

Conclusions: These results suggest that R² should be considered as a therapeutic option for advanced-age pts with R/R FL and MZL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.179>

SÉRIE DE CASOS DE PACIENTES COM NEOPLASIA PLASMABLÁSTICA: DIAGNÓSTICO RARO, AGRESSIVO E DESAFIADOR

LFS Dias, MN Kerbauy, DCOS Lopes,
NF Centurião, CLM Pereira, CP Marques,
ACV Lima, LN Costa, JZMD Nascimento,
N Hamerschlak

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

Introdução: Neoplasias plasmablásticas (NPB) são doenças raras e desafiadoras, tanto pela dificuldade diagnóstica quanto pela escassez de recursos terapêuticos eficazes. Dentre os principais diagnósticos diferenciais estão mieloma plasmablástico, plasmocitoma plasmablástico e linfoma plasmablástico (LPB), com grande sobreposição de características morfológicas e imuno-histoquímicas entre estas entidades. **Objetivo:** Descrever diagnóstico desafiador de 6 pacientes com NPB a as estratégias terapêuticas utilizadas. **Descrição dos casos:** Dos 6 pacientes, 3 foram diagnosticados com LPB, 2 com mieloma PB e 1 com plasmocitoma PB. Apenas um dos casos ocorreu em pessoa mais jovem, de 45 anos, os demais tinham acima de 72 anos, o que é compatível com os dados de literatura, uma vez que NPB estão relacionadas com imunossupressão ou com imunosenescência. Nenhum paciente tinha sorologia para HIV positiva. A diferenciação de LPB pode ser decorrente de um linfoma transformado, como foi o caso de um dos pacientes do sexo masculino de 74 anos que tinha diagnóstico prévio de leucemia linfocítica crônica. Foi iniciado tratamento com R miniCHOP (Rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) e Ibrutinib, porém ele morreu 13 dias após por sepse. Nos outros dois pacientes, o linfoma já era PB desde o início. Um dos pacientes era homem de 76 anos com obstrução nasal, sendo tratado com V-DA-EPOCH (Bortezomib, Etoposídeo, Prednisona, Vincristina, Ciclofosfamida, Doxorubicina) por 6 ciclos, associado a 4 quimioterapias intratecais (QT IT), com remissão de doença. A outra paciente com LPB era mulher, de 79 anos, que se apresentou com linfonodomegalia inguinal e perda ponderal. Realizou 2 ciclos de V-CHOP e QT IT, porém PET interim veio Deauville 5, sendo optado por trocar tratamento para Bortezomib, Daratumumab e Dexametasona. Uma das pacientes com mieloma PB, com mais de 95% de plasmócitos na medula óssea, teve quadro clínico inicial de linfonodomegalias em tórax associada à dispnéia e sudorese noturna, apresentação que seria mais esperada para linfoma. Esta paciente recebeu V – Da – EPOCH. Também tivemos o cenário de idosa de 75 com massa em retroperitônio, que não fechava critérios para LPB nem para mieloma PB, cujo diagnóstico final foi plasmocitoma PB. Iniciado tratamento com radioterapia e prednisona na dose de 1 mg/kg, sem resposta, seguido de esquema com Bortezomib, Ciclofosmida e Dexametasona, ao qual também houve refratariedade. Trocado



para Daratumumab, Bortezomib, Melfalano, Prednisona (Dara-VMP) associado a talidomida, sendo suspenso após 3 ciclos novamente por falta de resposta. Diferenciar linfoma de mieloma PB pode ser desafiador. Os LPB geralmente causam linfonodomegalias, tem relação com infecção por Epstein Bar e na imunohistoquímica expressam MUM1. **Conclusão:** Nosso atual entendimento acerca de NPB baseia-se em relatos de caso. Descrevemos aqui desafios diagnósticos e terapêuticos em pacientes com neoplasias raras e agressivas. Como esses tumores expressam CD38 e CD138, optamos por associar drogas comumente utilizadas para mieloma, como Bortezomib e Daratumumab. Maior aprofundamento no estudo e pesquisa desta patologia é necessário e, consequentemente desenvolvimento de novas linhas de tratamento que proporcionem melhores desfechos. **Palavras-chave:** Plasmocitoma; Linfoma Plasmablástico; Mieloma Plasmablástico; Tratamento; Prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.180>

TRANSFORMED MYCOSIS FUNGOIDES RELAPSED AT CENTRAL NERVOUS SYSTEM AFTER ALLOGENEIC BONE MARROW TRANSPLANT

PVH Santanna^a, AC Cortez^b, AD Costa^b,
APR Correa^b, CR Ferreira^b, FD Costa^b,
TB Silveira^b, T Fischer^b

^a Albert Einstein College of Medicine

^b AC Camargo Cancer Center, São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Transformed Mycosis Fungoides (MF) is a rare disease associated with an aggressive clinical course and shortened survival. Central nervous system (CNS) involvement has been sporadically described, with frequency between 1.3% and 11% and often diagnosed on postmortem setting. Given the rarity of CNS occurrence, we present a unique case of transformed MF with CNS relapse after Allogeneic Bone Marrow Transplantation (Allo-BMT). **Case report:** We report a case of a 54 years-old male patient that was diagnosed with Mycosis Fungoides in 2016 and treated with systemic corticosteroids and PUVA until 2018 with slight improvement. In 2019, the lesions got worse and adenomegalies appeared. At that moment he was referred to our service. A biopsy of the inguinal lymph node was performed and diagnosis of Transformed Mycosis Fungoides was made with staging compatible with T4N3M0B0, and clinical stage IV A. At that time the patient didn't presented abnormal cell population in immunophenotyping of peripheral blood. He started methotrexate in weekly doses and presented a partial response after that. Treatment with brentuximab Vedotin (BV) followed by Allo-BMT was proposed. After 16 cycles of BV he presented a complete response at Positron Emission Tomography and Computed Tomography (PET-CT) and underwent haploidentical Allo-BMT with reduced intensity conditioning regimen (FLUMEL) and TBI. After Allo-BMT, he maintained complete response at PET-CT. After 14 months of Allo-BMT, the patient was readmitted to the service due to symptoms of headache, vomiting and right hemianopsia. Skull magnetic resonance imaging showed an expansive and



infiltrative mass of 45 x 29 x 29 mm in the left parieto-occipital transition. Cerebrospinal fluid evaluation showed atypical cells on oncotic cytology with immunophenotyping showing 3% of mature lymphocytes with positive CD4 and negative CD7 and CD26. After 15 days of hospitalization, the patient had a subfalcine herniation and underwent emergency neurosurgery for lobectomy. The lobectomy material was sent to anatomopathological analysis and the immunohistochemistry showed neoplastic cells with expression of CD3 and CD4 and of loss of CD2, CD5, CD7 suggesting Mycosis Fungoides. A treatment with high dose methotrexate and intermediate dose of cytarabine was started. Patient is currently hospitalized in the Intensive Care Unit intubated due to alveolar hemorrhage on a postoperative setting. **Discussion:** We searched articles in the Pubmed database using the following MESH terms: “Mycosis fungoides” AND “central nervous system” between 1955 and 2021. We found 88 results and 52 matched criteria with patients with mycosis fungoides diagnosis with central nervous system commitment. It is known that CNS involvement by MF is infrequent and clinically detected CNS disease in MF patients is even rarer. Nguyen, GH recently reported a review describing 71 cases of confirmed CNS involvement in MF patients. No other cases have been reported since that publication. The aim of this case report is to show that aggressive T-cell neoplasias still have a very bad prognosis even with intensive approaches. The studies of new treatments are an urgent unmet need.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.181>

VOLVO DE SIGMOIDE EM LINFOMA/LEUCEMIA DE BURKITT ASSOCIADO A TERAPIA COM VINCISTINA

RL Pacca, SS Fernandes, AHA Resende,
LS Oliveira, PCC Bariani, PL Filgueiras,
RMS Soares, RS Melo, LC Palma

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: O linfoma/leucemia de Burkitt (LB), é uma neoplasia de rápida progressão, com elevado potencial de gravidade. Diante disso, diversos esquemas terapêuticos tem sido considerados, porém muito se discute sobre o melhor tratamento de primeira linha. Ainda assim, há espaço para uma determinada classe de drogas, utilizada na maioria dos esquemas iniciais: os alcalóides da vinca, os quais possuem a neuropatia como importante efeito colateral. **Objetivo:** Relato de caso de um paciente com diagnóstico de LB que apresentou quadro abdome agudo obstrutivo após primeiro ciclo de quimioterapia contendo Vincristina (VCR). **Relato de caso:** Homem, 68 anos, negro, com antecedente de infarto agudo do miocárdio, epilepsia e insuficiência cardíaca, encaminhado para avaliação da hematologia após biópsia de massa periamigdaliana, com resultado compatível com LB. Ao diagnóstico, paciente apresentava lesão de 7,4 x 5,3 x 4,1 cm em região amigdalana; a biópsia demonstrou neoplasia linfóide de padrão difuso, constituída por linfócitos de tamanho

intermediário com alta relação núcleo-citoplasma, figuras de mitose e apoptose frequentes. A amostra apresentava padrão em céu estrelado. A imunohistoquímica, foi positiva para CD20, CD10, BCL6 e MYC, e negativa para CD3, BCL2, com KI-67 de 95-100%. Paciente então foi admitido para início de esquema com R-DA-EPOCH, contendo 2 mg de VCR. Após o primeiro ciclo de quimioterapia, foi liberado sem intercorrências. Após 10 dias da alta hospitalar, foi avaliado presencialmente devido queixa de parada de eliminação de flatos e fezes. Ao exame físico, apresentava distensão abdominal importante, com timpanismo difuso. Solicitada avaliação da equipe cirúrgica, que indicou laparotomia exploradora, com achado de volvo de sigmoide no intraoperatório. Realizada sigmoidectomia e colostomia, com evolução favorável no pós-operatório e manutenção do tratamento oncológico, porém sem VCR nos ciclos de quimioterapia subsequentes. **Discussão:** A vincristina é um alcaloide da vinca com alto poder de depleção linfocitária, e portanto excelente ação em neoplasias linfóides. O esquema R-DA-EPOCH, tradicionalmente, contém VCR e é amplamente utilizado em linfomas agressivos, como o LB. Sabe-se que os efeitos colaterais da VCR são proporcionais à dose utilizada, sendo que diversos protocolos estabelecem uma dose máxima de VCR, a fim de minimizá-los. Dentre eles, a neurotoxicidade é o objeto de interesse desse relato. O efeito neuropático da VCR pode se manifestar como neuropatia periférica motora e/ou sensitiva, o que também inclui alterações da motilidade do trato gastrointestinal. Virtualmente, 100% dos pacientes apresentam algum sintoma neuropático, e cerca de 50% apresenta algum grau de constipação intestinal, com alguns relatos na literatura de oclusão intestinal. Notadamente, os pacientes mais afetados são aqueles que já apresentam alguma neuropatia prévia – como neuropatia diabética –, pacientes caquéticos, pacientes em uso de G-CSF e/ou de inibidores do complexo p450, dentre outros. No caso em questão, o paciente apresentou quadro importante de constipação intestinal sem melhora com uso de laxativos convencionais, e que evoluiu rapidamente para quadro de abdome agudo obstrutivo secundário a volvo de sigmoide. **Conclusão:** Os alcalóides da vinca, como a VCR, são fundamentais no tratamento das neoplasias linfóides. No entanto, seu uso deve ser avaliado individualmente, de acordo com as toxicidades apresentadas. Deve-se atentar especialmente ao componente neuropático, sobretudo gastrointestinal, de forma a prevenir e/ou tratar desde efeitos adversos leves – como uso de laxativos na constipação intestinal –, até eventos graves e potencialmente fatais, como o apresentado acima. Podem ser necessários ajustes ou, até mesmo, suspensão das doses posteriores.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.182>

LEUCEMIA LINFÓIDE CRÔNICA E OUTRAS DOENÇAS LINFOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS

ANÁLISE DA MORTALIDADE POR LINFOMA DE CÉLULAS T CUTÂNEAS E PERIFÉRICAS

GSC Reis, AJME Silva, AL Silva, EN Pinheiro,
LMS Castro, LO Mota, PGN Gonçalves,
PPC Assayag, RMPD Santos, AVSVD Berg

