

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Demonstrar alternativa de tratamento curativo de um caso raro de doença linfoproliferativa T/NK hidroa vacini-forme-like EBV positivo. **Materiais e métodos:** O tipo de estudo adotado compreende em um relato de caso cujos dados são provenientes de revisão do prontuário e revisão de literatura. **Resultados:** Paciente masculino, iniciou seguimento com equipe de dermatologia aos 18 anos em 2014 para investigação de lesões linfomatóides papulosas em membros, com evolução para crostas, associado a febre. Biópsia inicialmente sugeria hipóteses de púrpura de Hennoch-Schoinlein e vasculite de médios vasos onde iniciou tratamento com corticóide e metotrexato, sem resposta. Realizada nova biópsia de pele com laudo de lesão linfoproliferativa de células T, encaminhado então a equipe da hematologia. Apresentava anemia hemolítica, hepatoesplenomegalia e linfonodomegalias cervicais e inguinais. Tratado com III ciclos do esquema CHOEP seguido de interferon, sem resposta. Nova biópsia com achados sugestivos de doença linfoproliferativa T hidroa vacini-forme-like EBV positivo, indicando tratamento com prednisona, metotrexato, ciclosporina e talidomida, progredindo doença com edema de face periorbital e conjuntival e novas lesões de pele. Devido manutenção de PCR EBV positivo iniciado tratamento com bortezomibe e ganciclovir, com progressão. Realizado tratamento com GEMOX e Doxorubicina lipossomal enquanto aguardava transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas (Alo-TCTH). Realizou transplante com doador do REDOME, HLA idêntico e EBV positivo em 03/2024, fonte de sangue periférico, com condicionamento FLU(160)+BU(2)+ATG. No D+28 apresentou PCR para EBV do sangue negativo e melhora significativa do aspecto de lesões cutâneas. Apresentou DECH aguda de pele grau II, magic I, confirmadas por biópsia, resistente a corticóide com necessidade de introdução de segunda linha, Ruxolitinib e troca de imunossupressão devido nefrotoxicidade. Atualmente se encontra assintomático, em desmame de imunossupressão com ruxolitinib e micofenolato, apresentando apenas lesões cicatríciais de pele. Avaliação de doença e do enxerto pós transplante de 06/2024 com quimera completa e mantendo PCR para EBV negativo. **Discussão:** A doença linfoproliferativa T/NK hidroa vacini-forme-like é um distúrbio linfoproliferativo raro relacionado ao EBV, mais comum em crianças podendo ser relatado em adultos, sendo a maioria em países asiáticos e latino-americanos. Manifesta-se inicialmente com pápulas que evoluem com crostas e cicatrizes principalmente em face e membros que geralmente pioram com a exposição solar. Alguns casos se apresentam com febre, linfadenopatia, edema facial, perda de peso e hepatoesplenomegalia. Foi relatado que o adulto tem doença mais agressiva e que o edema facial e altas cargas séricas do EBV pode estar associado a um mau prognóstico. Atualmente não existe protocolo de tratamento definitivo e os pacientes geralmente são tratados com antivirais, corticosteróides, imunossuppressores, imunomoduladores, quimioterapia e radioterapia, com relatos descritos de pouco efeito ou efeito temporário. Existem relatos de pacientes que receberam Alo-TCTH que alcançaram remissão completa e estão vivos sem doença. **Conclusão:** O tratamento dos pacientes com doença linfoproliferativa T/NK hidroa

vacini-forme-like EBV positivo deve depender do curso da doença e o Alo-TCTH deve ser a escolha para pacientes recidivados e refratários devido ao fraco efeito da quimioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.436>

ANALYSIS OF THE EXPRESSION PATTERN OF CELL CYCLE AND TUMOR SENESENCE REGULATORY GENES IN HTLV-1 CARRIERS AND ADULT T-CELL LEUKEMIA/LYMPHOMA PATIENTS

HF Culler^{a,b}, RJ Filho^a, CO Reichert^{a,b}, FA Freitas^{a,b}, K Marques^{a,b}, Y Nukui^b, VG Rocha^{a,b}, LAPC Lage^{a,b}, J Pereira^{a,b}

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, Brazil

^b Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, Brazil

Introduction: Infection with Human T-Lymphotropic Virus Type 1 (HTLV-1) is endemic in various regions worldwide. Brazil has an estimated 800,000 to 2.5 million infected individuals. This virus is associated with a broad spectrum of clinical manifestations, ranging from asymptomatic infection to severe diseases such as tropical spastic paraparesis/HTLV-1-associated myelopathy (HAM/TSP) and adult T-cell leukemia/lymphoma (ATLL). Both conditions are linked to high morbidity and mortality. HTLV-1 can infect and alter the function of immune system cells, particularly CD4+ T lymphocytes, causing abnormalities in genes involved in cellular senescence, proliferation, and apoptosis. This study aimed to evaluate the differential expression of genes regulating senescence and cellular proliferation in asymptomatic HTLV-1 carriers. **Methods:** Peripheral blood samples were collected from healthy individuals (controls), asymptomatic HTLV-1 carriers, and ATLL patients. Gene expression analysis was performed using RNA extracted from CD4+ T lymphocytes separated by magnetic microbeads. The extracted RNA was converted into cDNA for quantitative real-time polymerase chain reaction (qRT-PCR). **Results:** A total of 32 asymptomatic HTLV-1 carriers, 30 healthy controls, and 7 ATLL cases were analyzed (N=69). Of the 32 asymptomatic HTLV-1 carriers, 22 (68.8%) were female; in the control group, 16 (53.3%) were female, and in the ATLL group, 5 (71.4%) were female. The age of asymptomatic HTLV-1 carriers ranged from 20 to 87 years (median 58 years), from 31 to 66 years (median 52 years) in the control group, and from 43 to 79 years (median 64 years) in the ATLL group. Three (43%) patients were classified as having smoldering ATLL, and 1 (14.3%) as acute ATLL. The genes CDKN1A, PIK3CA, and RBL2 were underexpressed in asymptomatic HTLV-1 carriers. ATLL patients exhibited underexpression of CDKN1A and overexpression of COL3A1. **Conclusion:** Asymptomatic HTLV-1 carriers showed underexpression of CDKN1A, PIK3CA, and RBL2 in CD4+ T lymphocytes. CDKN1A was also significantly underexpressed in ATLL. Asymptomatic carriers and ATLL patients did not

show differential expression of the genes AKT1, ID1, IFNG, NFKB1, PTEN, TERT, TWIST1, and SPARC. COL3A1 was overexpressed in ATLL patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.437>

TRANSPLANTE ALOGÊNICO NA MICOSE FUNGÓIDE: NUNCA OU NUNCA É TARDE DEMAIS? EXPERIÊNCIA EM CENTRO BRASILEIRO

AL Oliveira, T Fischer, JA Balthazar, AM Eris, VDA Bovolenta, JS Filho, T Silveira

AC Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos de células T (LCCT), como micose fungóide (MF) e síndrome de Sézary (SS), são subtipos raros de linfoma não-Hodgkin que afetam a qualidade de vida e têm resultados ruins, particularmente em estágios avançados, onde as taxas de sobrevida podem ser inferiores a 5 anos. O diagnóstico e manejo de LCCT é desafiador, visto que, requer uma abordagem multidisciplinar e os tratamentos são limitados. Os fatores prognósticos incluem idade avançada, estágio avançado e transformação de células grandes. Poucos tratamentos demonstraram melhorar a sobrevida livre de progressão (SLP) em casos avançado, e o papel do transplante alogênico (AloTMO) permanece incerto. O estudo CUTALLO, o único estudo prospectivo e randomizado neste campo, demonstrou um benefício na SLP e na qualidade de vida, mas não mostrou vantagens na sobrevida global (SG). **Objetivo:** Avaliar as características clínico-epidemiológicas e os resultados de pacientes com MF/SS em estágio avançado submetidos a AloTMO em um único centro no Brasil. **Metodologia:** Foram incluídos pacientes com idade ≥ 18 anos diagnosticados com MF/SS submetidos a AloTMO de nossa instituição. As informações clínicas incluíram paciente codificado, sexo, idade, data do diagnóstico, locais da doença, estágio TNM, número de linhas de terapia e sua resposta. As características e resultados do aloTMO também foram descritos. O resultado do tratamento foi determinado por SG e SLP. A plataforma REDcap (da Vanderbilt) foi utilizada para coletar e armazenar dados e para análise descritiva foi aplicado o IBM-SPSS versão 24. O método de Kaplan-Meier estimou o EO, enquanto o Log-Rank teste para comparar suas curvas. **Resultados:** Um total de 5 pacientes com MF/SS forma avançada foram submetidos ao AloTMO. A coorte foi composta por 3 mulheres e 2 homens, com idade média de 49 anos (variando de 26 a 55 anos). 80% dos pacientes (4/5) receberam duas ou mais linhas de terapia antes do AloTMO. Seus tratamentos incluíram terapias de baixa a intermediária intensidade, como interferon, metotrexato, brentuximabe ou radioterapia total skin. Apenas 2 pacientes foram tratados com poliquimioterapia, os quais também foram os que não receberam acompanhamento multidisciplinar. Apenas 1 dos 5 pacientes está vivo no momento desta análise, 4 anos após o transplante, e esse paciente não apresenta evidência de doença. A sobrevida global mediana nesta coorte foi de 16 meses (variando de 1 mês a 4 anos). **Discussão:** O AloTMO faz parte dos algoritmos de tratamento para MF/SS, particularmente para

pacientes jovens com fatores prognósticos desfavoráveis. No entanto, dados e experiências do mundo real mostram que, apesar das melhorias na SLP a maioria dos pacientes ainda não atingem remissão prolongada ou mesmo cura. Nesta coorte foi demonstrado que apenas 20% dos pacientes (1/5) mantêm remissão completa em 4 anos de seguimento após o AloTMO. Apesar de uma coorte pequena, os resultados se assemelham a dados já publicados. A subclassificação de MF/SS com base no perfil molecular pode ajudar na seleção de melhores candidatos. **Conclusão:** Os resultados do estudo em consonância com a experiência mundial mantêm o questionamento do AloTMO na MF/SS: nunca indicar ou nunca é tarde demais? Há uma escassez de dados de vida real sobre a eficácia do tratamento com AloTMO em MF/SS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.438>

LINFOMA DE CÉLULAS T GAMA/DELTA HEPATOESPLÊNICO: RELATO DE CASO

PBT Ernesto, LEL Leite, WAPA Júnior, FRAM Filho, MFH Costa, JO Vieira, JIOD Santos

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: Linfoma hepatoesplênico de células T (HSTCL) é um subtipo raro de linfoma periférico de células T (PTCL). O HSTCL é responsável por $< 5\%$ de todos os casos de PTCL. Acredita-se que essa entidade tenha origem em linfócitos T maduros gama delta do baço, caracterizando-se pela proliferação e infiltração de sua polpa vermelha, dos sinusóides hepáticos e da medula óssea. Ocorre predominantemente em adultos jovens e tem forte predominância masculina. O diagnóstico é feito através da biópsia de medula óssea com coloração para imuno-histoquímica associado ao envolvimento do baço, fígado e medula, excluindo acometimento de outras cadeias linfonodais. **Objetivo:** Contribuir para melhor entendimento dessa doença rara. **Métodos:** Levantamento de dados em prontuário e revisão da literatura. **Relato do caso:** A.H.A, sexo masculino, 42 anos, admitido em hospital de referência com quadro de aumento do volume abdominal, icterícia, perda ponderal e astenia. Ao exame físico era observado hepatoesplenomegalia, ascite e não palpado linfonodos periféricos. Em hemograma admissional observado Hb: 7,4 g/dL, Leucócitos: 2980 mm^3 e Plaquetas: 62000/ mm^3 . Em biópsia de medula óssea observado infiltração por linfócitos T com marcadores CD4 e CD8 duplo negativos, associado a CD3+, CD7-, CD5+ e CD56- visto na imuno-histoquímica. Em PET/CT evidenciado hepatoesplenomegalia com captação difusa de FDG e aumento da atividade de FDG na medula óssea. Realizado também biópsia por congelamento de fígado e baço através de videolaparoscopia mostrando proliferação linfóide atípica. Após melhora clínica, paciente segue em acompanhamento de caráter ambulatorial aguardando resultado de outros exames para iniciar terapia específica. **Discussão:** O achado de uma infiltração por linfócitos T duplo negativo (CD8-CD4-) e que expressam TCR gama/delta associado a um quadro clínico sugestivo permite o diagnóstico de HSTCL com segurança. A partir dos dados limitados disponíveis, parece que a melhor