

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 minor. 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

mais de 2 estruturas acometidas pela avaliação tomográfica obtivemos pior prognóstico no grupo com mais estruturas acometidas. **Discussão:** Quando comparamos nossa amostra com a da literatura algumas características clínicas da população se assemelham, mas outros dados, no entanto, apresentaram divergências. Estes podem ser atribuídos a diversos fatores como a variabilidade étnico-geográfica, a patogênese do LMOA que até o momento não foi definitivamente esclarecida e as diferenças nos critérios de inclusão nos estudos. Quanto ao escore MALT-IPI, este foi desenhado para suprir a necessidade de uma avaliação prognóstica direcionada para os linfomas MALT, porém foi feito com uma amostragem predominante gástrica não especificando a quantidade de pacientes com LMOA. Assim, uma melhor definição de fatores prognósticos para LMOA como também sua aplicação na prática clínica para definição de tratamento representa uma das necessidades ainda não atendidas visto que atualmente a definição do tratamento vem habitualmente da avaliação clínica e laboratorial do paciente e baseada muitas vezes em dados isolados. Demonstrada a inadequação do uso do MALT-IPI em nossa amostra, passamos a analisar outros elementos como a quantidade de sítios orbitários e periorbitários infiltrados pela doença. Assim, distinguimos um grupo de pior prognóstico com os pacientes os quais tinham 3 ou mais estruturas acometidas das avaliadas, órbita, conjuntiva, músculo, pálpebra, glândula lacrimal, nervo e estruturas a distância como linfonodos e medula óssea. **Conclusão:** O MALT-IPI não apresentou na nossa amostra relação prognóstica com o desfecho primário. Das demais características avaliadas, o acometimento do linfoma em 3 ou mais estruturas foi com significância estatística relacionado com maior risco de desfecho primário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.213>

PIRTOBRUTINIB, A HIGHLY SELECTIVE, NON-COVALENT (REVERSIBLE) BTK INHIBITOR IN PREVIOUSLY TREATED MANTLE CELL LYMPHOMA: UPDATED RESULTS FROM THE PHASE 1/2 BRUIN STUDY

RRBN Presenter ^a, N Shah ^b, A Alencar ^c, J Gerson ^d, M Patel ^e, W Jurczak ^f, K Patel ^g, A Mato ^h, C Cheah ⁱ, M Wang ^j

^a Eli Lilly and Company (Lilly), São Paulo, SP, Brazil

^b Medical College of Wisconsin, Milwaukee, United States

^c Sylvester Comprehensive Cancer Center, Miami, United States

^d University of Pennsylvania, Philadelphia, United States

^e Florida Cancer Specialists/Sarah Cannon Research Institute, Sarasota, United States

^f Maria Skłodowska-Curie National Research Institute of Oncology, Krakow, Poland

^g Swedish Cancer Institute, Seattle, United States

^h Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, United States

ⁱ Linear Clinical Research and Sir Charles Gairdner Hospital, Perth, Australia

^j MD Anderson Cancer Center, Houston, United States

Aim: To evaluate the safety and efficacy of pirtobrutinib in previously treated patients (pts) with MCL. **Materials and method:** BRUIN is a multicenter phase 1/2 study (NCT03740529) of oral pirtobrutinib monotherapy in pts with advanced B-cell malignancies who have received ≥ 2 prior therapies. The primary objective for phase 1 was to determine the RP2D. The primary objective of phase 2 was ORR. Secondary objectives included DoR, PFS, OS, safety and tolerability, and pharmacokinetics. **Results:** As of 27 Sept 2020, 323 pts (170 CLL/SLL, 61 MCL, 26 WM, 26 DLBCL, 13 MZL, 12 FL, 9 RT and 6 other NHL) were treated on 7 dose levels (25-300mg QD). Among the 61 MCL pt, median number of prior lines of therapy was 3 (1-8). No DLTs were reported and MTD was not reached ($n=323$). 200mg QD was selected as the RP2D. Fatigue (20%), diarrhea (17%) and confusion (13%) were the most frequent TEAEs regardless of attribution or grade seen in $\geq 10\%$ pts. The most common AE of grade ≥ 3 was neutropenia (10%). Treatment-related hemorrhage/hypertension occurred in 5 (2%)/4 (1%) pts. 5 (1%) pts discontinued due to TEAEs. 52 prior BTKi treated MCL pts were efficacy evaluable with an ORR of 52% (95%CI 38-66; 13 CR (25%), 14 PR (27%), 9 SD (17%), 11 PD (21%) and 5 (10%) discontinued prior to first response assessment). Median follow up was 6 months (0.7-18.3+). Responses were observed in 9/14 pts (64%) with prior autologous or allogeneic stem cell transplant, and 2 of 2 with prior CAR-T cell therapy. **Conclusion:** Pirtobrutinib demonstrated promising efficacy in heavily pretreated, poor-prognosis MCL following multiple prior lines of therapy. Pirtobrutinib was well tolerated and exhibited a wide therapeutic index. Updated data, including approximately 60 new pts with MCL and an additional 10 months since the prior data cut will be presented. Previously presented at American Society of Hematology - 63rd Annual Meeting.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.214>

LEUCEMIA LINFOIDE CRÔNICA E OUTRAS DOENÇAS LINFOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS AZUL MARINHO – RELATO DE CASO

PEM Flores, AF Sandes, CB Prato, LP Cantarino, PMC Silva, GMC Silva, TAS Pereira, WA Poles, RS Martins, SMCBP Jesus

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

Objetivos: Relatar caso de Histiocitose de Células Azul Marinho, doença com poucos casos relatados em literatura, aqui representada em paciente jovem, sem comorbidades e sem doença hematológica subjacente, apresentando-se com tríade clássica da doença. **Relato de caso:** Paciente feminina, 37 anos, encaminhada ao serviço terciário de Hematologia para investigação de plaquetopenia moderada de início há dois anos, notada durante rotina de pré-natal (60-100 mil/mm³),