afebril a partir do 3º dia deste tratamento, realizado de 12/03 à 21/04/2020. Até o momento não apresentou recidiva do quadro, apresentando no local das lesões faciais e de braço apenas sinais de atrofia. Segue em atendimento ambulatorial. **Conclusão:** O LSCTPS é um tipo incomum dos linfomas cutâneos primários de célula T que acomete adultos e crianças de ambos os sexos. Manifesta-se por placas ou nódulos infiltrados e eritematosos, únicos ou múltiplos, que podem acometer qualquer parte do corpo; pode também causar sinais/sintomas sistêmicos. A evolução pode ser insidiosa ou extremamente agressiva/fatal. O diagnóstico é feito através de exames histopatológico e imunohistoquímico. Sua raridade dificulta a escolha do tratamento mais adequado bem como a análise dos fatores prognósticos; sendo assim torna-se de extrema importância o relato deste caso, visando criar subsídios para protocolos terapêuticos cada vez mais assertivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.545>

