

lesão vegetante na válvula ileocecal, sugestiva de malignidade. A lesão foi biopsiada e obteve-se o diagnóstico de linfoma de Burkitt com expressão de CD20, PAX5, CD10, BCL6, C-MYC; fraca expressão de MUM1 e BCL2; KI 67: 100%. Sorologias para HIV, EBV e hepatites resultaram não reagentes. Hemograma, transaminases, função renal, ácido úrico, desidrogenase láctica, beta2 microglobulina e eletroforese de proteínas apresentaram os resultados dentro dos valores de normalidade. Na biópsia de medula óssea com sua respectiva imunohistoquímica não houve evidências de infiltração neoplásica, assim como na imunofenotipagem da medula óssea. O paciente foi submetido a PET-CT que observou massa hipermetabólica no ceco com numerosos linfonodos satélites associados com características de neoplasia. Foi iniciado tratamento quimioterápico com R-DA-EPOCH, tendo boa evolução até o momento. **Discussão:** De acordo com os dados apresentados na literatura, pacientes recém diagnosticados com linfoma possuem alta incidência de positividade para anticorpos antifosfolípidos, comparado à população em geral. As doenças reumatológicas podem representar um potencial fator de risco para o desenvolvimento de linfoma não-hodgkin. O paciente relatado apresentava doença reumatológica autoimune SAF e após 7 anos, foi diagnosticado com linfoma de Burkitt pela biópsia de lesão em válvula ileocecal. **Conclusão:** O caso relatado apresenta importância pela associação entre a doença autoimune SAF e o linfoma de Burkitt, condição essa pouco frequente e pouco relatada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.112>

AVALIAÇÃO DE DNA CIRCULANTE TUMORAL EM UMA COORTE PROSPECTIVA DE PACIENTES COM LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B: ANÁLISE PRELIMINAR

G Duffles^a, ENE Ferreira^b, LG Pereira^b, LLL Freitas^a, ML Chauffaille^c, I Lorand-Metze^a

^a Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Pesquisa e Desenvolvimento, Laboratório Fleury, São Paulo, SP, Brasil

^c Grupo Fleury, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: implementar a biópsia líquida em linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) ao diagnóstico e seguimento prospectivamente. Relacionar seus achados com características clínicas e patológicas. **Material e métodos:** foram incluídos pacientes com LDGCB, sem disfunção orgânica tratados com RCHOP ou RminiCHOP. Antes do início do tratamento e 2 meses após seu término foram coletados 20 mL de sangue, para análise de DNA livre circulante. Desse material foi feita a pesquisa de DNA circulante tumoral (DNAct). Além disso, foi feita a extração do DNA tumoral da biópsia diagnóstica para comparação com o DNAct. A pesquisa de mutações foi feita por NGS com um painel de genes (KMT2D, TP53, CREBBP, PIM1, MYD88, PCLO, EZH2, B2M, CARD11, CD79B e HIST1H1E). A amostra inicial foi chamada de DNA1 e a final de DNA2. **Resultados:** Até agora foram incluídos 22 pacientes na pesquisa. Idade mediana ao diagnóstico: 61 anos (26-88), 40% do sexo masculino. Sintomas B em 50% e 32% com lesão bulky.

Acometimento extranodal em 17 pacientes (77%), sendo 7 com acometimento gástrico. A maioria tinha IPI-NCCN 2-3 (40%) e nenhum teve infiltração de medula óssea. Até agora 20 pacientes completaram o tratamento e 1 destes ainda fará PET de fim de terapia para atestar resposta. São 11 pacientes em remissão completa (RC), 2 refratários, 2 recaídas e 6 óbitos (2 por progressão de doença, 1 de causa desconhecida e 3 por infecção). Mediana de seguimento dos pacientes vivos: 23.5 meses (3-33). Análise de DNAct completa em 5 casos. Desses, na pesquisa de célula de origem pelo algoritmo de Hans, 4 são do tipo ABC. Nenhum paciente era duplo expressor de MYC e BCL2. A média de mutações detectadas presumivelmente somáticas no DNA1 foi de 35. O gene mais frequentemente mutado foi o PCLO, na sua maioria mutações missense. Apenas 1 teve aumento do número de mutações detectadas entre o DNA1 e DNA2. A média de redução de mutações foi de 20 entre o DNA1 e DNA2. Em 2 pacientes com doença localizada, as mutações encontradas no material de biópsia não foram vistas no DNA circulante. Todos esses 5 casos analisados seguem em remissão completa. **Discussão:** A população avaliada foi similar à literatura em relação a idade, com uma proporção um pouco maior de pacientes com doença extranodal e acometimento gástrico. Houve um excesso de mortes por causas infecciosas, notadamente no período da pandemia por Covid-19. Nos 5 casos com análise de DNAct, o teste foi factível e correlacionou com os achados clínicos. A maioria dos pacientes teve redução substancial da quantidade de mutações, congruente com a remissão completa. Na doença localizada, em amostra reduzida e com avaliação preliminar, o DNAct não detectou todas as mutações vistas na biópsia. **Conclusão:** Nessa avaliação preliminar com poucos casos, a biópsia líquida em LDGCB teve correlação com a evolução clínica e se mostrou factível.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.113>

CD8 POSITIVE T-CELL PROLYMPHOCYTIC LEUKEMIA (T-PLL) PRESENTING WITH COMPLEX KARYOTYPE WITH A RARE DERIVED CHROMOSOME AND ADDITIONAL SIGNALS IN MYC (8Q), IGH (14Q) AND TP53 (17P) GENES

VR Jamur^a, AC Senegaglia^b, AP Azambuja^c, DC Oliveira^c, RM Bendlin^d, AT Schmid-Braz^e, DC Coutinho^e, LW Merfort^e, MO Lisboa^a, T Borgonovo^e

^a Núcleo de Terapia Celular, Laboratório de Citogenética, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Curitiba, PR, Brazil

^b Núcleo de Terapia Celular, Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Curitiba, PR, Brazil

^c Laboratório de Citometria de Fluxo, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^d Serviço de Transplante de Medula Óssea, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^e Laboratório de Citogenética, Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

Introduction: T-cell prolymphocytic leukemia (T-PLL) is a rare T-cell leukemia, accounting for approximately 2% of lymphocytic leukemia cases in adults over 30 years of age. It has an aggressive clinical course and poor prognosis, in addition to a low response to conventional chemotherapy and a short survival time. This disease is characterized by post-thymic lymphocyte proliferation with small to regular size. The cells have weak CD3 expression and CD4 expression on the cell membrane occurs in over half of the cases. Co-expression of CD4 and CD8 occurs in about 25% of cases. A smaller proportion of cases have cells with only CD8 expression on the cell membrane. The main feature is severe leukosis in peripheral blood, but involvement of bone marrow, lymph nodes, liver, spleen and skin are not uncommon. **Case report:** Previously healthy 57-year-old woman presenting with abdominal pain and distension, weight loss, asthenia, and decreased general condition for 2 months. Physical examination revealed splenomegaly (19 cm RCE) and hepatomegaly (18 cm RCD), generalized lymphadenopathies of no more than 2 cm. CBC with Hb 7.5 g/dL, large leukocytosis $472 \times 10^9/L$ with 92% prolymphocytic cells and platelet count was $31 \times 10^9/L$. Multi-parametric flow cytometric analysis (MFC) in peripheral blood showed a mature T-cell lineage strongly positive for CD3, CD8, CD7 and CD26, negative for CD4, CD45 RA and RO and NK marker isoforms (CD56, CD57, CD94) but positive for cytoplasmic TCL1. TCR rearrangement evaluation showed clonally CD8 T-cells positive for $V\beta$ chain 8. Conventional cytogenetic examination showed complex karyotype with a rare derived chromosome: der(2)t(1;2)(q21;q37), plus iso chromosome 8q, deletion 11q22, structural changes involving chromosomes 14, 13, 17 and several markers. FISH confirmed additional signals in MYC (8q), IGH (14q) and TP53 (17p) genes. The patient treated with chemotherapy (Fluorouracil, Cyclophosphamide and Mitoxantrone), with no response. Since she maintained lymphocytosis, lymphadenomegaly and hepatosplenomegaly, she was treated with Alemtuzumab (anti-CD52) with a plan to do 12 cycles, but showed progression within 3 months, requiring discontinuation of the medication. The patient was referred for palliative care in May 2021. **Conclusion:** We report the case of a patient with T prolymphocytic leukemia presenting with an elevated peripheral blood white blood cell count, complex karyotype with a rare derived chromosome, der(2)t(1;2)(q21;q37), aberrant immunophenotype and progressive disease despite treatment with alemtuzumab.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.114>

CEREBELLAR DIFFUSE LARGE B CELL LYMPHOMA IN IMMUNOCOMPETENT FEMALE PATIENT

GA Sansoni^a, MLM Nucci^b, NC Oliveira^b, RD Portugal^b

^a Faculty of Medicine and Surgery, University of Milan, Milan, Italy

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



Background: Diffuse large B cell lymphoma (DLBL) is the most common type of lymphoma worldwide, representing about 25% of all non-Hodgkin lymphomas. Among these lymphomas, primary DLBL of the central nervous system (CNS) is a rare category listed at 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. First line treatment is based on methotrexate (MTX), with studies showing complete remission rates of 30 to 60% in patients who receive high-dose MTX, alone or in combination with other agents. The rarity of primary CNS lymphomas makes randomized trials difficult to do, but regimens usually include MTX plus one of the following drugs: cytarabine, procarbazine, temozolomide or rituximab in CD20 positive tumors. **Aims:** to present a case of primary CNS lymphoma presenting as multiple lesions in the cerebellum. **Case presentation:** We present a case of a 57-year-old female patient, without comorbidities or HIV seropositivity, diagnosed with diffuse large B cell lymphoma with cerebellar origin. During a period of 4 months the patient presented progressive difficulties to accomplish everyday activities quickly evolved, and were accompanied by aphasia, dysarthria, lack of motor coordination, nausea and vomiting. Her handwriting was unintelligible. A brain MRI showed enhanced leptomeningeal area associated with middle cerebellar peduncle lesions on both sides. Biopsy confirmed the diagnosis of lymphoma with immunohistochemistry showing positivity for CD20 and 40% Ki67. Bone marrow biopsy was normal and the serology for HIV, Epstein-Barr virus and hepatitis B and C viruses were negative. She was treated high dose induction immunochemotherapy with methotrexate (four doses of 3.5 g/m²), cytarabine (two cycles of 2 g/m², twice a day for 2 days) and rituximab (four doses of 375 mg/m²). After the first cycle, the patient developed foreign accent syndrome (FAS) changing from her Brazilian accent to a Portuguese accent (within the same language). Despite FAS, other neurological symptoms ameliorated and the patient can once again write with her normal handwriting, have conversations and read. She was referred to complementary whole-brain radiotherapy. **Discussion:** Literature on cerebellar primary central nervous system lymphoma is scarce.¹ A review of PCNSL reported only 9% of tumors with cerebellar involvement. The addition of high-dose cytarabine to high-dose methotrexate seems to be associated with improved response in patients with primary CNS lymphoma. However, cerebellar toxicity is a dose-dependent adverse effect of cytarabine and a concern in cases with previous cerebellar syndrome. FAS may be related to involvement of 'linguistic cerebellum'² but apparently not associated with cytarabine. We showed that this combination was possible, without major neurologic events. **Conclusion:** Early diagnosis and treatment is important for the successful management of this aggressive and uncommon cerebellar tumor. Symptomatic improvement was fast after MTX initiation and the addition of cytarabine is feasible.

REFERENCES

1. Ghannam M, Mansour S, Jumah F, Berry B, Beard A. Cerebellar large B-cell lymphoma: a case report. *J Med Case Rep.* 2018;12:341.