

show differential expression of the genes AKT1, ID1, IFNG, NFKB1, PTEN, TERT, TWIST1, and SPARC. COL3A1 was over-expressed 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

abordagem terapêutica é a terapia de indução com ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina e dexametasona (HyperCVAD) ou regimes semelhantes ao HyperCVAD seguida de consolidação com transplante alogênico ou autólogo. **Conclusão:** Por ser um diagnóstico raro e de prognóstico reservado, a identificação da HSTCL necessita ser mais precoce. Novos estudos sobre essa doença rara necessitam ser feitos para melhorar a resposta ao tratamento e expectativa de vidas dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.439>

SÍNDROME DE SEZÁRY - UM RELATO DE SUCESSO

ACR Marques, LFM Olivatto, VA Rocha,
BM Oliveira, MM Almeida, DD Souza, VL Costa,
GG Cunha, MLRO Almeida, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Paciente masculino, MRAS, 50 anos, é referenciado para serviço de hematologia do Hospital São Paulo (HSP) com relato de em 2022 ter início de lesões de pele caracterizadas por máculas hiperemiadas em dorso, com progressão centrífuga em 2 meses, acometendo membros inferiores e superiores. Procurou diversos serviços médicos, seguindo sem diagnóstico, até internação médica em agosto de 2023 em HSP. Possuía, na admissão, lesões de pele acometendo toda a superfície corpórea, de aspecto eritematoso e descamativo. Hemograma inicial com linfocitose - Hemoglobina 13,1 Leucócitos totais 16190 Linfócitos 5666 (35%) plaquetas 682 mil - e esfregaço de sangue periférico com rico em linfócitos e raros elementos de aspecto cerebriforme. Em tomografias de estadiamento, possuía envolvimento de cadeias linfonodais supra e infra diafragmática. Realizada Imunofenotipagem de sangue periférico (IFSP), com fenótipo CD2 + CD3+ Fraco, CD7 +, CD4+ CD5+ e CD8 - CD25-, CD26-. Presença de 26% de linfócitos T maduros, clonais, sendo compatível com síndrome de Sézary, e complementada com IFSP de linfócitos T, Contendo contagem de células TCD8+: 178, TCD4+:1376 e relação CD4/CD8 de 24,5. Realizada biópsia de pele em 05/09/24, Com Imunohistoquímica contendo CD3+, CD4+ CD2+ CD5 + CD7+CD4+CD30- CD8+ em raras células linfoides KI67 20%, não demonstrando nenhum imunofenótipo anômalo. Após diagnóstico Síndrome de Sézary, paciente estadiado como NXMB2, Iniciado tratamento em 09/23 com Gemcitabina e dexametasona em dias 1, 8 e 15 de cada ciclo e intervalos de 28 dias, associado à fototerapia. Houve regressão inicial de lesões, porém, nova progressão em C3D15, optado por troca de esquema para Metotrexato 15 mg e Prednisona 20 mg semanais, com regressão completa de lesões e nova IFSP com 1% de células T anômalas. Após remissão, paciente encaminhado para Transplante Alogênico de Medula óssea, realizando

transplante aparentado HLA idêntico em 11/05/24, regime de condicionamento com FLUMEL 140 e Ciclofosfamida e Ciclosporina como profilaxias para GVHD. Paciente segue em remissão desde então, com ausência de células T clonais em IFSP de 18/06/24. A Síndrome de Sézary é a variante leucêmica do linfoma cutâneo de células T CD4+(LCCT). Corresponde a 2,5-5,0% de todos os CTCLs. Têm Incidência de 6,4 casos/milhão, contemplando a 6ª e 7ª década de vida, com predomínio pelo sexo masculino de 2:1. Definida pela presença de eritrodermia, geralmente acometendo > 80% da superfície corpórea, linfadenopatia generalizada e células T clonais com núcleos cerebriformes (Células de Sézary). O diagnóstico é mais coeso se o mesmo clone for demonstrado na pele, gânglios linfáticos e sangue periférico. Necessita de, ao menos, mais 1 dos seguintes critérios: Contagem absoluta de células de Sézary $\geq 1 \times 10^9/L$; $\geq 40\%$ de células T CD4+ / CD7- e $\geq 30\%$ de células T CD4+ / CD26- (citometria de fluxo); População expandida de células T CD4+ com CD4:CD8 ≥ 10 ; Demonstração da clonalidade das células T por métodos baseados em Southern blot ou PCR. É estadiada usando o sistema TNMB e possui como critério de resposta após tratamento a presença de < 1 % de células de Sézary na circulação. O tratamento é baseado em esquemas CHOP like, metotrexato em baixas doses, Gemcitabina em monoterapia, Fotoforese extracorpórea e outros esquemas alternativos. Pacientes em remissão parecem apresentar benefício de consolidação com TCTH alogênico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.441>

LINFOMA CUTÂNEO PRIMÁRIO DE CÉLULAS T CD8+ EPIDERMOTRÓPICO AGRESSIVO (CD8+ PCAETL)

ACR Marques, VOC Rocha, L Miloni,
LFM Olivatto, VMR Souza, LTPB Silva,
PDS Perez, LR Soares, DD Souza, OCCG Baiocchi

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Mulher, 60 anos, procurou o serviço de dermatologia do Hospital São Paulo (HSP) com lesão ulcerada em face, com pontos de necrose de início há 10 meses, sem lesões precedentes. Realizada biópsia local, com descrição de infiltração difusa e extensa de células T, com figuras de epidermotropismo pagetoide e angiocentricidade e imunohistoquímica contendo CD3 +, CD8+ CD25+ CD2+ com perda de expressão parcial, CD7 + Com perda de expressão parcial, CD2- CD30- CD10- ALK1- BCL6 -, MUM1-, KI67 60-70% EBV -; Sorologia para HTLV negativa (Não disponível hibridização in situ de HTLV). Biópsia compatível com Linfoma de Células T CD8+ Epidermotrópico agressivo. Após tal resultado, paciente encaminhada para equipe de Hematologia em fevereiro/2024, porém, por contexto social delicado e doença estigmatizante,