

sobretudo da segunda para a terceira década, e na última década de análise verifica-se uma desaceleração do ritmo de crescimento, porém, sem inversão da curva. A análise desse fenômeno pode ser feita a partir do aumento no número de notificações de LNH, devido à evolução do sistema de saúde, principalmente em seus métodos diagnósticos. Além disso, aumento populacional e a urbanização podem ter contribuído para o aumento do número de casos. No que se refere à desaceleração do crescimento, ocorrida na última década de análise, levanta-se a hipótese de que a criação de ferramentas de informação e o acesso ao tratamento precoce, possibilitaram o aumento da sobrevida e a diminuição da mortalidade. **Conclusão:** Devem ser realizados estudos para identificar a etiologia e os fatores de risco relacionados ao desenvolvimento do LNH, buscando compreender a interferência dos hábitos de vida na manifestação dessa doença, assim como desenvolver métodos de rastreamento precoce e profilaxia. Assim, será possível compreender, de forma mais assertiva, os motivos do crescimento do número de mortes por LNH nos últimos anos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.371>

370

**INTERIM ANALYSIS OF MAGNIFY PHASE IIIB:  
INDUCTION R2 FOLLOWED BY  
MAINTENANCE IN RELAPSED/REFRACTORY  
(R/R) INDOLENT NON-HODGKIN LYMPHOMA  
(iNHL)**



D.J. Andorsky<sup>a</sup>, M. Coleman<sup>b</sup>, A. Yacoub<sup>c</sup>,  
J.M. Melear<sup>d</sup>, S.R. Fanning<sup>e</sup>, K.S. Kolibaba<sup>f</sup>, F.  
Lansigan<sup>g</sup>, C. Reynolds<sup>h</sup>, G. Nowakowski<sup>i</sup>,  
A.L. Et<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Rocky Mountain Cancer Centers, US Oncology Research, Boulder, United States

<sup>b</sup> Clinical Research Alliance Inc, Weill Cornell Medicine, New York, United States

<sup>c</sup> University of Kansas Cancer Center, Westwood, United States

<sup>d</sup> Texas Oncology – Austin, US Oncology Research, Austin, United States

<sup>e</sup> Prisma Health, US Oncology Research, Greenville, United States

<sup>f</sup> Compass Oncology, US Oncology Research, Vancouver, United States

<sup>g</sup> Dartmouth–Hitchcock Medical Center, Lebanon, United States

<sup>h</sup> IHA Hematology Oncology Consultants – Ann Arbor, Ypsilanti, United States

<sup>i</sup> Mayo Clinic, Rochester, United States

**Goals:** Patients (pts) with relapsed iNHL have limited standard treatment options. The immunomodulatory agent lenalidomide shows enhanced activity with rituximab (ie, R<sup>2</sup>), which recently reported 39.4-mo median PFS in R/R iNHL pts (*J Clin Oncol.* 2019;37:1188). MAGNIFY is a multi-center, phase IIb trial in pts with R/R FL gr1-3a, MZL, or MCL (NCT01996865) exploring optimal lenalidomide duration. **Materials and methods:** Lenalidomide 20 mg/d, d1-21/28 + rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>/wk c1 and then q8wk c3+ (R<sup>2</sup>) are given

for 12c followed by 1:1 randomization in pts with SD, PR, or CR to R<sup>2</sup> vs rituximab maintenance for 18 mo. Data presented here focus on induction R<sup>2</sup> in efficacy-evaluable FL gr1-3a and MZL pts (FL gr3, tFL, and MCL not included) receiving ≥1 treatment with baseline/post-baseline assessments to analyze the primary end point of ORR by 1999 IWG criteria. Analyses were done in pts refractory to rituximab (R-ref), refractory to both rituximab and alkylating agent (double-ref), and those with relapse or progression ≤2 y of initial diagnosis after 1L systemic treatment (early relapse [ER]). **Results:** As of June 16, 2019, 393 pts (81% FL gr1-3a; 19% MZL) were enrolled; median follow up 23.7 mo (range, 0.6-57.8) for censored pts (n = 335). Median age was 66 y (range, 35-91), 83% had stage III/IV disease, with a median of 2 prior therapies (95% prior rituximab-containing). ORR was 69% with 40% CR/CRu. Median DOR was 39.0 mo, and median PFS was 40.1 mo. In R-ref (n = 137), double-ref (n = 80) and ER patients (n = 132), ORR was 60%, 50%, and 66%; with CR/CRu in 36%, 26%, and 31%; respectively. 199 pts (51%) completed 12c of induction R<sup>2</sup>, and 188 (48%) have been randomized and entered maintenance. 139 pts (35%) prematurely discontinued both lenalidomide and rituximab, primarily due to AEs (n = 52, 13%) or PD (n = 45, 11%). Most common all-grade AEs were 48% fatigue, 43% neutropenia, 36% diarrhea, and 31% nausea. Grade 3/4 AE neutropenia was 36% (9 pts [2%] had febrile neutropenia); all other grade 3/4 AEs occurred in <7% of pts. **Discussion:** R<sup>2</sup> is active with a tolerable safety profile in pts with R/R FL and MZL, including R-ref, double-ref, and ER pts. **Conclusions:** These results suggest that R<sup>2</sup> should be considered as a therapeutic option for pts with R/R iNHL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.372>

371

**LEUKEMIC FOLLICULAR LYMPHOMA  
MIMICKING HAIRY CELL LEUKEMIA IN FLOW  
CYTOMETRY**



I.S.E. Pimentel, C.L.M. Pereira, V.R.H. Nunes,  
L.F.S. Dias, N.F. Centurião, L.L.C. Teixeira,  
C.C.P. Feres, G.F. Perini, R.S. Barroso, N.  
Hamerschlak

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brazil

Follicular lymphoma (FL) is an indolent lymphoma and may have various clinical courses. FL often involves spleen and bone marrow (BM) but, in contrast to other indolent NHL at diagnosis, very few patients present with an overt detectable leukaemic phase (FLLP). Herein, we present a case report of FL-LP. A 59-year-old female presented with weight loss, increased cervical mass and adynamia initiated few months ago. She brought recent tests with worsening of anemia, lymphocytosis, thrombocytopenia, with normal neutrophil and monocytes counts. A peripheral blood immunophenotyping by flow cytometry showed positive and significant antigenic expression of CD10, CD11c, CD20, CD22, CD23, CD25, CD43, CD79b, CD103, CD123, CD200, FMC7, IgM, IgD and cyKappa, being compatible with Hairy Cell Leukemia. Due the discrepancy between clinical data and flow cytometry findings,

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 LPFL 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 linfohistiocitose hemofagocítica (LHH) é rara e potencialmente fatal, caracterizada por uma síndrome hiperinflamatória grave induzida por macrófagos ativados 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 linfohistiocitose 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 acrometismo 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 paquimeningeo, 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 mg/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 linfohistiocitose 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 inicio 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  $> 500 \text{ ng/mL}$ ; esplenomegalia; evidência de hemofagocitose em medula óssea, baço ou linfonodos; ausência ou baixa atividade de células NK; sCD25  $> 2.400 \text{ U/mL}$ . **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