

massa em região malar, e foi iniciado tratamento quimioterápico com protocolo com dose reduzida de R-CHOP por dois meses. Após o tratamento, evoluiu com quadro de pneumonia e surgimento de novas massas ganglionares, sendo considerada refratária a essa linha de tratamento. Foi iniciado, então, tratamento com R-Clorambucil, evoluindo com piora clínica no segundo ciclo, após dois meses de tratamento, apresentando náuseas frequentes e manutenção das massas ganglionares. No terceiro ciclo, foi suspenso o clorambucil, finalizando o tratamento com 5 ciclos de rituximabe por dois meses, com resposta parcial, mantendo edema na face. Iniciou tratamento com acalabrutinibe por 6 meses, evoluindo com redução total das massas tumorais, porém interrompeu o uso por dificuldade de comprar a medicação. A paciente seguiu em acompanhamento com o serviço de hematologia, realizando uso irregular do inibidor seletivo de BTK (tirosina quinase de Bruton), sem novas massas tumorais, evoluindo para óbito por descompensação de DPOC 18 dias após última consulta. **Discussão:** O comprometimento extranodal do linfoma de células do manto afeta preferencialmente trato gastrointestinal e região de cabeça e pescoço, como o anel de Waldeyer. Embora o LCM seja uma condição rara, ele deve ser submetido a um diagnóstico diferencial quando afeta a área maxilofacial. Nesse contexto, exames de imagem, análises morfológicas, imuno-histoquímicas, citogenéticas e moleculares são fundamentais para chegar ao diagnóstico correto e levar ao tratamento adequado. **Conclusão:** O diagnóstico de LCM pode ser desafiador devido às suas semelhanças com outros tipos de LNH e apresentações em regiões atípicas podem tornar esse desafio ainda maior. Diante disso, torna-se essencial o relato de uma doença rara junto de uma manifestação ainda mais incomum.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.418>

OUTCOMES OF PATIENTS WITH ADULT T-CELL LEUKEMIA/ LYMPHOMA (ATLL) IN A UNIVERSITY AND PUBLIC CANCER CENTER IN BRAZIL

FA Melo, JCK Dos-Santos, JVR Oliveira, KS Marques, JGD Santos, LJ Otuyama, J Pereira, JS DR Casseb, V Rocha, Y Nukui

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, Brazil

Introduction: Adult T-cell Leukemia/Lymphoma (ATLL) is a hematological malignancy caused by the Human T-cell lymphotropic virus type 1 (HTLV-1). ATLL has a broad clinical presentation, with a poor prognosis and limited therapeutic options. In 2012, the prevalence of HTLV-1 infection in Brazil was estimated at 83 to 222 cases per 100,000 blood donors, with 800,000 people expected to be living with the virus. Despite being an endemic country for the virus, the number of registered cases of ATLL is much lower than would be expected, indicating an underdiagnosed and poorly characterized disease in Brazil. **Methods:** This is a retrospective observational study conducted at HC-FMUSP. Our hospital has an outpatient clinic for the monitoring of asymptomatic HTLV-1 carriers, with 720 patients followed since 1994. We

describe the analysis of clinical, laboratory and epidemiological data collected from the medical records of patients diagnosed with ATLL from 1994 to 2022. **Results:** Overall, 55 patients were included and classified according to Shimoyama's classification groups. Median age at diagnosis was 52 years. Twenty nine patients (52%) were diagnosed with indolent (smoldering/chronic), 7 (13%) with lymphoma, and 18 (35%) with acute ATLL. Most patients diagnosed with indolent forms (22 out of 29) came from the cohort of asymptomatic HTLV-1 carriers. Most patients (51%) only discovered HTLV-1 infection at the time of ATLL diagnosis, this being particularly higher (76%) among patients diagnosed with an aggressive clinical form. For those patients followed at the outclinic, the median time between the diagnosis of HTLV-1 infection and the diagnosis of ATLL was 9 years (IQR 2-17). Fourteen patients with the smoldering/chronic disease evolved to an aggressive ATLL form, with a median time to progression of 2 years (IQR 0.8-3.8). These patients had a median overall survival of just 55 days after the diagnosis of the aggressive form. The median overall survival was 11 years for smoldering, 3.4 for chronic, 0.9 years for lymphomatous and 1.1 years for acute forms. A total of 35 patients received chemotherapy for aggressive disease, showing a low rate of response (20%), with CHOEP being the most commonly used protocol. Only 4 patients underwent allogeneic bone marrow transplantation, and one of them has the longest survival at the follow-up, at 7 years. **Discussion:** Having one of the largest HTLV-1 carrier populations worldwide, Brazil still needs better monitoring and characterization of ATLL. Even in a reference center where asymptomatic HTLV-1 infection is monitored, half of the cases were diagnosed already in an aggressive clinical form, with many patients only discovering HTLV-1 infection at the time of ATLL diagnosis. Patients who progressed from indolent forms of disease during follow-up had a very poor prognosis, similar to those initially diagnosed with aggressive forms, which is measured in months. Few patients are eligible for allogeneic bone marrow transplantation, the only curative therapy for the disease. **Conclusion:** Our findings highlight the underdiagnosis of HTLV-1 infection in Brazil and the lack of effective measures to prevent disease progression and treat aggressive disease forms. This emphasizes the importance of screening and preventive measures for viral transmission in our country.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.419>

SÍNDROME DA CAUDA EQUINA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LEUCEMIA DE BURKITT

MPMS Klauberg, DH Catelli, NH Dias, ACK Torrani, RH Sassi, PA Guazzelli, FM Carlotto, MPB Malcon, IC Riviera, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Apresentar um caso de HLH secundária à LB. Paciente masculino, 70 anos, com psoríase em tratamento com secuquinumab, internou por piora progressiva de parestesia

iniciada no Membro Inferior Esquerdo (MIE) distal um 1,5 ano antes, que progrediu lentamente para paresia no Membro Inferior Direito (MID) associada à intensa dor lombar, hipoestesia em Membros Inferiores (MMII) e região genital, “choques” em MMII, constipação e disfunção erétil. Relato de perda de 10 kg em 2 meses após mudanças alimentares. Exame neurológico com paraparesia assimétrica pior distal bilateralmente e pior no MID, hipoestesia em território de L5 e S1 e hipoestesia em sela. Frente aos achados, feito a hipótese diagnóstica de Síndrome da Cauda Equina (SCE). Realizada investigação etiológica ampla, obtendo líquido inicial normal. Descartadas infecções, neoplasias e paraneoplasias, causas estruturais, doenças reumatológicas e sarcoidose. Havia anemia discreta (Hb 11,6 com CHCM, HCM e VCM discretamente aumentados, com RDW normal), leucócitos totais normais porém linfopenia e VHS 80. As alterações hematimétricas foram atribuídas a 7 doses de metotrexato subcutâneo mensal que o paciente recebeu em serviço externo pelo quadro clínico em questão. A ressonância magnética apresentou espessamento das raízes da cauda equina de forma difusa com focos de realce pelo contraste. A eletroneuromiografia evidenciou polineuropatia axonal sensitiva e motora, assimétrica, com maior envolvimento do MID, ausência de ondas F dos nervos tibiais bilaterais, sugerindo topografia mais proximal (múltiplas raízes ou plexo lombossacral) pior à direita, com sinais de desnervação em atividade. Houve um segundo líquido 9 dias após o primeiro com 15 leucócitos, 90% linfócitos, glicose 41 (glicemia 87) e proteínas 51. Levantado a possibilidade de SCE imunomediada e tratado com pulsoterapia com metilprednisolona 1 g por 5 dias, com pequena melhora motora. Nove meses após a alta, com o quadro estagnado, iniciou-se prednisona 60 mg/dia a qual usou por 3 meses, até reinternação por febre, mal estar, hipoxemia, piora de déficits neurológicos prévios além de anemia (Hb 9), plaquetopenia (39 mil), lesão renal aguda, ferritina > 15 mil, reticulocitose e esplenomegalia. hiperferritinemia e hipertrigliceridemia. Realizado biópsia de medula óssea e diagnosticado Linfocitose hemofagocítica secundária a leucemia de Burkitt (LB). Iniciado etoposídeo e dexametasona - esquema HLH94. Após melhora clínica transitória, paciente evoluiu com choque séptico e foi a óbito. **Discussão:** Há escassos relatos de caso de LB apresentando-se como uma causa de SCE, sendo que nesses a SCE ocorreu posteriormente ao diagnóstico da neoplasia. No caso em questão, o diagnóstico da doença hematológica ocorreu posteriormente. Infere-se que o LB tenha se apresentado inicialmente com SCE, porém a doença foi possivelmente mascarada pelo uso crônico de corticoide. O LB corresponde a uma forma agressiva do linfoma de células B, sendo responsável por 1-2% dos casos de linfoma não-Hodgkin. A LHH é também rara, caracterizada por hiperestimulação do sistema imune, levando a inflamação, aumento de citocinas e falência múltipla de órgãos. Geralmente LHH ocorre associada a malignidade (especialmente o linfoma), imunodeficiência ou doenças autoimunes. **Conclusão:** Objetivamos com esse caso relatar uma abertura de leucemia de Burkitt com síndrome da cauda equina em um paciente fora do perfil epidemiológico para as doenças hematológicas apresentadas.

LINFOMA DE BURKITT ASSOCIADO AO HIV: RELATO DE CASO

LD Napoleão^a, LC Silva^a, ML Viana^a,
DPR Porto^a, IS Souza^a, GMB Araújo^b, VA Silva^c,
MD Magalhães^a

^a Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM),
Patos de Minas, MG, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora de Fátima (HNSF), Patos
de Minas, MG, Brasil

^c Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: O linfoma de Burkitt (LB) é classificado como um linfoma não Hodgkin de células B, de crescimento muito rápido, agressivo e que se espalha para outros órgãos. A relação do LB com o vírus do HIV ocorre em virtude de diversos fatores, sendo um deles a capacidade que esse vírus possui de tornar o sistema imunológico do hospedeiro imunodeprimido. Além disso, o linfoma de Burkitt é considerado como uma doença definidora da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (AIDS). **Relato de caso:** Paciente 27 anos, apresentou quadro de linfadenomegalia cervical a esquerda associado a parestesia em face, dor abdominal, febre noturna e perda de peso de início há 3 meses. Ressonância magnética de crânio identificou várias lesões com realce anômalo pós-contraste, dimensões variadas e limites parcialmente definidos distribuídas pela diploe na calota craniana (sobretudo nas regiões parietais), na asa maior do esfenoide e comprometendo a gordura intra-orbitária e a região perineural direitas. Em tomografia de abdome identificado extensa massa de consistência sólida que se estendia de região retroperitoneal para intraperitoneal, e que exercia efeito compressivo sob o rim esquerdo que se encontrava hipoperfundido; passagem da artéria mesentérica superior por dentro da massa e presença de linfonodomegalia. Realizado biópsia da lesão. Exames laboratoriais: Hemácias 3,55 m/m³; Hemoglobina 9,3 g/dL; Hematócrito 28 %; Global de leucócitos 32.800/mm³ (33% de linfócitos atípicos); Plaquetas 542.000 /mm; Creatinina 2,1 mg/dL; Ácido úrico 12 mg/dL; DHL 2101 UI/L, Fósforo 7 mg/dL; Cálcio 7,5 mg/dL. Sorologias para Hepatite B, C, HTLV 1 e 2, CMV, VDRL, Toxoplasmose: negativas. Sorologia para HIV reagente. Realizado mielograma: presença de 39,8% de células basofílicas de tamanho aumentado, com vacuolização citoplasmática; apresentando aumento da relação núcleo citoplasma, compatível com célula de Burkitt. Biópsia de medula óssea: linfoma Burkitt (CD3-, CD20+, TdT-) compatível com imuno-histoquímica do produto da massa retroperitoneal. Realizado líquido: Sorologias: negativas, Tinta da china: negativo, Bacteriológico: Ausência de germes coráveis, pesquisa de células neoplásicas: negativo. Paciente foi diagnosticado com Linfoma de Burkitt associado ao HIV, estágio de Ann Arbor IVB. Carga viral da admissão 1371 cópias /mm, CD4 67/mm, CD8 2416/mm³. Após avaliação da infectologia e da hematologia iniciado terapia anti retroviral (Tenofovir, lamivudina, dolutegravir) + quimioterapia (citorredução com dexametasona + protocolo CODOX - M / IVAC). Paciente apresentou doença refratária e necessitou de esquema adicional de quimioterapia (RGenDeCis), porém apresentou evolução progressiva da doença e evoluiu a óbito. **Discussão:** No adulto, o LB é