

JORNADA DO PACIENTE COM LINFOMA DA CÉLULA DO MANTO RECIDIVADO OU REFRATÁRIO NO BRASIL - UMA ANÁLISE DO REGISTRO BRASILEIRO

LG Brito^a, MGM Moura^b, BS Sabioni^a, SAB Brasil^c, C Arrais^d, V Pfister^d, RC Samico^e, VV Santos^a, R Schaffel^a

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

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

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

^d Universidade Nove de Julho (UNINOVE), São Paulo, SP, Brasil

^e Hospital do Câncer, Fundação Cristiano Varella (FCV), Muriaé, MG, Brasil

Introdução: O Linfoma da Célula do Manto (LCM) é uma doença rara e de mau prognóstico, sendo necessário várias linhas de tratamento. Muitos tratamentos são inacessíveis aos pacientes do SUS. Avaliar a evolução dos pacientes com LCM permite identificar pontos de falha do acompanhamento e intervenção médica, sendo de suma importância para um melhor desfecho dos pacientes fora dos estudos clínicos.

Objetivo: Analisar as proporções de pacientes com LCM ativo que passaram por uma ou mais linhas de tratamento e avaliar a proporção da resposta ao tratamento desses pacientes, comparando o setor público e privado para comparação com a literatura. **Material e métodos:** Análise do banco de dados do Estudo Brasileiro de Linfoma da Célula do Manto (REDCap, J Biomed Inform. 2009;42:377-81) onde estão incluídos 214 pacientes com diagnóstico de LCM entre 2010 e 2022. Para este trabalho, a análise foi fechada em 06/08/2024. Os pacientes foram incluídos de 13 centros de 7 cidades brasileiras, sendo 7 públicos, 5 privados e 1 público-privado. Foram selecionados 192 pacientes que iniciaram algum tipo de tratamento. **Resultados:** 192 pacientes iniciaram um tratamento de primeira linha. 134 pacientes apresentaram recidiva ou refratariedade, mas apenas 104 (78%) iniciaram um tratamento de segunda linha. Durante o seguimento, recidiva ou refratariedade à segunda linha foi documentada em 80 pacientes e apenas 43 (54%) foram submetidos a uma terceira linha. Entre os 37 pacientes que não iniciaram a terceira linha, 24 foram a óbito em diferentes períodos (14 pacientes em até 3 meses do início do tratamento (32%), 6 entre 3 meses e 12 meses (16%), 4 após 12 meses (11%), 6 pacientes permaneceram com LCM ativo até a data de coleta dos dados (16%) e em 7 pacientes não foi possível a coleta do desfecho. 72 pacientes foram atendidos em Instituições privadas e iniciaram um tratamento de primeira linha, 51 pacientes apresentaram recidiva ou progressão mas apenas 39 (76%) iniciaram um tratamento de segunda linha. 27 pacientes apresentaram recidiva ou refratariedade em segunda linha e 13 (48%) foram submetidos a uma terceira linha de tratamento. Já naqueles tratados no SUS, 120 pacientes iniciaram um tratamento de primeira linha. 82 pacientes apresentaram recidiva ou refratariedade, mas apenas 65 (79%) iniciaram um tratamento de segunda linha. Destes, 53 pacientes

apresentaram recidiva e ou refratariedade e 30 (57%) foram submetidos a uma terceira linha. **Discussão:** Um considerável número de pacientes com LCM não recebe tratamentos subsequentes a despeito de permanecerem com doença ativa, principalmente após a segunda linha. A maioria destes pacientes faleceram. As causas para este problema não estão claras. Algumas hipóteses podem ser levantadas, como a alta toxicidade do tratamento, a demora para identificar a recidiva e a perda de seguimento dos pacientes em remissão. Surpreendentemente, não encontramos diferenças significativas entre pacientes do SUS ou da saúde suplementar. No entanto, não analisamos o tipo de tratamento recebido. Para a apresentação no Congresso, atualizaremos estes fatores bem como a resposta ao tratamento dos pacientes submetidos a cada linha de tratamento. **Conclusão:** A maioria dos pacientes com LCM recebe uma segunda linha de tratamento, o que não ocorre para as linhas subsequentes. Não encontramos diferença entre pacientes tratados no SUS ou na saúde suplementar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.501>

RECAÍDA DE LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO EM LOCALIZAÇÃO RARA: RELATO DE CASO

MFH Costa^{a,b}, LGF Lima^a, TR Evangelista^a, ASA Silva^a, EMS Thorpe^a, VECB Dantas^a, MP Cesar^a, GSD Cortez^a, HC Moura^a, MC Araujo^a

^a Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto caracteriza-se como um linfoma raro e com comportamento clínico heterogêneo, o que torna um desafio a jornada do tratamento desses pacientes. O tratamento padrão consiste em imunoterapia, com ou sem terapia em altas doses, e transplante de medula óssea subsequente, porém a recaída e refratariedade da doença ocorre em muitos casos. Idealmente, nos casos de refratariedade, a identificação do perfil molecular e de risco individual deveriam ser parte do processo de escolha do tratamento. Nos casos de recaída, terapias inovadoras como inibidores de brutoquinase (IBTK), biespecíficos e car-t são destinados a boas respostas e melhora da sobrevida desses pacientes. **Relato:** Mulher, 34a, com sintomas B e linfonodomegalias cervicais, mediastinais, hilares, ilíacas e inguinais bilaterais e em retroperitônio. Teve diagnóstico de linfoma não hodgkin de zona do manto com infiltração medular à biópsia e imunohistoquímica (IHQ; CD3-; CD20+; CD79a+; Ciclina D1 +; CD5 inconclusivo) de medula óssea - estágio clínico IVB. Teve escore MIPI com classificação de baixo risco. Foi submetida ao protocolo R-CHOP intercalado com R-DHAP 6x com resposta completa, seguido de transplante de medula óssea (TMO) autólogo e manutenção com rituximabe por 2 anos. PET-TC de controle pós TMO e 1 ano após rituximabe evidenciaram ausência de lesões captantes - Lugano 1. Seis

anos após o diagnóstico iniciou tumoração em região de reto, sendo avaliada com PET-TC, que mostrou linfonodomegalias pélvicas e captação em espessamento parietal do reto, além de hipermetabolismo glicolítico nos pilares amigdalíneos e linfonodos cervicais difusos, de provável natureza inflamatória. Por colonoscopia, a biópsia retal de lesão ulcerada demonstrou apenas processo inflamatório crônico ativo ulcerado, rico em eosinófilos, ausente em neoplasia, inclusive em revisão de lâmina. Em nova biópsia, a IHQ foi compatível com linfoma de células do manto (BCL2 +, BCL6 -, CD10 -, CD3 +, CD20 +, CD5 +focal, Cyclin D1 +). Iniciou tratamento com radioterapia, 18 sessões, associado à ibrutinibe 560 mg diariamente. Novo PET, 9 meses após início do tratamento, revelou ausência de linfonodomegalias pélvicas e da área de espessamento em reto, porém houve o surgimento de hipermetabolismo glicolítico em pequeno linfonodo mesentérico em flanco direito com SUV máximo 3,0, mantendo captação em pilares amigdalíneos e linfonodos cervicais difusos, mais provavelmente relacionado à processo de natureza inflamatória crônica. Foi optado por realizar controle evolutivo da lesão mesentérica com novo PET em 3 meses, ainda não realizado até a data de envio deste resumo. **Discussão:** O trato gastrointestinal é o sítio extranodal primário mais acometido entre linfomas não Hodgkin, representando 10-15% destes. Dentre eles, 6,4% têm o reto como localização. O caso em questão teve o acometimento retal apenas na recaída, sem doença nessa localização ao diagnóstico, sendo ainda mais raro tal acometimento. **Conclusão:** O linfoma de células do manto com acometimento gastrointestinal pode ser visualizado ao diagnóstico ou na recaída da doença, sendo de importante atenção no seguimento o surgimento de sinais e sintomas gastrointestinais mesmo após a resposta completa, conforme visualizado no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.502>

LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO QUIMIO REFRATÁRIO RESPONSIVO A IBRUTINIBE: RELATO DE CASO

ASA Silva ^a, TR Evangelista ^a, LGF Lima ^a,
ACC Lopes ^a, GSD Cortez ^a, AQMS Aroucha ^a,
VECB Dantas ^a, EMS Thorpe ^a, MP Cesar ^a,
MFH Costa ^{a,b}

^a Instituto de Medicina Integral Professor Fernando
Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

Introdução: Linfoma de Células do Manto (LCM) é clinicamente heterogêneo com cursos que variam de casos indolentes que não requerem terapia a casos agressivos com prognóstico ruim. Os pacientes geralmente apresentam linfadenopatias múltiplas, sendo a maioria diagnosticada com doença em estágios avançados. Manifestações extranodais ocorrem em 90% dos pacientes, incluindo medula óssea (53%–82%), sangue (50%), fígado (25%) e trato gastrointestinal (20%–60%). Os tratamentos atuais incluem imunoterapia, quimioterapia e transplante autólogo de células-tronco, com o objetivo de

remissão. **Objetivo:** Descrever caso de paciente com LCM refratário às opções de quimioterapia disponíveis no sistema único de saúde, obtendo resposta após início de ibrutinibe. **Relato:** Masculino, 53a, casado, agricultor (contato pontual com agrotóxicos), hipertenso, ECOG 1, com sudorese noturna e linfonodomegalias difusas com 18 meses de evolução e piora progressiva, além de histórico de transfusão de concentrado de hemácias após sintomas, foi admitido com resultado de punção aspirativa de linfonodo sugerindo de linfoma de células do manto. Ao exame físico, destacava-se esplenomegalia importante e adenomegalias cervicais, axilares e inguinais. Evidenciado anemia (7,5 g/dL), neutropenia (1.216/ μ L) e plaquetopenia (59.000/ μ L). Tomografias com múltiplas linfonodomegalias nas cadeias cervicais, supra e infraclaviculares, axilares, mamárias internas, mediastinais, mesentéricas, retroperitoneais e inguinais, destacando-se um conglomerado epigástrico medindo cerca de 13,3 $\times$ 6,1 cm no plano axial ao nível do tronco celíaco, envolvendo os vasos do tronco, porém sem estreitamento dos mesmos, bem como volumosa esplenomegalia homogênea (29,1 cm). PET-CT com doença linfoproliferativa supra e infra diafragmática e esplênica. Imunohistoquímica de biópsia excisional linfonodal com positividade difusa para CD20, BCL2, CD5 e Ciclina D1, com mesmo padrão acometendo a medula óssea, sendo compatível com linfoma não-Hodgkin de células do manto. Submetido inicialmente a ciclos de R-CHOP/R-DHAP, porém negou internação hospitalar durante a infusão do 2º R-DHAP, sendo necessário recorrer a ciclos repetidos de R-CHOP (totalizando cinco ciclos). PET-CT posterior com resposta completa, mantinha citopenias. Antes de ser encaminhado para TMO autólogo, em função dos achados periféricos, nova biópsia de medula óssea (BMO) foi realizada e indicava infiltração por doença de base. Seguiu com 2 ciclos de DHAox (por disfunção renal transitória durante infusão do DHAP anterior), porém PET-CT trouxe doença em atividade (Lugano 4). Como terceira linha, realizado GVD, porém sem sucesso clínico; seguia pancitopênico e PET-CT com progressão (Lugano 5), com BMO infiltrada pela neoplasia. Após a quimio refratariedade, foi solicitado início de ibrutinibe, apresentando resposta progressiva periféricamente até faixas de normalidade, com desaparecimento dos sintomas B, regressão importante das adenomegalias, além de resolução da esplenomegalia, após 3 meses de uso regular na dose de 560 mg/dia. **Conclusão:** A implementação de terapias direcionadas no cenário de recidiva/refratariedade (R/R), incluindo o inibidor de BTK (ibrutinib), melhorou os resultados para pacientes diagnosticados com linfoma de células do manto com doença recaída/refratária, como descrito no relato acima.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.503>

PERICARDITE INFLAMATÓRIA COMO COMPLICAÇÃO DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM: RELATO DE CASO

RDA Sgró, ALBR Soares, KP Urugo,
LST Papinutto, RL Almeida, BB Wigderowitz,
K Vicenzi, ASD Anjos, BS Sabioni, R Schaffel

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