

índice de proliferação celular, a síndrome de lise tumoral espontânea é rara, mas pode ser a apresentação de abertura do quadro. **Conclusão:** Os linfomas sempre devem ser considerados dentre os diagnósticos diferenciais em pacientes com febre de origem obscura, mesmo que não se observe linfonomegalia regional ou generalizada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.209>

SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS - RELATO DE CASO

NKH Ferreira, LP Menezes, IA Campinas,
LC Araújo, F Otani, MT Souza, LN Melo,
RD Gaiolla, TSP Marcondes, LL Almeida

Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita
Filho (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

O Sarcoma de Células Dendríticas Foliculares (SCDF) é um Sarcoma raro com características de baixo grau. Os pacientes se apresentam com quadro de massa indolor de crescimento lento, podendo ter acometimento nodal ou extranodal. O diagnóstico da doença é baseado na avaliação patológica, por Imunohistoquímica (IHQ) com marcação para células dendríticas (CD21, CD23 e CD35). Nas doenças localizadas é recomendada ressecção cirúrgica. Nos casos de doenças avançadas (irressecáveis ou doença disseminada), a radioterapia (RT) pode ser usada como tratamento paliativo; os casos de lesões múltiplas limitadas em número ou localização podem ser candidatos a ressecção cirúrgica; nos demais casos sugere-se realização de quimioterapia (QT) sistêmica (Gencitabina e Docetaxel). Visto raridade da condição com tratamento ainda pouco estabelecido, esse relato visa contribuir com a literatura e exemplificar a condução e tratamento da patologia. **Caso Clínico:** A.L.S.O, masculino, 37 anos, apresentou lesão nodular em região de ângulo da mandíbula esquerda, com aumento progressivo da lesão durante um ano associado a dor local e perda de 10kg no peso. Ao exame físico, apresentava tumoração dolorosa à palpação em ângulo da mandíbula, com cerca de 8 cm, endurecida. Em imagem de TC de Pescoço e da Região Cervical, apresentou formação expansiva, de aspecto infiltrativo, centrada na topografia do espaço mastigatório esquerdo, apresentando relação com o espaço carotídeo, carótida interna ipsilateral anteriormente, espaço parotídeo, glândula parótida lateralmente, espaço parafaríngeo, loja tonsilar esquerda medialmente e espaço pré-vertebral à direita posteriormente, além de erosão óssea no clivus, sutura petroclival e porção petrosa do osso temporal esquerdo e formação hipotenuante IIB esquerda, podendo corresponder a linfonomegalia liquefeita. Foi indicada biópsia incisional com análise histopatológica e IHQ compatível com SCDF, com achado de CD21 e CD23 positivos. Foi encaminhado a Oncologia Clínica, sendo tratado como Sarcoma de Rinofaringe irressecável (T4aN1M0) com uso de quimioterapia paliativa com Etoposídeo e Ifosfamida. No retorno após o 2º ciclo, apresentou diplopia. Avaliado pela Neurologia sendo diagnosticado com Paralisia do Músculo Reto Lateral Esquerdo secundário a infiltração tumoral. Em avaliação da Onco-Hematologia foi proposto tratamento do SCDF com QT

sistêmica com Gencitabina e Docetaxel. Após 5 ciclos, o paciente apresentou melhora completa da diplopia e da cefaleia, sendo realizada nova Ressonância Nuclear Magnética (RNM) que demonstrou discreta redução em relação ao exame anterior. Em caso de refratariedade ao tratamento com QT será proposta RT. **Discussão e conclusão:** O Sarcoma de Células Dendríticas Foliculares pode mimetizar uma gama diversa de neoplasias, sendo - portanto - necessários tanto adequada caracterizações histopatológica quanto estudo imuno-histoquímico pormenorizado, mantendo-se o grau de suspeição da doença. Além disso faz-se necessário que estudos prospectivos e randomizados sejam conduzidos para a determinação mais precisa do tratamento, visto que se trata de necessidade pouco atendida no caso dessa rara patologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.210>

EXTRANODAL NK/T-CELL LYMPHOMA: A CASE REPORT

F Santana^a, SC Maradei^b, Y Gonzaga^b

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brazil

^b Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de
Janeiro, RJ, Brazil

Objective: To present a case of a rare and challenging disease with an atypical presentation. **Methods:** Data were collected on eletronical and physical medical records. **Results:** A 44-year-old-man was referred to the hematology clinic with a 6-month history of a painless cutaneous plaque, that progressed to an extensive erythematous tumour lesion with central ulceration and necrosis. During this period, the patient experienced unexplained fever, night sweats and weight loss. His baseline laboratory parameters were normal, including complete blood counts, renal function, calcium and lactate dehydrogenase. A skin biopsy was performed and revealed diffuse infiltration of the skin by medium and large-sized cells with irregularly contoured nuclei, homogenous chromatin, minute nucleolus and scarce cytoplasm, extending from the papillary dermis to the subcutaneous tissue. Immunohistochemical staining showed that the cells expressed CD3, CD56 and CD5 and were negative for CD20, CD4, CD8, CD7 and CD30. In situ hybridization for EBV-encoded small RNA (EBER) showed diffuse positivity, which supported the diagnosis of Extranodal NK/T-cell lymphoma. Positron emission tomography scan (PET/CT) showed an expansive tumour lesion above the right elbow, with SUV of 21. There were no other sites of glycolytic hypermetabolism, including lymph nodes and nasal region. Bone marrow biopsy was not performed. He was treated with 5 cycles of SMILE chemotherapy (methylprednisolone, methotrexate, ifosfamide, L-asparaginase and etoposide) and achieved complete remission. He was then submitted to related allogeneic stem cell transplantation, followed by consolidation radiotherapy at the tumor site and remains alive and in remission of the lymphoma 25 months after the procedure, with mild cutaneous and hepatic chronic graft versus host disease. **Discussion:** Extranodal NK/T-cell lymphoma is characterized by vascular damage, necrosis,

cytotoxic phenotype and EBV association, with median patient age of 44–54 years. The most common involved site is the upper aerodigestive tract, specially the nasal area. Extranodal dissemination can occur with the skin involvement being one of the most frequent sites and associated with a worse prognosis. Other unfavourable prognostic factors include advanced-stage disease, high KI-67 proliferation index (40–65%) and high circulating EBV DNA levels. Treatment is based on staging. Radiotherapy is the backbone of treatment of localized disease, often combined with chemotherapy. In advanced disease, multiagent chemotherapy, with asparaginase containing regimes are used, followed by consolidation with allogeneic stem cell transplantation when feasible. **Conclusion:** We presented a NK/ T-cell lymphoma case with a rare and exuberant cutaneous presentation that was successfully treated with aggressive chemotherapy followed by stem cell transplantation.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.211>

ESPLENOMEGALIA E SINTOMAS B: UM DIAGNÓSTICO IMPROVÁVEL

ALJ Silva, LJM Silva, AFF Sabbag, PN Paschoalin, ML Buka, CE Miguel, MCL Falco, CCI Streicher, BR Lima, RS Colombo

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

Objetivo: Relatar um caso de tumor benigno raro do baço. **Metodologia:** Os dados foram obtidos a partir da revisão sistemática do prontuário, com autorização do paciente. **Relato de caso:** Masculino, 41 anos, avaliado em contexto ambulatorial no Hospital de Base de São José do Rio Preto/SP, devido quadro de perda ponderal de 8 kg em 3 meses (15% da massa corpórea), além de febre intermitente, sudorese noturna e astenia. Em investigação externa, apresentava ao exame físico esplenomegalia palpável a 5 cm do rebordo costal esquerdo. Realizado US de abdômen, o qual evidenciou lesão expansiva esplênica com 12cm no maior eixo. Solicitado TC de abdômen, porém, a massa apresentava características de difícil caracterização por exame de imagem. Submetido, então, à PET-CT, sendo detectado hipermetabolismo apenas em baço, com SUV máxima de 12. Ao hemograma apresentava somente discreta anemia microcítica, a qual, durante investigação, foi atribuída à talassemia beta menor. Os níveis de desidrogenase láctica estavam no limite superior da normalidade. Realizada biópsia de medula óssea, devido hipótese diagnóstica de linfoma primário do baço, não sendo evidenciada infiltração neoplásica. Paciente encaminhado à equipe de cirurgia oncológica, a qual procedeu com esplenectomia. Paciente manteve-se assintomático após, retornou ao peso basal e não apresentou mais febre e sudorese. A biópsia com imuno-histoquímica evidenciou transformação nodal angiomatoid esclerosante do baço. **Discussão:** A SANT (sclerosis angiomatoid nodular transformation of spleen) é uma condição vascular rara e benigna, com cerca de 150 casos apenas relatados em literatura até 2021. Caracteriza-se por lesão sólida bem definida no baço, sendo, na maioria das vezes,

diagnosticada em exames de imagem solicitados por motivos não relacionados à presença da massa. Em alguns casos pode apresentar-se com dor abdominal, febre e/ou perda de peso, fazendo diagnóstico diferencial com neoplasias malignas como linfoma primário do baço e linfoma da zona marginal. Histopatologicamente, pode ser confundida com hemartomas, pseudotumor inflamatório esplênico e hemangiotelioma epitelióide. O perfil imunohistoquímico define-se pela positividade para CD34, CD31, CD21 e CD68, além de SMA e desmina. A fisiopatologia é desconhecida, mas acredita-se que deriva da transformação de pequenos hemangiomas esplênicos. Por ser lesão benigna e restrita ao baço, o tratamento definitivo é a esplenectomia, indicado nos casos relatados devido suspeita de neoplasia maligna. **Conclusão:** A SANT é uma condição rara e na maioria das vezes assintomática que pode mimetizar neoplasias linfoides do baço. O diagnóstico definitivo é feito por biópsia com imuno-histoquímica e o tratamento em pacientes sintomáticos é a esplenectomia, muitas vezes indicada para diagnóstico, visto alto risco de complicações em biópsias de lesões esplênicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.212>

ANÁLISE DA VALIDAÇÃO DO ESCORE PROGNÓSTICO MALT-IPi PARA OS PACIENTES COM LINFOMA MALT OCULAR E DE ANEXO OCULAR DIAGNOSTICADOS NA SANTA CASA DE SÃO PAULO, NO PERÍODO DE JANEIRO DE 2009 A DEZEMBRO DE 2018

RC Lima, SAB Brasil

Irmãdade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Primários: 1) Avaliação clínico-laboratorial dos pacientes portadores de linfoma MALT ocular e de anexo ocular (LMOA) acompanhados no ambulatório de Linfoma não Hodgkin (LNH) da Irmãdade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo; 2) Estratificação destes pacientes de acordo com o escore MALT-IPi. Secundário: 1) Avaliar possíveis fatores prognósticos que auxiliem na estratificação de risco destes pacientes. **Pacientes e métodos:** Estudo observacional, retrospectivo, analítico e descritivo, feito a partir da avaliação de prontuários de pacientes diagnosticados com LMOA. Para análise estatística foi realizado o cálculo de frequências e de médias a fim de avaliar as características da população estudada. Regressão logística para validação do escore MALT-IPi em relação ao desfecho primário e regressão logística uni e multivariada para avaliação de demais variáveis identificadas com possível impacto prognóstico. **Resultados:** Foram analisados 24 pacientes, encontrado predomínio do sexo feminino, mediana de idade ao diagnóstico de 61,5 anos e estadió IEA em 87,5% dos casos. Quando avaliado o MALT-IPi em relação ao desfecho primário, não encontramos valores que pudessem trazer algum nível de significância, porém ao avaliar demais dados dos pacientes vimos que naqueles com contagem total de leucócitos acima de $9500/\text{mm}^3$ encontramos relação com o desfecho primário tal como ao estratificar os pacientes entre um grupo com até 2 estruturas e outro com