

Background: Around 40% of peripheral T-cell lymphomas (PTCL) are linked to Epstein-Barr virus (EBV), which is associated with poor prognosis and 5-year overall survival rates as low as 20%. EBV is latent in tumors: most viral genes, bar those driving host cell growth and apoptosis blockade, are silenced. However, novel therapeutics aim to target EBV-positive (EBV+) tumors by reinstating viral gene expression to activate the nucleoside analogue ganciclovir (GCV) that inhibits viral and tumor DNA synthesis and prompts cell death. The safety and efficacy of this strategy was evaluated here with the histone deacetylase inhibitor nanatinostat (Nstat) and the oral pro-drug of GCV, valganciclovir (VGCV), in patients (pts) with EBV+ PTCL. **Methods:** This Phase 1b/2 study (NCT03397706) assessed Nstat+VGCV in pts aged ≥ 18 years with EBV+ relapsed/refractory lymphoid malignancies who had ≥ 1 prior systemic therapy and no viable curative treatment options. EBV status was determined by the site or central laboratory on a specimen representative of the current disease. Phase 1b evaluated safety (from first drug administration until 28 days post-last dose or until the start of a new anticancer therapy) and established the recommended Phase 2 dose. Phase 2 assessed efficacy (overall response rate [ORR]). Here, subgroup analysis data from pts with PTCL (angioimmunoblastic T-cell lymphoma [AITL] and PTCL not otherwise specified [PTCL-NOS]), are reported. **Results:** Thirteen patients with nodal PTCL (8 AITL, 5 PTCL-NOS) were enrolled. The median age was 68.4 years, 69% were male, and 92% had stage 3–4 disease. At data cut-off (May 4, 2023), all pts had ≥ 1 treatment-emergent adverse event (TEAE). The most common (reported in $\geq 10\%$ of pts) any-grade TEAEs were decreased white blood cell (WBC)/lymphocyte count ($n = 6$, 46%), fatigue and diarrhea (both $n = 5$, 38%) (Table 1). Grade ≥ 3 TEAEs included decreased WBC/lymphocyte count ($n = 4$, 31%) and decreased neutrophil count ($n = 3$, 23%). The most common any-grade, study drug-related TEAEs were nausea and increased blood creatine (both $n = 4$, 31%); anemia, fatigue, diarrhea, decreased neutrophil count, decreased appetite and decreased WBC/lymphocyte count were the next most common (all $n = 3$, 23%). Of the most common study drug-related TEAEs, most (76%) were grade 1/2. Three pts had ≥ 1 serious TEAE, including infection, gastrointestinal disorders and new neoplasm. No serious adverse reactions or deaths due to events related to the study drugs were reported. Eight pts were evaluable for efficacy (5 pts non-evaluable due to TEAEs [$n = 3$], investigator decision [$n = 1$] and EBV– status [$n = 1$]). Three pts (37.5%) had complete responses (CR), 1 (12.5%) had a partial response (PR), 1 had stable disease (SD) and 3 had progressive disease. The ORR was 50%, with a 62.5% disease control rate (DCR [CR+PR+SD]). The median duration of response (DoR) was 17.3 months (mos). ORR and DCR were similar in AITL and PTCL-NOS, but DoR was longer in pts with AITL ($n = 2$, 38.3 mos) compared with PTCL-NOS ($n = 2$, 6.1 mos). **Conclusions:** Encouraging safety and efficacy findings were observed with Nstat+VGCV in PTCL. Hematologic toxicities were consistent with the VGCV safety profile. An ongoing Phase 2 study (NCT05011058) will provide further data on this novel therapy for EBV+ lymphomas. Editorial support for this abstract was funded by Viracta.

LINFOMA ANAPLÁSICO DE GRANDES CÉLULAS ASSOCIADO A IMPLANTE MAMÁRIO COM ACOMETIMENTO SISTÊMICO E MANIFESTAÇÕES ARTICULARES

JTDS Filho, AB Paulo, YECD Maciel, LSB Machado, MJP Gonçalves, MCF Artiles, MFLF Amoy, LVL M Abreu

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

Introdução: O linfoma anaplásico de grandes células associado a implante mamário (BIA-ALCL), é um linfoma não-Hodgkin de células T relacionado à colocação de próteses mamárias, com origem no fluido e tecido cicatricial (cápsula fibrosa) ao redor do implante. Apresenta-se frequentemente como seroma tardio ao redor no implante. Menos de 10% dos pacientes apresentam disseminação linfonodal e sintomas sistêmicos. **Objetivo:** Relatar um caso de linfoma anaplásico de grandes células associado a implante mamário com disseminação sistêmica e sintomas predominantemente articulares. **Relato de caso:** Paciente de 60 anos, sexo feminino, branca, iniciou quadro de dores articulares em pequenas e médias articulações com evolução de cerca de 6 meses. Recebeu tratamento com cetoprofeno, hidroxicloroquina, metotrexato e prednisona com controle parcial das dores. Após 4 meses de sintomas, começou a apresentar febre vespertina, sudorese e emagrecimento. Encontrava-se em regular estado geral, hipocorada +/4, sem linfonodomegalias palpáveis ou alterações relevantes ao exame físico. Apresentava discreta anemia, elevação de PCR e VHS, com marcadores reumáticos e outros exames normais. A tomografia de tórax evidenciou linfonodos mediastinais (2,1 cm) e pequeno volume de líquido envolvendo a prótese mamária esquerda. O PET CT Scan que demonstrou linfonodos e linfonodomegalias localizados em fossa supraclavicular, paratraqueal, pre-vascular, subcarinal (15 mm, SUVmax 9,5), além de imagem de densidade líquida (seroma) envolvendo a prótese mamária esquerda (SUVmax 3,9). Foi submetida a cirurgia de explante da prótese mamária. O exame histopatológico e imunohistoquímico da cápsula e linfonodo axilar foi compatível com BIA-ALCL, CD30 positivo, ALK negativo. Apresentava estadiamento III (T4N2M0). Foi submetida a tratamento quimioterápico com BV-CHP (brentuximab vedotin, ciclofosfamida, doxorubicina e prednisona), atingindo resposta completa, mantida há 2 anos. **Discussão:** O BIA-ALCL é uma neoplasia linfóide rara que, segundo dados da FDA, até 04/2022 foram totalizados 1130 casos no mundo. Sua patogênese tem como hipótese o processo inflamatório desencadeado pela resposta dos macrófagos frente ao tecido do implante, liberando citocinas com quimiotaxia e expansão clonal de linfócitos T CD30 reativos e aberrantes. As apresentações clínicas mais comuns são localizadas, com massa ao redor do implante, dor mamária, retração de cápsula e seroma. Nesses casos, o tratamento envolve a explantação da prótese com excisão completa da cápsula e qualquer massa adjacente. Por outro lado, a doença avançada corresponde cerca de 9% dos casos, com sobrevida global em 5 anos de 75%, significativamente menor quando comparado com 97,9% naqueles com doença localizada. Como a grande maioria dos pacientes com BIA-ALCL

apresenta doença localizada, não há uma abordagem padrão para o tratamento sistêmico da doença avançada. Considerando os dados do estudo ECHELON-2 para pacientes com linfoma de células T periféricas CD30 positivo, a paciente foi tratada com o BV-CHP, atingindo resposta completa no seguimento de 2 anos pós tratamento. **Conclusão:** Os BIA-ALCL são linfomas raros, e ainda mais incomuns quando possui disseminação sistêmica (estágios III-IV). A apresentação de relatos de caso como este é importante para o conhecimento da doença e compreensão sobre sua evolução e resposta terapêutica haja vista que a literatura e a experiência em relação a esse cenário clínico permanecem escassas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.667>

RELATO DE CASO: LINFOMA DE BURKITT ISOLADO EM APÊNDICE CECAL

TS Hahn^a, GCL Bellini^a, EW Silva^a, MFL Pezzi^a,
LV Calderan^a, BK Losch^a, LM Lorenzini^a,
AH Schuck^a, A Kittel^b, ACF Segatto^b,
KCN Corbellini^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: O Linfoma de Burkitt (BL) é um linfoma não Hodgkin (LNH) altamente agressivo devido à desregulação do gene MYC, mantendo alta expressão desse gene o qual é responsável pelo crescimento, divisão e morte celular, fazendo o linfoma se desenvolver rapidamente. Ainda não há tratamento bem estabelecido para esse tipo de tumor, porém a quimioterapia combinada agressiva parece ser útil. **Objetivo:** Relatar um caso de Linfoma de Burkitt isolado em apêndice cecal. **Relato do caso:** Menino, 12 anos, previamente hígido, procurou atendimento na emergência de hospital terciário queixando-se de dor abdominal por 2 semanas com piora há 2 dias, inicialmente de maneira difusa mas com lateralização para flanco direito. Negava febre, náuseas, vômitos ou anorexia. Ademais, apresentava dor abdominal à palpação profunda de flanco direito, com massa palpável nesta região. Neste momento, suspeitou-se de apendicite, procedendo-se à laparotomia no mesmo dia. Durante a cirurgia, identificou-se apêndice edemaciado com tumoração em sua base de aproximadamente 5 cm. Assim, optou-se por realizar colectomia direita com ileostomia e linfadenectomia regional, tendo resultados de anatomopatológico de Linfoma Não-Hodgkin de alto grau com linfonodos e margens livres de neoplasia. Já a imuno-histoquímica veio com CD20 positivo, BCL6 positivo e Ki-67 em 100%, confirmando Linfoma de Burkitt. Durante o estadiamento, não foi encontrada doença em nenhum outro sítio, inclusive medula e líquido negativos. Assim, realizou tratamento quimioterápico com Protocolo FAB LMB 96 conforme grupo A, realizando dois ciclos de COPAD, respondendo à quimioterapia, com boa evolução clínica e remissão completa conforme PET-CT. Segue acompanhamento sem sinais de recidiva da doença. **Discussão:** O BL é o segundo principal linfoma da infância, representando cerca de 30% dos casos. A

forma não endêmica (esporádica) costuma ter apresentação abdominal, como é o caso do paciente relatado, o qual teve acometimento de ceco. Devido sua fisiopatologia, possui uma fração de crescimento muito alta, sendo frequentemente encontrado Ki-67+ próximo de 100%. A sintomatologia varia em relação ao local acometido, geralmente de forma aguda ou subaguda podendo haver sintomas constitucionais de febre, sudorese noturna ou perda de peso, além de compressão de estruturas próximas pelo seu grande tamanho, inclusive, simular apendicite aguda. Quanto ao tratamento, ainda não existe um padrão ouro, sendo necessário otimizar o tratamento conforme gravidade, prevenir a recidivas, diminuir a toxicidade de órgãos e efeitos tardios. No caso em questão, optou-se pela realização do Protocolo FAB LMB 96 (Grupo A) pela menor toxicidade e estadiamento Ia de Ann Arbor, visto o acometimento isolado do apêndice. **Conclusão:** O linfoma de Burkitt é uma neoplasia agressiva, que apresenta crescimento rápido, podendo surgir em qualquer tecido linfático, inclusive no apêndice. A doença geralmente é grave, com tratamentos intensos e tóxicos, mas também resposta rápida à quimioterapia, com chances consideráveis de cura quando há estadiamentos precoces.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.668>

LINFOMA DE CÉLULAS B PRIMÁRIO DO MEDIASTINO COM RECAÍDA NO SISTEMA NERVOSO CENTRAL OCASIONANDO PAN-HIPOPITUITARISMO: RELATO DE CASO

MEF Barbosa, JNM Lins, LG Siqueira

Instituto de Educação Médica (IDOMED), Faculdade de Medicina, Universidade Estácio de Sá (UNESA), Juazeiro, BA, Brasil

Introdução: O Linfoma de células B primárias do Mediastino (LBPM) é representado, frequentemente, como uma massa tumoral que se localiza, principalmente, no mediastino anterior e correspondem a 10% dos Linfomas Difusos de Grandes Células B (LDGCB). O LBPM tem o potencial de se alastrar para órgãos adjacentes, assim como outros tecidos, vide adrenal, rim e Sistema Nervoso Central (SNC). Com isso, objetiva-se descrever um relato de caso sobre LBPM, que apresentou remissão após quimioterapia, com posterior recaída no SNC Suprasselar, gerando Pan-hipopituitarismo. **Materiais e métodos:** Teve como ênfase a busca por dados presentes nos prontuários e nos laudos dos exames realizados. **Relato de caso:** Paciente masculino, 24 anos, apresentou quadro de sensação de pressão em face, acompanhado de desconforto torácico há 2 semanas. Diante disso, inicialmente, foi tratado com Amoxicilina com Clavulonato para sinusite. Após isso, retorna à emergência sem melhora clínica, somada a edema no pescoço. Em seguida, foram solicitadas Tomografias Computadorizadas (TC), com achados em tórax: massa lobulada na região Anterossuperior do mediastino medindo 8,3x5,8 cm, reduzindo 50% do lúmen da veia cava superior. Logo, foi concluída a Síndrome de Veia Cava Superior como a provável hipótese diagnóstica da sensação de pressão em face. Em seguida, foi realizada uma biópsia guiada por TC da