

Corresponde a menos de 1% dos LNH e 1.4% de todos os linfomas de células T. Predomina em adultos jovens e sexo masculino. A doença se dá pela proliferação clonal linfocitária nos sinusóides hepáticos e polpa vermelha do baço, pode ter acometimento medular. Pode haver dificuldade no diagnóstico, o qual muitas vezes só pode ser fechado através da combinação entre biópsia hepática e/ou esplênica, biópsia de medula óssea e avaliação sangue periférico com imunofenotipagem e achados citogenéticos/moleculares. As principais estratégias de tratamento são CHOP ou Hyper CVAD, tendo como opção CHOEP para pacientes FIT e consolidação com transplante autólogo ou alogênico de células tronco. Apresenta curso clínico rapidamente progressivo e baixa resposta às terapias atualmente disponíveis, com uma taxa de sobrevivência de 5 anos de 7% e a recidiva ocorre na maioria dos casos. O caso descrito reflete sobre a dificuldade diagnóstica da doença, o que leva ao atraso no tratamento - a qual ainda não é bem estabelecida, resultando em prognóstico reservado. **Conclusão:** Tendo em vista os obstáculos enfrentados nesta patologia, seja no diagnóstico ou na escolha da terapia adequada, é de extrema importância que o médico hematologista lembre dessa patologia como diagnóstico diferencial. Um maior acervo sobre a evolução clínica, tratamento e prognóstico de pacientes com LHCT associado a novos estudos com a finalidade de compreender melhor a patologia é de significativa relevância médica na área de hematologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.651>

GRANULOMATOSE LINFOMATOIDE GRAU 3 EM PACIENTE COM MIELOMA MÚLTIPLO

BF Rocha, NKH Ferreira, FTS Junior, RF Nunes, JFG Marin, MC Gonçalves, CRGCM Oliveira, YAN Zogbi, LTCM Tucunduva

Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Apresentar aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos de um caso incomum de Granulomatose Linfomatoide (GL). **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 60 anos, ex-tabagista e pneumopata, foi diagnosticada com Mieloma Múltiplo em 2017 e tratada com terapia de indução seguida de transplante autólogo tandem associado a lenalidomida de manutenção por 40 meses, sendo a terapia suspensa por toxicidade hematológica em fevereiro/2022. Manteve remissão estrita, porém iniciou quadro de neuropatia periférica progressiva, extensamente investigado pela neurologia e inicialmente tratado com imunoglobulina endovenosa por suspeita de síndrome de Guillain Barré. Por piora neurológica, com dor neuropática e paraparesia, foi realizado estudo medular, que não evidenciou plasmocitose, mas malacoplaquia – alteração normalmente relacionada a infecção granulomatosa. Nas semanas seguintes a paciente evoluiu com febre diária, hepatoesplenomegalia, micronódulos pulmonares e hepáticos, sendo internada para elucidação diagnóstica. Diante da hipótese de etiologia infecciosa, recebeu amplo tratamento antimicrobiano empírico, incluindo esquemas antifúngicos e

para micobacterioses. Sem melhora clínica, realizou PET-CT que demonstrou hiper captação em lesões pulmonares e hepáticas, adenomegalias torácicas e retroperitoneais, além de lesões musculares. Submetida a biópsia de lesão nodular em coxa direita com anatomopatológico consistente com Granulomatose Linfomatoide Grau 3 e PCR para EBV sérico de 5755 UI/mL. Diante do diagnóstico, foi iniciado tratamento com R-DA-EPOCH sendo necessária sua interrupção após 2 ciclos devido intercorrências graves relacionadas ao esquema (toxicidade hematológica, colite neutropênica, insuficiência respiratória e choque séptico). Atualmente, paciente em proposta de rituximabe semanal, com último PCR para EBV indetectável e PET-CT em resposta completa. **Discussão:** A GL é uma linfoproliferação associada ao EBV que ocorre em pacientes imunossuprimidos. É uma desordem rara, com prevalência atualmente incerta. Tipicamente acomete pacientes na 4ª a 6ª décadas de vida, com apresentação predominantemente extranodal e envolvimento pulmonar >90% dos casos. Outros sistemas comumente acometidos são: neurológico, dermatológico, renal e hepático. Do ponto de vista laboratorial, a avaliação sorológica evidencia exposição prévia ao EBV, normalmente sem achados de infecção aguda. A doença é caracterizada por 3 graus histológicos, sendo o baixo grau (G1/2) relacionado a disfunção imune, o que permite abordagens terapêuticas como suspensão de imunossupressores, uso de anticorpos monoclonais anti-CD20, corticoterapia, interferon-alfa ou apenas observação. Já a apresentação de alto grau histológico (G3), uma linfoproliferação independente do efeito imune relacionado ao EBV, é tratada com esquemas quimioterápicos para linfomas B agressivos. A literatura é baseada em relatos de caso e estudos não controlados. O único estudo prospectivo, conduzido ao longo de 27 anos, encontrou sobrevida livre de progressão e sobrevida global de 28% e 66%, respectivamente, após tratamento com DA-EPOCH em 18 pacientes com doença de alto grau. Em casos refratários ou recidivados o transplante de células tronco hematopoéticas pode ser uma opção.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.652>

UP-FRONT ASCT OVERCOMES THE SURVIVAL BENEFIT PROVIDED BY HDAC-BASED INDUCTION REGIMENS IN MANTLE CELL LYMPHOMA: DATA FROM A REAL-LIFE AND LONG-TERM COHORT

LAPC Lage, MED Vale, CO Reichert, HF Culler, RO Costa, FA Freitas, V Rocha, SAC Siqueira, J Pereira

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

Introduction: Mantle cell lymphoma (MCL) is a rare malignancy with heterogeneous behavior. Despite the therapeutic advances recently achieved, MCL remains incurable. Currently, the standard of care for young and fit patients involves induction immunochemotherapy followed by up-front ASCT. However, the role of more intensive induction regimens, such