

method and Log-rank test. **Discussion:** Previous studies evaluating the distribution of PTCL subtypes across (LATAM) were limited in their representation of most countries in the region, however, now it was conducted an international pooled analysis and 11 countries of LATAM had enrolled. Besides that, a lack of standardized management for several subtypes and the absence of comprehensive lymphoma registries in LATAM suggests exploring real-world treatment patterns and clinical outcomes. **Results:** a total of 2110 pts from 11 LATAM countries were enrolled. Overall, the median age at dx was 54 years (18-95), 59% male, 67% had advanced stage disease and 29% had ECOG >1. The most frequently diagnosed PTCL subtypes was 39% PTCL not otherwise specified (NOS), 18% adult T-cell leukemia/lymphoma (ATL) and 16% extranodal NK/T cell lymphoma (ENKTL). Peru had a higher prevalence of ATL (39%) and ENKTL (43%) was frequently diagnosed in Central America. In contrast, ALK-negative (ALK-) anaplastic large T-cell lymphoma (ALCL) was the second in Brazil (18%), Chile (16%) and Argentina (9%); T-cell NOS was 28% in Chile and 27% in Argentina. First-line chemotherapy (CT) varied across subtypes and 77% received CT. Pts with ENKTL were frequently treated with asparaginase/platinum-based therapy (62%), while CHOP was used for ATL or PTCL NOS (46% for both). CT with CHOEP/EPOCH was used with ALK- ALCL (45%), ALK+ (47%), or AITL (48%). A median follow-up of 33 months, the 3-year OS and PFS were 40% and 30%, respectively. ALK+ ALCL had superior survival, with 77% OS and 73% of PFS. The ENKTL was 48% of OS and 45% PFS. Pts with ATL had the lowest survival rates (23% OS and 16% PFS). The use of asparaginase/platinum or CHOP-based therapy was associated with superior 3-year OS (61% and 52%, respectively; $p=0.011$) and PFS (57% and 49%, respectively; $p=0.017$) among pts with ENKTL. For ATL, the use of CHOEP/EPOCH was associated with improved 3-year OS (21%, $p=0.009$) and PFS (15%, $p=0.024$). **Conclusion:** To our knowledge, this is the largest pooled cohort of PTCL subtypes across LATAM. Our findings suggest a distinct distribution of PTCL subtypes, with a higher prevalence of ATL and ENKTL compared to the epidemiological patterns in Western countries. The relatively high percentage of PTCL-NOS suggests difficulties in providing specific lymphoma diagnoses in the region. The low survival rates for some subtypes indicate the need to develop novel therapies to improve patient outcomes. A larger prospective assessment of PTCL epidemiology and treatment outcomes is being planned to expand the ascertainment of cases, improve pathological classification of the different PTCL subtypes, and validate our results in the LATAM region.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.702>

MIELOMA MÚLTIPLO ANAPLÁSICO: A IMPORTÂNCIA DA MORFOLOGIA NA ERA DA HEMATOLOGIA MOLECULAR

CM Barbosa-Junior^a, VH Natal^{a,b},
MD Costa^{a,b}, LS Gonçalves^{a,b}, JBD Santos^{a,b},
NVN Carvalho^{a,b}, FPP Sacre^{a,b}, CL Flores^{a,b},
MCP Maioli^{a,b}, MC Ramos^a

^a Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE),
Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ),
Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O mieloma múltiplo anaplásico (MMA) é uma entidade rara, com apresentação clínica agressiva e prognóstico adverso. O Mieloma Múltiplo (MM) pode apresentar a forma anaplásica desde o seu diagnóstico, ou se transformar durante seu curso. A suspeita diagnóstica se dá principalmente a partir da morfologia celular, tendo poucos casos descritos na literatura, o que dificulta seu entendimento e estudo, entretanto apresenta desfechos desfavoráveis à luz dos tratamentos atuais. **Objetivo:** Descrever um caso de mieloma múltiplo anaplásico acompanhado no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE). **Métodos:** Dados foram coletados de prontuário físico e eletrônico no HUPE. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 62 anos, com primo diagnóstico de Mieloma Múltiplo IgA/Kappa em 2019, obtendo remissão parcial após 6 ciclos de CTD (Ciclofosfamida, Talidomida e Dexametasona) e consolidação com transplante autólogo de medula óssea (TAMO). Apresentou recaída em outubro de 2020, quando o mielograma demonstrava 12% de plasmocitose medular de morfologia habitual. Realizado resgate com 6 ciclos de VCD (Bortezomib, Ciclofosfamida e Dexametasona), obtendo resposta parcial. Permaneceu com doença estável até setembro de 2022, quando voltou a apresentar progressão de doença com anemia, hipercalcemia, lesões líticas difusas e aumento de proteína M. Foi iniciado protocolo VTD-PACE (adição de Platina, Ciclofosfamida, Doxorubicina e Etoposídeo), entretanto, o paciente desenvolveu cardiotoxicidade associada ao tratamento sendo continuado o tratamento com 4 ciclos de VRD (Bortezomib, Lenalidomia e Dexametasona) sem sucesso. O paciente evoluiu com progressão da doença, com piora da anemia e trombocitopenia, sintomas constitucionais, aumento de LDH (>3000 U/dL) e hipercalcemia sintomática. Novo mielograma com infiltração maciça de células plasmáticas de morfologia pleomórfica e anaplásica, de citoplasma basofílico, multinucleadas, com cromatina frouxa e presença de nucléolos evidentes. Imunofenotipagem confirmava células mielomatosas, com marcação positiva para CD138, CD38 e CD56, e negativa para CD117, CD19 e CD45. Sangue periférico sem presença de plasmócitos circulantes. Citogenética com hiperplóidia em 70% das metáfises analisadas. Optado por iniciar quimioterapia paliativa com ciclofosfamida oral e dexametasona e o paciente evoluiu a óbito. **Discussão:** O caso demonstra que, embora a forma anaplásica seja rara, ela deve ser considerada no diagnóstico diferencial e investigada, especialmente em pacientes com suspeita clínica de mieloma múltiplo com acometimento extramedular, citopenias e elevada carga tumoral com marcadores de turnover celular elevados. A variante anaplásica como apresentação primária ou progressão de doença está associada a um curso clínico agressivo, morfologia atípica, citogenética adversa, resistência à quimioterapia e baixa sobrevida em curto prazo. Algumas séries de casos escassas sugerem que a quimioterapia de indução agressiva, combinada com novos agentes, seguida de consolidação com TAMO deva ser considerada nesses pacientes. **Conclusão:** Este caso enfatiza o papel crucial da avaliação do mielograma de forma pormenorizada para o diagnóstico de neoplasias hematológicas, de modo a ajudar na inferência prognóstica e,

eventualmente, auxiliar na decisão terapêutica para o paciente nesse contexto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.703>

LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO COM INFILTRAÇÃO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE SÉRIE DE CASOS DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO NO RIO DE JANEIRO

CMB Junior, MD Costa, LS Gonçalves,
JBD Santos, CLF Oliveira, FPP Sacre,
NVN Carvalho, VH Glasser, GAB Bretas

Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE),
Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto (LCM) é uma neoplasia de células B maduras, que representa 5-10% de todos os linfomas não Hodgkin. Apesar de um subgrupo de pacientes ter um curso indolente, geralmente sua apresentação é agressiva. Enquanto envolvimento extranodal é relativamente comum em locais específicos como medula óssea e trato gastrointestinal, o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é raro (<5%), com prognóstico habitualmente desanimador. **Objetivo:** Relatar 2 casos de LCM com envolvimento do SNC acompanhados no Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) com desfechos diferentes. **Métodos:** Dados foram coletados de prontuário físico e eletrônico no HUPE. Caso 01: Paciente feminina, 54 anos, com massa bulky cervical, de crescimento rápido nos últimos 3 meses, associada a perda ponderal de 20 Kg. Biópsia de linfonodo confirmou diagnóstico de LCM (ciclina D1+), variante pleomórfica, estágio IIBX. Fez 3 ciclos de R-DHAP (Rituximab, Dexametasona, Cisplatina e Citarabina) + 3 ciclos de R-CHOP (Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina e Prednisona), com redução total de linfonodo cervical. Aguardava realização de PET e transplante autólogo de medula óssea para consolidação, quando interna por síndrome neurológica aguda. Ressonância magnética de crânio demonstrou lesão em ângulo ponto-cerebelar de 2 cm. Análise de líquido sem infiltração neoplásica. Biópsia por neurocirurgia confirmou linfoma B de mesma característica do diagnóstico. Optado por iniciar Ibrutinib 560 mg/dia. Paciente segue acompanhamento ambulatorial, com melhora de sintomas neurológicos. Caso 02: R.S.d.V, 72 anos, masculino, com dispneia há 10 meses, associada a sudorese noturna e perda ponderal de 40 kg. Imagens demonstraram linfonodomegalia generalizada, com derrame pleural bilateral e hepatoesplenomegalia. Tomografia de crânio realizada por outros motivos demonstrou massa em lobo frontal, confirmada com ressonância magnética de crânio. Biópsia de linfonodo periférico com marcação compatível com LCM (CD20+; CD5+ fraco; ciclina D1+). Imunofenotipagem de sangue periférico, líquido pleural e líquido com marcação similar. Haja vista performance status não permissivo para biópsia por neurocirurgia, optado por

iniciar tratamento com R-DHAP associado a terapia intratecal. Paciente evolui com melhora de derrame pleural, redução de linfonodos e com negativação de líquido, porém desenvolveu sepse por bactéria gram negativa MDR durante período de neutropenia, evoluindo ao óbito. **Discussão:** O LCM com envolvimento de SNC é uma entidade rara que está associada a mau prognóstico e a características de agressividade, como variantes blastóide e pleomórfica, LDH aumentado, alto índice mitótico (Ki67 >30%), MIPI score elevado. A apresentação em SNC é mais comum em casos recaídos, quando o envolvimento leptomeníngeo é mais comum que o parenquimatoso isolado. Alguns estudos têm demonstrado superioridade no uso de inibidores de Bruton Kinase sobre a quimioterapia (QT) convencional em casos recaídos, mas as opções terapêuticas continuam tendo desfechos desfavoráveis, sobretudo com altas taxas de toxicidade relacionada a esquemas intensivos de QT. **Conclusão:** a opção de uma terapia oral com posologia e perfil de efeitos adversos mais confortáveis que a terapia padrão mostra-se promissora, com boa resposta até o momento em uma das pacientes relatadas. Entretanto, o LCM com infiltração de SNC continua sendo uma entidade com altas taxas de mortalidade precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.704>

RELATO DE CASO: LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOIMUNOBLÁSTICO COM RECIDIVA EM SISTEMA NERVOSO CENTRAL

EAS Rizzo, LR Miranda, AMC Junior

Universidade de Taubaté (UNITAU), Taubaté, SP,
Brasil

Introdução: Linfoma de células T Angioimunoblástico é um subtipo raro de Linfoma de células T periféricas (PTCL). Apresenta incidência baixa, com predileção pelo sexo masculino e com incidência média de 59 a 65 anos. A maioria dos pacientes se encontram em estágio avançado da doença, frequentemente apresentam sintomas B e aumento generalizado dos linfonodos. Os acometimentos extranodais compreendem a medula óssea, com maior expressão, fígado, pele e pulmão. A neoplasia de células T é positiva para CD2, CD3, CD4, CD10, CXCL-13, PD1 e também BCL-6. O diagnóstico padrão-ouro é a biópsia linfonodal excisional. Tratamentos incluem esteroides, quimioterapia citotóxica e imunomoduladores, porém sem resultados satisfatórios de longos períodos de remissão da doença. **Método:** Revisão de prontuário de paciente atendido no serviço de Oncohematologia do Hospital Regional do Vale do Paraíba. **Relato de caso:** CZBG, sexo feminino, 40 anos, procurou primeiro atendimento em dezembro de 2015 por febre, sudorese noturna, prurido e emagrecimento há 3 meses, com agravamento progressivo e aparecimento de linfonodomegalias cervicais e axilares, além de dispneia e anasarca. Ao exame físico apresentava conglomerado linfonodal de níveis I e II à esquerda, de consistência endurecida, e linfonodos de até 1,5cm nos demais níveis à esquerda e axilares menores que 1cm. O PET/CT revelou