

apresentando quadro recorrente de cefaléia frontal e maxilar há 30 dias, febre diária aferida > 38°C, sudorese noturna e emagrecimento de 18 kg em um mês. queixava-se de congestão nasal e gotejamento posterior. Evoluiu com edema em face, saída de secreção sero-hemática pela narina esquerda e presença de lesão tumoral infiltrativa em palato. Em outros serviços já havia recebido tratamento empírico com claritromicina, levofloxacino, amoxicilina e azitromicina. Realizada sinusotomia maxilar esquerda com biópsia da mucosa da cavidade nasal, seio maxilar e vestibulo-oral à esquerda. O paciente seguiu com piora progressiva e o resultado preliminar das biópsias indicaram linfoma não hodgkin de alto grau, compatível com linfoma de células T/NK extranodal, extensamente necrótico, com infiltração em tecido adiposo e glândula salivar. A imunofetipagem de medula óssea e de líquor céfalo-raquidiano não mostrou infiltração da doença nestes sítios. a pesquisa para epstein-barr vírus foi negativa. Foi iniciado o tratamento com protocolo de radioterapia diária associada a cisplatina semanal. No décimo quinto dia de tratamento, o paciente evolui com piora clínica e necessidade de suporte ventilatório. Iniciado antibiótico empírico de amplo espectro, porém houve progressão para disfunção hepática e renal. A elevação de triglicérides e ferritina, citopenias e hipofibrinogenemia associados ao quadro febril persistente confirmaram o diagnóstico de síndrome hemofagocítica. Foi iniciado etoposídeo semanal, mas o paciente evolui para o óbito. **Discussão:** O prognóstico do linfoma de células T/NK extra-nodal tipo nasal em geral é reservado. Este subtipo de linfoma tem relação etiológica com o Epstein-Barr Vírus. A raridade da doença faz com que não existam grandes estudos randomizados e um tratamento padrão bem estabelecido. Com a progressão da doença, podem surgir complicações como coagulação intravascular disseminada e síndrome hemofagocítica. A síndrome hemofagocítica é uma entidade com elevada mortalidade. a maioria dos estudos envolvendo a síndrome são extrapolados da população pediátrica, incluindo os critérios diagnósticos e forma de tratamento. **Conclusão:** A baixa frequência com que incide o linfoma de células T/NK torna necessária a abordagem do tópico para que o diagnóstico diferencial seja considerado em pacientes com sintomas compatíveis com esta patologia. sua elevada mortalidade faz com que seja uma prioridade o diagnóstico precoce para que o tratamento seja iniciado ainda em estágios iniciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.743>

SARCOMA HISTIOCÍTICO NO SUS: UM RELATO DE CASO

PG Jericó, LET Souza, KZ Richter, AL Enrica

Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de Sarcoma Histiocítico. **Material e métodos:** Realizada coleta de dados do prontuário de paciente atendido no Centro de Pesquisas Oncológicas de

Santa Catarina (CEPON). **Relato de caso:** Paciente masculino, 36 anos, com história de sintomas B, lesões cutâneas pruriginosas marrom-avermelhadas difusas por tronco e dobras, dor abdominal e linfonodomegalias disseminadas, com quadro clínico insidioso iniciado há 7 anos do primeiro atendimento neste serviço. Nos exames de imagem encaminhados apresentava também conglomerado linfonodal abrangendo retroperitônio e região hipogástrica. Em investigação passada, realizou múltiplas biópsias de diferentes sítios com padrões reacionais, sendo apenas a última delas positiva para neoplasia de células dendríticas foliculares, com KI-67 de 10% e painel imunohistoquímico positivo para CD45 e MUM1, e fraco para BCL2 e BCL6. Durante investigação no CEPON, paciente não apresentava infiltração medular ou alteração em análise cromossômica. Após terceiro ciclo de CHOP houve resolução de lesões cutâneas e, após 6 ciclos, a doença nodal permaneceu estável. Permaneceu assintomático durante 6 meses após tratamento quando reiniciou com quadro sistêmico e cutâneo, associado a um aumento de linfonodos abdominais em exames de reestadiamento. Contudo, a análise imunohistoquímica de nova biópsia linfonodal apresentou positividade para CD163, SMA - alfa-actina de músculo liso, com CD31 positivo focal e ALK1, CD3, CD21, CD20, CD23, CD34, CD138, Desmina, Antígeno de membrana epitelial (EMA), Proteína S100 e CK-citoqueratina AE1/AE3 negativos; achados sugestivos de Sarcoma Histiocítico. A partir daí, o paciente iniciou tratamento de segunda linha com Cladribina e demonstrou resolução de lesões cutâneas, seguindo desde então com doença nodal aguardando reavaliação. **Discussão:** O Sarcoma Histiocítico (SH) é uma neoplasia hematológica rara com poucos relatos de caso na literatura. Caracterizada por uma proliferação descontrolada de células histiocíticas de padrão ímpar, com núcleo “Pac-Man-like” e citoplasma vacuolizado, esta doença pode ter apresentação multiforme, com envolvimento local (trato gastrointestinal, pele, pulmões, linfonodos) ou sistêmico, dificultando a suspeição diagnóstica. Em análise imunofenotípica apresenta positividade para os marcadores CD68 (KP-1 e PGM-1), CD163, lisozima, CD4, entre outros, dos quais pelo menos 2 devem estar presentes para confirmação diagnóstica. Mutações envolvendo o gene BRAF V600E, a via RAS-MAPK e a ativação da via PI3K, além do gene supressor CDKN2A, são frequentemente associadas ao SH. Seu tratamento pode envolver diversas modalidades, a depender do estágio e da localização da doença. Algumas respostas promissoras têm sido observadas com o uso de inibidores de BRAF, como o Vemurafenib, e de inibidores de MEK, como o Trametinib, oferecendo novas possibilidades terapêuticas para casos específicos de SH. **Conclusão:** O tratamento do SH ainda é um desafio a ser superado na prática médica. A dificuldade de acesso aos serviços especializados e as poucas opções terapêuticas disponíveis no Sistema Único de Saúde (SUS) corroboram para progressão da doença e prognóstico obscuro. Sendo assim, é evidente a necessidade de segmentação terapêutica com foco na acessibilidade dos pacientes à medicação e menor taxa de internações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.744>