

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

aumento da atividade metabólica em linfonodos axilares esquerdos e abdominais de provável natureza neoplásica. Foi realizada biópsia de linfonodo axilar esquerdo, cuja avaliação anatomopatológica inicial sugeriu Linfoma de Hodgkin, porém com estudo imuno-histoquímica foi constatado Linfoma não Hodgking T angioimunoblástico. A paciente foi estadeada como IV B, sendo iniciado tratamento quimioterápico com esquema CHOP associado a etoposide, com PET/CT negativo após seis ciclos. Após primeira remissão, enquanto aguardava transplante de medula óssea autólogo, iniciou quadro de tontura, otalgia, confusão mental, parestesia e perda de força à esquerda, cervicalgia intensa, com náuseas e vômitos e um episódio de síncope, sendo internada com suspeita de meningite. Realizada ressonância magnética de crânio com laudo que sugeria possibilidade de inflamação, infecção, doença desmielinizante, metabólica ou linfoma. Avaliação do liquor apresentou hipoglicorraquia, hiperproteínorraquia, leucorraquia com predomínio de monomorfonucleares e imunofenotipagem que revelou 47,1% de células que expressavam: CD2 parcial, CD3 de superfície e intracitoplasmático, CD38 forte expressão, CD45 moderada expressão, correspondendo a células T anômalas. Foi confirmada hipótese de infiltração de SNC por Linfoma T Angioimunoblástico e iniciada quimioterapia com esquema HiperCVAD, seguido de transplante de medula óssea após líquido negativo, e radioterapia craniana. Após tratamento paciente apresentou remissão de doença e permanece assintomática. **Conclusão:** O Linfoma T Angioimunoblástico é um tumor raro e agressivo e a infiltração do sistema nervoso central com doença líquórica não é comum, assim como seu tratamento não é bem definido. No caso descrito foi possível confirmar o diagnóstico e realizar tratamento com resposta satisfatória.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.705>

EPIDEMIOLOGIA DO LINFOMA DA CÉLULA DO MANTO NO BRASIL – ANÁLISE DO BANCO DE DADOS DO GRUPO BRASILEIRO DE LINFOMA DA CÉLULA DO MANTO

VV Santos^a, LG Figorelle^a, PS Marimon^a,
LG Brito^a, VS Siqueira^b, RLR Baptista^c,
FD Xavier^d, S Brasil^e, TC Siqueira^f, R Schaffel^a

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Ophir Loyola (HOL), Belém, PA, Brasil

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

^d Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

^e Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo, SP, Brasil

^f Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil

Introdução: O linfoma da célula do manto (LCM) é um subtipo raro de linfoma não-Hodgkin B. A avaliação epidemiológica do LCM é prejudicada por não haver um CID 10 específico e pela

heterogeneidade clínica. Uma das formas de se reconhecer este linfoma é basear o diagnóstico em casos positivos para Ciclina D1. No ano passado, reportamos dados de fatores prognósticos e sobrevida global em uma amostra de menos de 100 pacientes com LCM (Oliveira e cols. Hemo 2022). Este ano, atingimos 200 pacientes no nosso banco de dados e optamos por trazer uma avaliação epidemiológica do LCM de 13 centros brasileiros. **Objetivo:** Descrever a epidemiologia básica dos pacientes brasileiros com LCM em 13 centros brasileiros. **Materiais e métodos:** O registro de LCM é um projeto desenhado para o Rio de Janeiro, que se expandiu para abrigar centros de outros estados. Os critérios de inclusão são o diagnóstico de LCM entre 2010 e 2022. Critérios amplos permitem uma melhor análise da epidemiologia da doença. Participam 2 alunas de iniciação científica e 1 aluna de MD, PHD. Parte dos dados será dividida com um doutorando de patologia. A coleta de dados local é feita pelas alunas de Iniciação Científica. No caso de fora do RJ, cada investigador é responsável pela inclusão do máximo de dados possível. Os dados são incluídos em um banco de dados REDCap (J Biomed Inform. 2009;42:377-81). **Resultados:** 203 pacientes foram incluídos até 26/07/2023 sendo 144 do sexo masculino (71%). A idade mediana do diagnóstico foi 65 anos (24-97). A maioria dos pacientes foi medicada na rede pública (71%). Anemia, caracterizada por hemoglobina < 12 g/dL estava presente em 86 pacientes (54%, n = 161) e leucocitose em 68 pacientes (42%, n = 161). A contagem de linfócitos estava elevada (> 4000/mm³) em 60 pacientes (n = 151). A desidrogenase láctica estava aumentada em 62 pacientes (n = 129). O Status de Performance pelo escore ECOG era bom (0-1) em 134 pacientes (n = 155). Entre os fatores prognósticos, o escore de MIPI simplificado foi obtido em 126 pacientes sendo de risco baixo em 29 (23%), risco intermediário em 38 (30%) e risco alto em 59 pacientes (47%). O índice proliferativo por imunoistoquímica para Ki-67 foi obtido em 121 pacientes e o valor mediano foi de 30% (5%-95%). Em 59 pacientes, o valor atribuído ao Ki-67 variou de 20% a 40%, incluindo valor exato de 30% em 20 casos. Ki-67 ≥ 50% foi identificado em 36 casos sendo igual a 50% em 7 casos. O tratamento inicial consistiu de citarabina em altas doses em 111 pacientes (55%, n = 182). Rituximabe fez parte do tratamento inicial em 86 casos (49%, n = 174). 55 pacientes foram submetidos a um transplante autólogo de células-tronco periféricas (32%, n = 174). Na análise de pacientes mais jovens (<70 anos), citarabina em altas doses foi feita em 75% dos casos mas apenas 38% fizeram o transplante autólogo. **Conclusão:** Esta é a mais completa análise do panorama do LCM no Brasil. Este estudo de mundo real reflete a dificuldade na obtenção do Ki-67 e de dados para cálculo do MIPI com LDH de referência. Parece haver maior frequência de MIPI de risco alto. A dificuldade de estimativa do Ki-67 com valor de corte de 30%, pode estar refletida na quantidade de casos com valores entre 20% e 40%. Poucos pacientes elegíveis realizam o transplante autólogo. Atualizaremos os dados para o Hemo 2023 na tentativa de justificar os achados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.706>