

apresentação nesta faixa etária, objetivando avanços no diagnóstico precoce, terapêutica adequada e aumento de sobrevida destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.416>

RELATO DE CASO DE PACIENTE DO HEMORIO COM LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DA ZONA MARGINAL SEM DOENÇA SISTÊMICA

BF Neumann, SL Zielak, NWM França, IOF Junior

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários de células B são o segundo tipo mais comum de linfoma cutâneo primário. Os três principais tipos são: linfoma cutâneo primário da zona marginal, linfoma folículo-centro cutâneo primário e linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna. O linfoma cutâneo primário da zona marginal tem curso indolente com taxa de sobrevida de cinco anos que se aproxima de 99%. As lesões se apresentam mais frequentemente no tronco ou nas pápulas, na forma de placas e nódulos eritematosos a violáceos. Aproximadamente metade dos pacientes têm lesões cutâneas solitárias. **Objetivo:** Apresentar caso de paciente do Hemorio com Linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal isolado. **Relato de caso:** Mulher de 74 anos de idade, hipertensa e ex-tabagista, refere surgimento de lesão cutânea em região do dorso em setembro de 2021 associado a prurido local mas sem sintomas constitucionais. Realizou ultrassonografia de partes moles em setembro de 2021, com identificação de imagem hipoecoica de aspecto nodular, medindo cerca de $2,8 \times 6,3 \times 3,3$ cm, com volume estimado de 8 cm^3 , distando 04 cm da superfície da pele. Foi realizada biópsia da lesão cujo histopatológico evidenciou neoplasia de células pequenas, redondas e azuis. Na imunohistoquímica os marcadores CD 56+, CD 138 negativo; CD 99 negativo; KI67 20%; Cadeia leve kappa +, cadeia leve lambda +; Vmentina negativo; PAX5 +; CD3+ em linfócitos reacionais; Sinaptofisina negativo; TdT negativo; Ciclina D1 negativo; Gata3 +. Realizada biópsia de medula óssea em maio de 2023, sem sinais de malignidade. Devido dificuldade de acesso a realização de PET-TC, optou-se por realizar tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve, que não evidenciou linfonodomegalias. Devido curso indolente e sem outras manifestações sistêmicas da doença, optado por conduta expectante com acompanhamento a cada 6 meses. **Discussão:** O Linfoma cutâneo primário da zona marginal é responsável por 2 a 7% de todos os linfomas cutâneos primários. De acordo com o consenso EORTC/ISCL, pacientes com lesões solitárias ou poucas contíguas podem ser tratados com radioterapia ou excisão cirúrgica com intenção curativa. Vários estudos propõem o uso de RT de baixa dose porque mostrou altas taxas de resposta ao reduzir as taxas de toxicidade aguda. O tratamento com antibióticos é necessário em casos positivos de PCMZL para anticorpos de *Borrelia*. Muitas terapias tópicas estão disponíveis com boa resposta:

clobetasol, mostarda nitrogenada, crioterapia e imiquimode. O tratamento intralesional com triancinolona ou interferon α ($\text{INF}\alpha$) ou rituximabe pode ser usado como tratamento de segunda linha ou em pacientes com múltiplas lesões. Como em todos os linfomas indolentes, uma conduta conservadora, pode ser seguida. Essa estratégia consiste em observar e tratar o paciente apenas quando a doença apresentar sintomas sistêmicos, massa volumosa (> 7 cm), esplenomegalia sintomática, leucemização progressiva e derrames séricos. O acompanhamento geralmente é planejado a cada 6 meses com um exame da pele e linfonodos. **Conclusão:** O linfoma cutâneo da zona marginal é uma doença indolente. Seu tratamento depende da apresentação clínica, optando por terapia tópica com excisão da lesão ou radioterapia e a quimioterapia reservada para quando se desenvolve doença extramedular ou lesões cutâneas disseminadas e não responsivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.417>

LINFOMA NÃO-HODGKIN DE CÉLULAS DO MANTO COM APRESENTAÇÃO EM FACE: RELATO DE CASO

LLSP Domingues^a, KG Frigotto^a, ICR Diogo^a, GF Marcelino^a, JVFA Cordeiro^a, LB Saavedra^a, BPD Santos^a, EB Riscarolli^b, PHJD Santos^a, VRGA Valviesse^a

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

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

Introdução/Objetivo: O linfoma de células do manto (LCM) é um tipo raro de linfoma de células B que representa de 4% a 9% de todos os subtipos de linfoma não-Hodgkin (LNH). É um tipo agressivo de linfoma não-Hodgkin com tendência a apresentar envolvimento extranodal. A maioria dos LNHS extranodais da cavidade oral e da região maxilofacial são dos subtipos difuso de grandes células B e de tecido linfoide associado à mucosa. A apresentação do LCM na face é raro, com poucos casos relatados na literatura, assim, esse trabalho tem como objetivo destacar o curso clínico de um caso de LCM com essa apresentação. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 83 anos, com diagnóstico prévio de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), apresentando massa em face na região malar à direita de aumento progressivo havia 3 anos, associada a astenia e sudorese noturna. Ao exame físico, além da massa na região malar, havia outra na região cervical direita, sem outras alterações. Realizou exame de tomografia computadorizada de pescoço, tórax, abdome e pelve, que mostrou massas em face, na região malar direita (maior com $6,0 \times 3,4$ cm), além de massas ganglionares em retroperitônio de até $7,2 \times 5,0$ cm, massas em região torácica e na região infracarinal. Os exames laboratoriais apresentaram hemoglobina de $14,8 \text{ g/dL}$, leucometria total de $8900/\text{mm}^3$ com diferencial normal, plaquetometria de $301.000/\text{mm}^3$, enzima lactato desidrogenase 286 U/L (referência: $230-460 \text{ U/L}$) e velocidade de hemossedimentação 14 mm/h . O diagnóstico de linfoma de células do manto foi dado pela imuno-histoquímica da

massa em região malar, e foi iniciado tratamento quimioterápico com protocolo com dose reduzida de R-CHOP por dois meses. Após o tratamento, evoluiu com quadro de pneumonia e surgimento de novas massas ganglionares, sendo considerada refratária a essa linha de tratamento. Foi iniciado, então, tratamento com R-Clorambucil, evoluindo com piora clínica no segundo ciclo, após dois meses de tratamento, apresentando náuseas frequentes e manutenção das massas ganglionares. No terceiro ciclo, foi suspenso o clorambucil, finalizando o tratamento com 5 ciclos de rituximabe por dois meses, com resposta parcial, mantendo edema na face. Iniciou tratamento com acalabrutinibe por 6 meses, evoluindo com redução total das massas tumorais, porém interrompeu o uso por dificuldade de comprar a medicação. A paciente seguiu em acompanhamento com o serviço de hematologia, realizando uso irregular do inibidor seletivo de BTK (tirosina quinase de Bruton), sem novas massas tumorais, evoluindo para óbito por descompensação de DPOC 18 dias após última consulta. **Discussão:** O comprometimento extranodal do linfoma de células do manto afeta preferencialmente trato gastrointestinal e região de cabeça e pescoço, como o anel de Waldeyer. Embora o LCM seja uma condição rara, ele deve ser submetido a um diagnóstico diferencial quando afeta a área maxilofacial. Nesse contexto, exames de imagem, análises morfológicas, imuno-histoquímicas, citogenéticas e moleculares são fundamentais para chegar ao diagnóstico correto e levar ao tratamento adequado. **Conclusão:** O diagnóstico de LCM pode ser desafiador devido às suas semelhanças com outros tipos de LNH e apresentações em regiões atípicas podem tornar esse desafio ainda maior. Diante disso, torna-se essencial o relato de uma doença rara junto de uma manifestação ainda mais incomum.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.418>

OUTCOMES OF PATIENTS WITH ADULT T-CELL LEUKEMIA/ LYMPHOMA (ATLL) IN A UNIVERSITY AND PUBLIC CANCER CENTER IN BRAZIL

FA Melo, JCK Dos-Santos, JVR Oliveira, KS Marques, JGD Santos, LJ Otuyama, J Pereira, JS DR Casseb, V Rocha, Y Nukui

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

Introduction: Adult T-cell Leukemia/Lymphoma (ATLL) is a hematological malignancy caused by the Human T-cell lymphotropic virus type 1 (HTLV-1). ATLL has a broad clinical presentation, with a poor prognosis and limited therapeutic options. In 2012, the prevalence of HTLV-1 infection in Brazil was estimated at 83 to 222 cases per 100,000 blood donors, with 800,000 people expected to be living with the virus. Despite being an endemic country for the virus, the number of registered cases of ATLL is much lower than would be expected, indicating an underdiagnosed and poorly characterized disease in Brazil. **Methods:** This is a retrospective observational study conducted at HC-FMUSP. Our hospital has an outpatient clinic for the monitoring of asymptomatic HTLV-1 carriers, with 720 patients followed since 1994. We

describe the analysis of clinical, laboratory and epidemiological data collected from the medical records of patients diagnosed with ATLL from 1994 to 2022. **Results:** Overall, 55 patients were included and classified according to Shimoyama's classification groups. Median age at diagnosis was 52 years. Twenty nine patients (52%) were diagnosed with indolent (smoldering/chronic), 7 (13%) with lymphoma, and 18 (35%) with acute ATLL. Most patients diagnosed with indolent forms (22 out of 29) came from the cohort of asymptomatic HTLV-1 carriers. Most patients (51%) only discovered HTLV-1 infection at the time of ATLL diagnosis, this being particularly higher (76%) among patients diagnosed with an aggressive clinical form. For those patients followed at the outclinic, the median time between the diagnosis of HTLV-1 infection and the diagnosis of ATLL was 9 years (IQR 2-17). Fourteen patients with the smoldering/chronic disease evolved to an aggressive ATLL form, with a median time to progression of 2 years (IQR 0.8-3.8). These patients had a median overall survival of just 55 days after the diagnosis of the aggressive form. The median overall survival was 11 years for smoldering, 3.4 for chronic, 0.9 years for lymphomatous and 1.1 years for acute forms. A total of 35 patients received chemotherapy for aggressive disease, showing a low rate of response (20%), with CHOEP being the most commonly used protocol. Only 4 patients underwent allogeneic bone marrow transplantation, and one of them has the longest survival at the follow-up, at 7 years. **Discussion:** Having one of the largest HTLV-1 carrier populations worldwide, Brazil still needs better monitoring and characterization of ATLL. Even in a reference center where asymptomatic HTLV-1 infection is monitored, half of the cases were diagnosed already in an aggressive clinical form, with many patients only discovering HTLV-1 infection at the time of ATLL diagnosis. Patients who progressed from indolent forms of disease during follow-up had a very poor prognosis, similar to those initially diagnosed with aggressive forms, which is measured in months. Few patients are eligible for allogeneic bone marrow transplantation, the only curative therapy for the disease. **Conclusion:** Our findings highlight the underdiagnosis of HTLV-1 infection in Brazil and the lack of effective measures to prevent disease progression and treat aggressive disease forms. This emphasizes the importance of screening and preventive measures for viral transmission in our country.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.419>

SÍNDROME DA CAUDA EQUINA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LEUCEMIA DE BURKITT

MPMS Klauberg, DH Catelli, NH Dias, ACK Torrani, RH Sassi, PA Guazzelli, FM Carlotto, MPB Malcon, IC Riviera, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Apresentar um caso de HLH secundária à LB. Paciente masculino, 70 anos, com psoríase em tratamento com secuquinumab, internou por piora progressiva de parestesia