

antirretroviral com melhora clínica exuberante e resolução das citopenias ainda no 1º ciclo. Ao término do 6º ciclo, apresentou resposta metabólica completa bem como resolução das lesões do Kaposi. **Discussão:** A DCM é uma hiperplasia angiofolicular que leva à proliferação clonal de células B e tem as características histopatológicas presentes em mais de uma porção do linfonodo. Apresenta curso clínico com exacerbações intermitentes e 50% dos casos são positivos para HHV-8, diferindo em tratamento e prognóstico. Poucos casos de HHV-8 + LDGCB NOS ocorrem na ausência de DCM concomitante. Nesta entidade, os plasmablastos neoplásicos formam folhas e aglomerados confluentes que destroem a arquitetura do tecido subjacente e confere um prognóstico pior. No entanto, o número limitado de casos relatados dificulta a definição de uma terapia ideal. **Conclusão:** Relatamos o caso raro de um paciente com diagnóstico de três neoplasias sincrônicas associadas ao HHV-8, tratado com poliquimioterapia e desfecho favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.445>

LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOIMUNOBLÁSTICO MIMETIZANDO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO EM PACIENTE COM ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

LAP Sales, LFM Olivatto, VR Ferrarez, VL Costa,
RCR Queiroz, VMR Souza, GG Cunha,
VOC Rocha, MMO Barros, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso de Linfoma de Células T Angioimunoblástico, cursando com anemia hemolítica autoimune (AHAI) e marcadores de lúpus eritematoso sistêmico (LES) **Relato de caso:** Paciente de 27 anos, sexo feminino, com dispneia progressiva e fadiga há 06 meses. Há 30 dias, apresentava piora clínica, com sintomas mais intensos, além de febre e perda de peso não quantificada. Exames a admissão mostravam Hb = 7,9 g/dL; HT = 24,3%; VCM = 96,3, RDW = 20,7%; Leuco = 6080/ μ L (Neutrófilos 4560, Bastões 304, Metamielócitos 61, Linfócitos atípicos 365); Plaquetas = 57000/ μ L. No laboratório de hemólise, constatado reticulócitos = 285222/ μ L; DHL = 674 U/L, bilirrubina indireta = 0,83 mg/dL, haptoglobina < 7 mg/dL. A investigação de autoanticorpos revelou presença de teste da antiglobulina direta (TAD) positivo forte para IgG e C3d. Sorologias para HIV, Hepatite B e C se mostraram negativas, enquanto que CMV, EBV e Toxoplasma Gondii apenas com IgG positivo. Em perfil laboratorial reumatológico, encontrado FAN reagente padrão nuclear homogêneo em títulos de 1:640, anti-histona positivo, complemento consumido, com C3 34 mg/dL (VR 90-180) e C4 4 mg/dL (VR 13-45), além de anticorpos positivos para

Síndrome Anti-fosfolípide, com anticoagulante lúpico positivo, anti-beta2 glicoproteína IgM forte positivo e anticardiolipina IgG e IgM positivos. Tomografias demonstravam hepatoesplenomegalia, além de múltiplas adenomegalias axilares, inguinais, retroperitoneais, para-aórticas e em cadeias ilíacas, a maior delas medindo 1,5 $\times$ 2,8 cm. Ao longo da internação, evoluiu com queda de hemoglobina por hemólise, com valores mínimos de 4,0 g/dL. Optado por introduzir suporte transfusional associado à imunoglobulina humana e corticoterapia, com prednisona 1 mg/kg/dia. Devido refratariedade do quadro, foi iniciado rituximabe (Duas dose, 14 dias/14 dias, 375 mg/m² cada), com boa resposta clínica e laboratorial, chegando a Hb 8,0 g/dL, o que permitiu desmame de corticoterapia. Foi realizada biópsia incisional de linfonodo axilar esquerdo, com estudo anatomicopatológico demonstrando proliferação linfóide atípica com crescimento paracortical de células intermediárias a grandes e proliferação venular pós-capilar proeminente. Nas células atípicas, havia positividade para CD3, CD2, CD5, CD7, CD4, CD43, raras delas com BCL6, CD25 e CD8 positivos. Foram negativos nas células atípicas, CD56, CD10, CD30, CD23, CD20, PAX-5. A pesquisa de EBV na amostra foi inconclusiva. Considerada possibilidade de Linfoma de Células T Angioimunoblástico como causa das manifestações, inclusive da positividade de anticorpos para LES. Paciente segue com desmame de corticoterapia por via oral. Programado início de protocolo de quimioterapia com esquema CHOEP. **Discussão:** A associação entre autoimunidade e o linfoma de células T angioimunoblástico é documentada na literatura. Ocorre um hiperestimulação de linfócitos B independente da exposição antigênica, com prejuízos nos mecanismos de imunotolerância, o que pode levar a positividade do TAD e presença de AHAI. Em alguns casos, apenas a introdução de quimioterapia para pode melhorar a autoimunidade. **Conclusão:** Foi relatado um caso de autoimunidade desencadeada por linfoma de células T angioimunoblástico, com AHAI e positividade de marcadores para LES em paciente sem outras evidências clínicas de doença do colágeno.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.446>

SARCOMA HISTIOCÍTICO: UMA NECESSIDADE MÉDICA NÃO ATINGIDA COM DESFECHOS DESAVORÁVEIS

JA Balthazar, JC Amarante, AL Oliveira,
FD Costa, T Fischer, JS Filho, T Silveira

AC Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O Sarcoma Histiocítico Verdadeiro (SHV) é uma neoplasia rara derivada de histiócitos, caracterizada por apresentação agressiva e respostas insatisfatórias a quimioterápicos clássicos. De acordo com a Organização Mundial

da Saúde, o SHV é definido como proliferação com características morfológicas e imunofenotípicas de histiócitos maduros. A mediana de idade no diagnóstico é de 63 anos, com uma distribuição semelhante entre homens e mulheres, com sobrevida média de 6 meses. O envolvimento nodal e extranodal, como tratos gastrointestinal, pulmonar e nasal, é comum. O diagnóstico é desafiador devido à semelhança com outras neoplasias, como linfomas, carcinomas indiferenciados, melanomas, sarcomas e tumores de células dendríticas. Dada a baixa representatividade de doenças raras e com desfechos desfavoráveis, este trabalho tem como objetivo relatar o caso de um paciente com SHV.

Caso clínico: Paciente masculino de 24 anos apresentou dispneia, tosse e sudorese noturna em janeiro de 2024. Exames revelaram uma massa pulmonar de 16 × 12 × 17 cm, Hb 10,1 g/dL, leucócitos 12.560/mm³, plaquetas 643.000/mm³ e DHL 299 U/L. O estadiamento foi realizado com tomografias, PET-CT e biópsias. Após 10 dias de internação, apresentou desconforto respiratório, parada cardiorrespiratória e necessidade de intubação orotraqueal. Devido à deterioração clínica, foi iniciado dexametasona 40 mg e radioterapia (RDT) enquanto aguardava-se o resultado anatomopatológico. Após 15 dias, o diagnóstico de SHV foi confirmado. No 16º dia de internação, iniciou-se o tratamento com CHOP (Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina e Prednisona), resultando em melhora clínica e hemodinâmica após o 1º ciclo, com extubação 12 dias após e significativa redução da massa pulmonar. Apesar da melhora inicial, evoluiu com neutropenia febril e nova intubação. O 2º ciclo de CHOP foi administrado após 28 dias, e apesar de haver a proposta do uso de Pembrolizumab, houve dificuldade no acesso. O paciente veio a óbito por piora respiratória e infecciosa após 48 dias de internação. **Discussão:** A evolução agressiva e desfavorável do paciente ressalta as dificuldades no diagnóstico e tratamento do SHV. A literatura é escassa, sem consenso sobre tratamento padrão e com acesso limitado a drogas alvo. Embora o paciente seja mais jovem que a mediana da literatura, há descrição em indivíduos jovens, e a sobrevida de 3 meses foi consistente com dados já existentes. A imunohistoquímica é crucial para o diagnóstico, com os marcadores principais CD163, CD68, lisozima e CD4, sendo o CD163 o mais sensível e restrito para o SHV. A pesquisa de mutações (PDL-1, BRAF, RAS/MAPK e MEK) podem orientar o uso de terapias alvo. O tratamento com CHOP, utilizado neste caso, é recomendado para doença multifocal, enquanto a ressecção cirúrgica e RDT são indicadas para doenças localizadas. Uma coorte de 330 pacientes com SHV mostrou que a cirurgia para doença localizada combinada à RDT melhora a sobrevida e a remissão. Estudos de terapias alvo, como inibidores de BRAF (Vemurafenib, Dabrafenib) e PD-L1 (Nivolumab, Pembrolizumab), surgem uma nova estratégia terapêutica. **Conclusão:** O SHV é uma doença rara, subnotificada, com altas taxas de mortalidade e poucos dados na literatura. Mais estudos são necessários para

aumentar o conhecimento sobre essa doença, otimizar o diagnóstico precoce e definir o melhor tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.447>

LINFOMA DE CÉLULAS T CUTÂNEAS E PERIFÉRICAS NO BRASIL: ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

MM Mantovani, CH Martins, LT Garcia, GG Bello, EMG Leão, GGP Cunha, DY Kishimoto, VA Bastos, CM Duarte, L Niero-Melo

Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

Introdução: Linfomas são neoplasias linfoides, com dois subtipos, Linfoma Hodgkin (LH) e Linfoma não-Hodgkin (LNH), sendo um dos aspectos que os distingue é o tipo de disseminação (LH por contiguidade; LNH de forma multicêntrica). Dentre os LNH, o de subtipo de células T cutâneas e periféricas (LNH-CTCP) apresenta taxas de sobrevida baixas. O conhecimento dos mecanismos etiopatogênicos e de apresentação clínica destes diferentes subtipos são fundamentais para o desenvolvimento de terapêuticas pertinentes. O estabelecimento de perfil epidemiológico permitiria identificar a parcela da população mais acometida e suscetível à doença, por fornecer subsídios para mais efetiva abordagem médica. **Objetivo:** Este trabalho objetivou avaliar, através da base de dados provenientes do Atlas de Mortalidade por Câncer do Instituto Nacional de Câncer (INCA), e pela literatura pertinente, a epidemiologia de pacientes diagnosticados com Linfomas de Células T cutâneas e periféricas. **Metodologia:** O presente estudo é de caráter retrospectivo descritivo e configura-se em função de uma abordagem quantitativa, embasada por análise de dados digitais. Os registros adotados sobre a mortalidade do CTCL e PTCL foram coletados do Atlas de Mortalidade por Câncer - Instituto Nacional de Câncer (INCA), considerando-se os dados atualizados no período de 1979 a 2022. Os dados levantados e utilizados no presente trabalho são de domínio público e encontram-se disponíveis no seguinte endereço eletrônico: www.inca.gov.br, sendo dispensado o parecer do Comitê de Ética em Pesquisa com seres humanos. Os dados foram analisados utilizando o *software* Google Planilhas. Para avaliação da mortalidade causada pelos CTCL e PTCL, os dados foram agrupados conforme a Classificação Internacional de Doenças, 10ª Revisão (CID-C84). Inicialmente, foram selecionados os CIDs de interesse no Atlas de Mortalidade por Câncer (Modelos 1, 2 e 10). Após a seleção da topografia, admitiu-se para estudo da análise das frequências de mortalidade a contabilização dos números absolutos de óbitos por ano, bem como sua distribuição por faixa etária. **Resultados e discussão:** A maioria dos pacientes era do sexo masculino (57,73%), com faixa etária mais acometida aos 60-69 anos. Desde 1979, a porcentagem de óbitos por