

baseados em antraciclinas foram usados em 81% dos casos (43% CHOEP; 39% CHOP; 18% outros) e 5% usaram radioterapia. Como consolidação, 4 casos (subtipo linfomatoso) foram submetidos ao transplante alogênico. A melhor resposta obtida foi 31% progressão ou sem resposta; 26% resposta completa, 21% parcial, 14% não avaliado (NA) por morte precoce ou durante tratamento; 3% NA por estarem tratando e 4% indolentes (sem tratamento). Após uma média de seguimento de 16 meses (DP±18), 34% dos pacientes estão vivos. Em 24 meses de SG e SLP as taxas foram de 33% e 21%, respectivamente; e por subtipos a SG foi de 100% indolente; 87% crônico; 28% linfomatoso e 17% agudo, enquanto para SLP foi 100%, 45%, 15% e 10%, (ambas as curvas, $P = 0.005$) (Figura 1.A-B-C). Como fatores preditores tanto para SLP como para SG foram os sintomas B e os valores elevados de DHL. **Conclusão:** Embora com a limitação do tamanho amostral, o estudo confirma o prognóstico ruim da ATL, principalmente nos subtipos agudo e linfomatoso, com altas taxas de mortalidade. Assim, aparentemente, na ausência de tratamentos efetivos, uma boa saída, talvez seja focar nos portadores com alta carga viral que teriam maior chance de desenvolver a ATL e, então, estabelecer uma intervenção preventiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.152>

PROJETO T-CELL BRASIL: ATUALIZAÇÃO DO PROJETO PIONEIRO DE COLETA DE DADOS DE PACIENTES COM LNH DE CÉLULAS T NAS CINCO REGIÕES BRASILEIRAS

CS Chiattonne^{a,b}, E Miranda^c, J Pereira^d, KZ Cecyn^e, NS Castro^f, SAB Brasil^b, DFC Farias^g, M Bellesso^h, G Duffles^c, D Borducchiⁱ, Y Gonzaga^j, RLR Baptista^k, CC Vilarim^l, CCG Macedo^l, M Dias^m, MA Salvino^m, JV Tavaresⁿ, S Nabhan^o, AD Cunha-Junior^p, N Zing^q, GF Silva^r, GN Ribeiro^s, E Negreiros^t, R Schaffel^u, VLP Figueiredo^v, JTD Souto-Filho^w, PPG Radtke^x, MD Pont^y, FL Nogueira^z, N Hamerschlag^{aa}, DV Cle^{ab}, R Gaiolla^{ac}, FB Duarte^{ad}, RR Souza^{ae}, S Mo^a, A Hallack-Neto^{af}, YS Rabelo^{ag}, EFO Ribeiro^{ah}, A Cordeiro^{ai}, G Perini^{aj}, ND Bueno^{ak}, MAL Matedi^{al}, P Cury^{am}, MT Delamain^{an}, M Federico^{an}, CA Souza^c

^a Hospital Samaritano, São Paulo, SP, Brasil

^b Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^d Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

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

^f Hospital de Amor/Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

^g A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São Paulo, SP, Brasil

^h Hemomed, Instituto de Estudos e Pesquisas São Lucas (IEP), São Paulo, SP, Brasil

ⁱ Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo André, SP, Brasil

^j Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^k Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ) e Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^l Instituto de Ensino, Pesquisa e Inovação, Liga Contra o Câncer (CECAN), Natal, RN, Brasil

^m Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

ⁿ Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

^o Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^p Clínica de Oncologia e Hematologia, Hospital de Câncer de Cascavel, União Oeste Paranaense de Estudos e Combate ao Câncer (UOECCAN), Cascavel, PR, Brasil

^q Prevent Senior, São Paulo, SP, Brasil

^r Hospital Aldenora Bello, São Luís, MA, Brasil

^s Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^t Hospital de Amor Amazônia, Fundação Pio XII, Porto Velho, RO, Brasil

^u Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^v Hospital do Servidor Público Estadual (HSPE), São Paulo, SP, Brasil

^w Faculdade de Medicina de Campos (FMC), Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil

^x Casa de Saúde Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^y Centro de Pesquisas Oncológicas (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

^z Hospital Luxemburgo, Instituto Mario Penna, Belo Horizonte, MG, Brasil

^{aa} Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

^{ab} Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^{ac} Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

^{ad} Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^{ae} Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^{af} Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, GO, Brasil

^{ag} Hospital Santa Lucia, Brasília, DF, Brasil

^{ah} AC Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

^{ai} Hospital Paulistano, Oncologia Américas, São Paulo, SP, Brasil

^{aj} Clínica Médica Frad, Santo André, SP, Brasil

^{ak} Santa Casa de Belo Horizonte (SCBH), Belo Horizonte, MG, Brasil

^{al} Clínica São Germano, São Paulo, SP, Brasil

^{am} Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^{an} Universidade de Modena e Reggio Emilia, Modena, Itália

A literatura é escassa no que diz respeito aos aspectos clínicos e epidemiológicos dos linfomas periféricos de células T, principalmente no Brasil. Ademais, o país é altamente heterogêneo em termos de clima, geografia e meio ambiente, inclusive com grande diversidade genômica. As diferentes regiões têm particularidades únicas em aspectos culturais, escolaridade, longevidade e renda per capita. Sem falar das grandes disparidades no atendimento à saúde que afetam a epidemiologia das doenças, refletindo no diagnóstico, tratamento e resultados do paciente. Enfim, por estas e outras razões elaboramos o Projeto T-cell Brasil. Com os objetivos de entender a distribuição no país e as especificidades desta doença, suas características clínicas e biológicas; e avaliar a sobrevida global (SG) e livre de progressão (SLP). Após a aprovação do Comitê de ética, 39 centros tem registrado seus casos usando a Plataforma REDcap (criada pela Vanderbilt). Análises descritivas e bivariadas foram feitas, e então aplicou-se o método Kaplan-Meier com o teste log-rank para obter as estimativas das sobrevidas, usando IBM-SPSS software v.24. A mediana de idade foi de 55 anos (19-95); 56% masculino; 77% apresentou sintomas prévios, 72% estádios avançados; 28% ECOG $\geq$ 2; a distribuição dos principais subtipos foi: 31% PTCL-NOS; 18% ALCL, ALK-; 16% ATL; 13% ENKTL nasal e tipo nasal; 11% AITL; 7% ALCL, ALK+; 6% outros; 50% dos pacientes estavam vivos e a SLP e SG em 24 meses foi de 36% e 50%, respectivamente. SG estratificada pelos principais subtipos foi de: 48% PTCL-NOS; 61% ALCL, ALK-; 33% ATL; 46% ENKTL nasal/tipo nasal; 48% AITL; 80% ALCL, ALK+. Esta é a primeira experiência abrangendo todo o país, contemplando também um plano educacional e a troca de experiências entre as equipes multidisciplinares de saúde no Brasil. Nosso alvo de 500 casos já foi excedido, entretanto, a inserção de casos continuará até Dezembro como planejado. Todos os casos devem ser revisados tanto no registro quanto pelo Comitê de Patologia, e estimamos que alguns casos deverão ser excluídos por diferentes razões e estes casos excedentes auxiliarão nas análises futuras.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.153>

LINFOMA T/NK EXTRANODAL TIPO NASAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

KMM Ribeiro, MFCB Valente, GTC Mayrink

Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH), Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: O linfoma T/NK extranodal tipo nasal (LTNK) faz parte do grupo dos linfomas de células T periféricas,

que geralmente são neoplasias agressivas e constituem menos de 15% de todos os linfomas não-Hodgkin do adulto. O LTNK é uma doença rara, com idade média de apresentação aos 52 anos e mais predominante em homens. Sua patogênese está relacionada com a infecção das células tumorais pelo vírus Epstein-Barr (EBV) e super-expressão de p53. **Caso clínico:** Paciente do sexo feminino, 73 anos de idade, previamente hipertensa, com relato de perda de peso acentuada, sem febre relatada. Apresentou em julho/2020 episódio isolado de saída de secreção sanguinopurulenta pela narina esquerda, que se resolveu após lavagem nasal. Em junho/2021 paciente apresentou sangramento vermelho vivo em grande quantidade pela narina direita, com melhora temporária após compressão local, tendo apresentado diversos episódios semelhantes ao longo do mês. Procurou atendimento com otorrinolaringologista, onde não foi visto lesão aparente em cavidade nasal e foi solicitado tomografia computadorizada (TC) de seios da face. O exame de imagem trouxe a hipótese diagnóstica de sinusite fúngica crônica, sendo prescrito tratamento para tal. Após 30 dias, realizou nova TC de seios da face, em que não houve melhora radiológica. Foi então submetida à etmoidectomia intranasal + sinusectomia. Em material enviado para biópsia foi visto extenso comprometimento de mucosa por infiltrado linfóide denso e áreas extensas de necrose. A imunohistoquímica mostrou positividade para CD3, CD5, TIA-1, Ki67 (75%), CD56 e transcrito EBER-I do EBV. CD20 negativo. Os achados são consistentes com LTNK. Tomografias de estadiamento sem outro envolvimento extranodal e linfonodal. Foi encaminhada para tratamento com radioterapia local. **Discussão:** A maioria dos pacientes apresenta doença localizada, resultando em sintomas de obstrução nasal, epistaxe e/ou massa destrutiva envolvendo nariz, seios da face ou palato. Apenas 35% dos pacientes apresentam sintomas B e somente 10% apresentam envolvimento de medula óssea. Os tecidos envolvidos geralmente apresentam extensa ulceração, um infiltrado linfomatoso difuso e permeativo e pode haver necrose coagulativa tanto nas células tumorais quanto no tecido normal. O imunofenótipo do LTNK é semelhante à uma célula natural killer, expressam CD2, CD56 e CD3 citoplasmático. A maioria expressa proteínas granulares citotóxicas, como granzima B e TIA-1. Os genomas clonais do EBV estão virtualmente sempre presentes. Devido à natureza agressiva desses tumores, a avaliação dos casos suspeitos deve ser realizada com urgência. Para o manejo do LTNK devemos estadiar o paciente e avaliar a performance status (ECOG). Paciente com doença localizada e clinicamente apto é preferível a realização de quimioterapia e radioterapia. Em pacientes com ECOG alto pode ser feita radioterapia isolada. Na doença avançada é sempre indicado quimioterapia, os esquemas intensivos com asparaginase são reservados aos pacientes clinicamente aptos. **Conclusão:** O prognóstico do LTNK está amplamente relacionado à localização e estágio da doença no momento do diagnóstico. A radioterapia local é um tratamento importante para pacientes com tumor nasal localizado e teve um papel essencial na melhora da sobrevida global e sobrevida livre de doença. Com base nas evidências científicas, foi a modalidade