



Linfomas de células T periféricos (LCTP) são um grupo heterogêneo de linfomas, geralmente agressivos, que constituem menos de 15% dos linfomas não Hodgkin do adulto. Esses linfomas podem ser divididos em Linfoma T periférico sem outras especificações, Linfoma T Anaplásico, Linfoma T Angioimunoblástico, Linfoma T/NK extranodal, Linfoma T subcutâneo paniculite-like, Linfoma T associado a enteropatia e Linfoma T hepatoesplênico. O Linfoma de células T periférico sem outras especificações (LCTP NOS), é um grupo heterogêneo de Linfomas T predominantemente nodais, derivado de diversos tipos de células T maduras e não preenchem critérios para outros subtipos de linfomas citados acima. O LCTP NOS é o subtipo mais comum de linfoma T nos países do ocidente, representando aproximadamente 30% dos LCTP e cerca de 4% dos linfomas não Hodgkins, com incidência de 0,4 casos a cada 100.000 habitantes(1).

Concordamos com a posição da National Comprehensive Cancer Network (NCCN) de que a inclusão em estudos clínicos deve ser considerada para todos os pacientes oncológicos.

I. ASSISTENCIAL

1. AVALIAÇÃO INICIAL E DIAGNÓSTICO

A suspeita clínica de LCTP pode ocorrer por sintomas ou alterações de exames – febre, emagrecimento de >10% do peso nos últimos 6 meses, sudorese noturna, percepção de adenomegalias, entre outros, que deve desencadear investigação diagnóstica dirigida, incluindo:

- História clínica e exame físico completo (pele, linfonodomegalias, propedêutica abdominal, oroscopia - atenção ao anel de Waldeyer e nasofaringe) e performance status
- Hemograma, função renal, função hepática, albumina, cálcio iônico
- DHL, ácido urico, eletrólitos
- Estudo de medula óssea em casos selecionados (Mielograma, imunofenotipagem e biopsia de medula óssea)
- Sorologias (HbsAg, AntiHBC, AntiHBS, Anti-HCV, HIV, HTLV, EBV)
- Ecocardiograma Transtorácico
- PET-CT (preferível) ou CT de pescoço, tórax, abdome e pelve com contraste sempre que possível.
- Teste de gravidez se idade fértil e discussão de preservação de fertilidade
- Alguns casos: RNM de cabeça, avaliação de células neoplásicas e imunofenotipagem no liquor, biopsia de pele, PCR para EBV.

1.1 O DIAGNÓSTICO DE LCTP NODAIS DEVE SER REALIZADO NO CONTEXTO CLÍNICO ADEQUADO:

Biopsia excisional (sempre preferível) ou biopsia por agulha grossa de linfonodo suspeito

Análise imunohistoquímica incluindo: CD20, CD3, CD10, BCL-6, Ki-67, CD5, CD30, CD2, CD4, CD8, CD7, CD56, CD21, CD23, TCRbeta, TCR gama, PD1/CD279, ALK, TP63

Em casos selecionados: avaliação molecular de TCR ou outra avaliação de clonalidade

Avaliação de LCTP como marcadores de célula de origem T-folicular helper (PD1) e marcadores T citotóxicos (TIA-1, granzima B e perforina)

1.2 A PARTIR DO DIAGNÓSTICO DEFINITIVO, AVALIAÇÕES ADICIONAIS DEVEM SER REALIZADAS CONFORME ALGORITMO ABAIXO:

Não temos CXCL13 e ICOS no nosso serviço

Deixei só PD1

Diagnóstico de
LCTP
confirmado



- Discussão e manejo com a equipe multiprofissional
- Estratificação de risco
- Tratamento de possíveis urgências
- Decisão sobre tratamento inicial recomendado



Prosseguir para
algoritmo de manejo
adequado

2. ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO

2.1 INTERNATIONAL PROGNOSTIC INDEX

- a) Idade > 60 anos
- b) DHL acima do valor normal
- c) ECOG 2-4
- d) Estadio III-IV
- e) Mais de 1 sítio extranodal

Baixo risco: 0 ou 1

Intermediário - baixo: 2

Intermediário - alto: 3

Alto risco: 4 ou 5

2.2 INDEX PROGNOSTICO PARA PTCL-U (PIT) (2)

- a) Idade > 60 anos
- b) DHL acima do valor normal
- c) ECOG 2-4
- d) Envolvimento de medula óssea

Grupo 1: 0

Grupo 2: 1

Grupo 3: 2

Grupo 4: 3 ou 4

2.3 INDEX PROGNÓSTICO PARA PTCL-U (PIT) modificado (3)

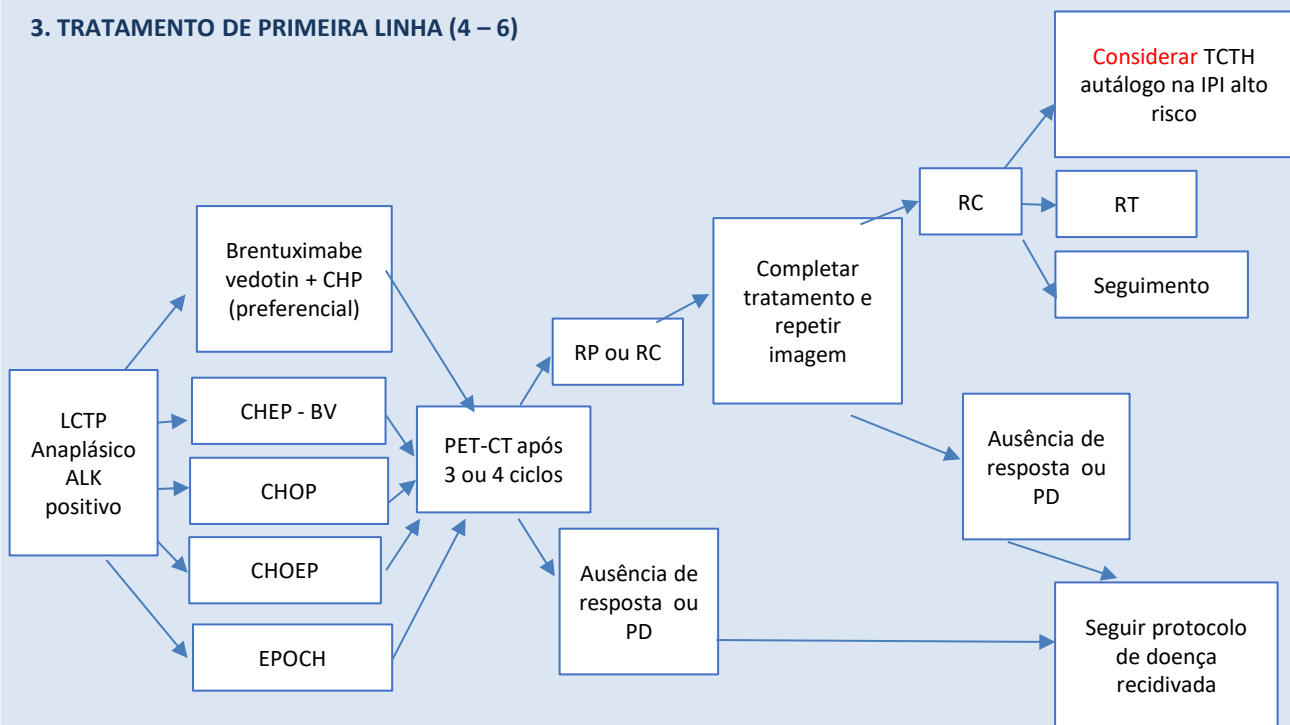
- a) Idade > 60 anos
- b) DHL acima do valor normal
- c) ECOG 2-4
- d) Ki-67 \geq 80%

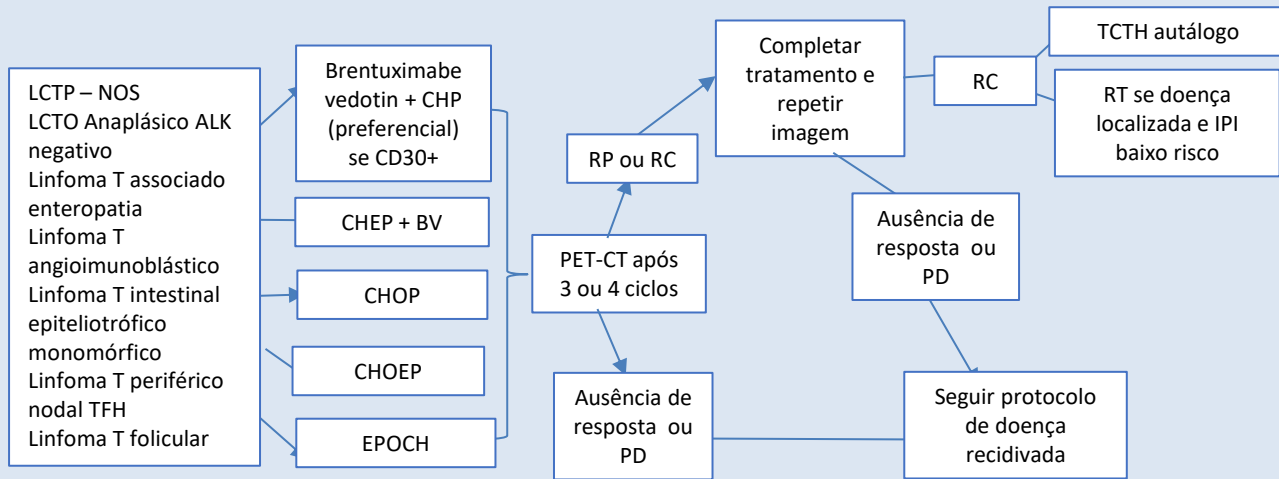
Grupo 1: 0 ou 1

Grupo 2: 2

Grupo 3: 3 ou 4

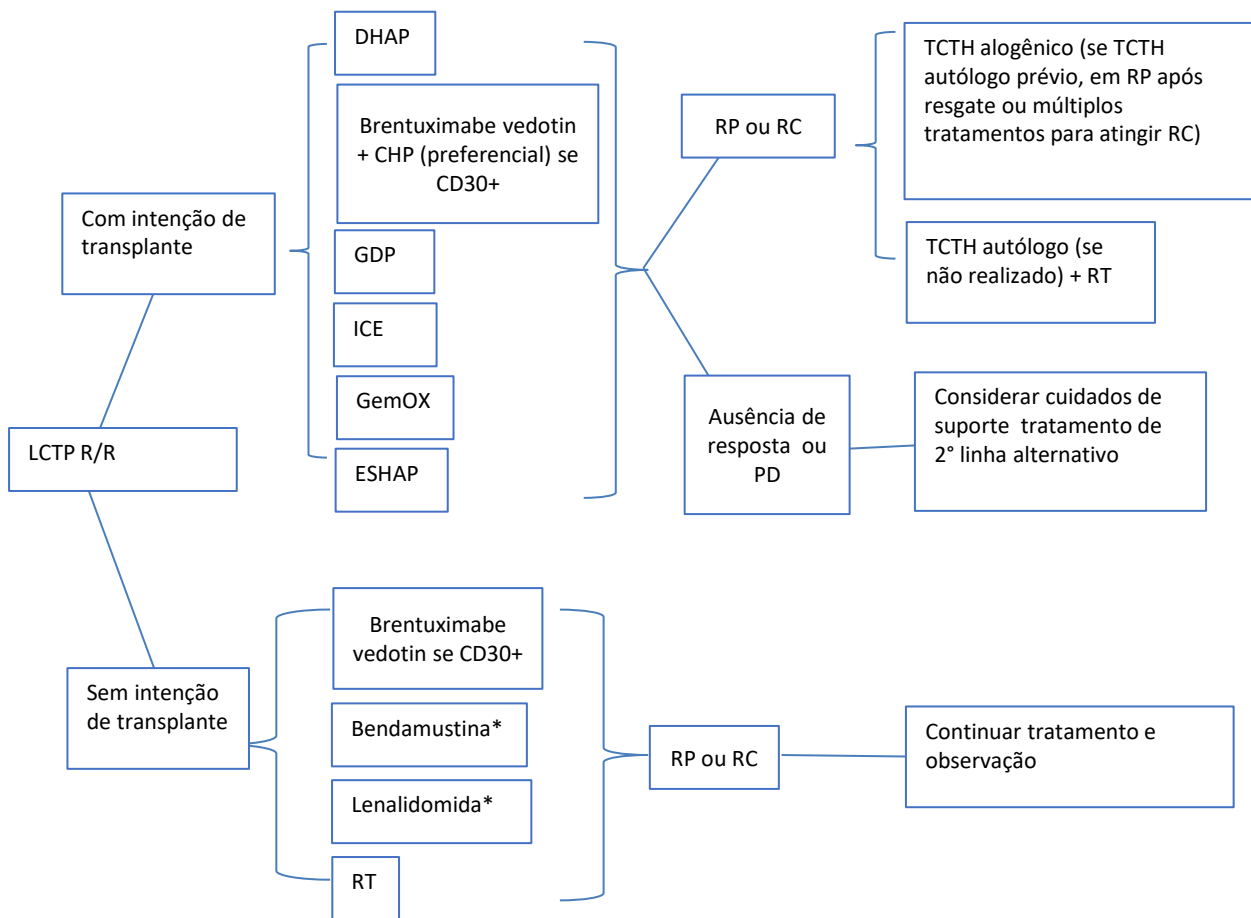
3. TRATAMENTO DE PRIMEIRA LINHA (4 – 6)





Legenda: RP: Resposta parcial; RC: Resposta completa; PD: Progressão de doença; RT: Radioterapia; TCTH: Transplante de células tronco Hematopoéticas

4. TRATAMENTO DE LCTP RECIDIVADO E REFRATÁRIO (R/R)



Bendamustina e Lenalidomida sem indicação em bula para LCTP no Brasil à época da elaboração do pathway.

5. ACOMPANHAMENTO APÓS O TRAMENTO CURATIVO

Anos 1-2	Avaliação clínica a cada 3–6 meses Realizar exames de Imagem conforme indicação clínica (PET-CT preferencial se doença extranodal)
Anos 3-5	Avaliação clínica a cada 6–12 meses Realizar exames de imagem conforme indicação clínica (PET-CT preferencial por doença extranodal)
Após ano 5	Individualizar acompanhamento

II. GLOSSÁRIO

LCTP: Linfoma de Células T Periférico

TC: Tomografia Computadorizada

RM: Ressonância nuclear magnética

PET-CT: tomografia por emissão de pósitrons

NCCN: National Comprehensive Cancer Network

QT: Quimioterapia

IV: endovenoso

VO: via oral

CHP (ciclofosfamida, doxorrubicina e prednisona)

DHAP (dexametasona, cisplatina, citarabina em alta dose)

GDP (gencitabina, dexametasona e cisplatina)

ICE (ifosfamida, carboplatina e etoposídeo)

GeMox (gencitapina, oxaliplatina)

ESHAP (etoposídeo, cisplatina, metilprednisolona)

LEITURAS SUGERIDAS

1. Abramson JS, Feldman T, Kroll-Desrosiers AR, Muffly LS, Winer E, Flowers CR, et al. Peripheral T-cell lymphomas in a large US multicenter cohort: prognostication in the modern era including impact of frontline therapy. *Ann Oncol.* 2014;25(11):2211-7.
2. Gallamini A, Stelitano C, Calvi R, Bellei M, Mattei D, Vitolo U, et al. Peripheral T-cell lymphoma unspecified (PTCL-U): a new prognostic model from a retrospective multicentric clinical study. *Blood.* 2004;103(7):2474-9.
3. Went P, Agostinelli C, Gallamini A, Piccaluga PP, Ascani S, Sabbatini E, et al. Marker expression in peripheral T-cell lymphoma: a proposed clinical-pathologic prognostic score. *J Clin Oncol.* 2006;24(16):2472-9.
4. Horwitz S, O'Connor OA, Pro B, Illidge T, Fanale M, Advani R, et al. Brentuximab vedotin with chemotherapy for CD30-positive peripheral T-cell lymphoma (ECHELON-2): a global, double-blind, randomised, phase 3 trial. *Lancet.* 2019;393(10168):229-40.
5. Horwitz S, O'Connor OA, Pro B, Trümper L, Iyer S, Advani R, et al. The ECHELON-2 Trial: 5-year results of a randomized, phase III study of brentuximab vedotin with chemotherapy for CD30-positive peripheral T-cell lymphoma. *Ann Oncol.* 2021.
6. Schmitz N, Trümper L, Ziepert M, Nickelsen M, Ho AD, Metzner B, et al. Treatment and prognosis of mature T-cell and NK-cell lymphoma: an analysis of patients with T-cell lymphoma treated in studies of the German High-Grade Non-Hodgkin Lymphoma Study Group. *Blood.* 2010;116(18):3418-25.

III. REFERÊNCIAS

1. Abramson JS, Feldman T, Kroll-Desrosiers AR, Muffly LS, Winer E, Flowers CR, et al. Peripheral T-cell lymphomas in a large US multicenter cohort: prognostication in the modern era including impact of front-line therapy. *Ann Oncol*. 2014;25(11):2211-7.
2. Gallamini A, Stelitano C, Calvi R, Bellei M, Mattei D, Vitolo U, et al. Peripheral T-cell lymphoma unspecified (PTCL-U): a new prognostic model from a retrospective multicentric clinical study. *Blood*. 2004;103(7):2474-9.
3. Went P, Agostinelli C, Gallamini A, Piccaluga PP, Ascani S, Sabbatini E, et al. Marker expression in peripheral T-cell lymphoma: a proposed clinical-pathologic prognostic score. *J Clin Oncol*. 2006;24(16):2472-9.
4. Horwitz S, O'Connor OA, Pro B, Illidge T, Fanale M, Advani R, et al. Brentuximab vedotin with chemotherapy for CD30-positive peripheral T-cell lymphoma (ECHOLON-2): a global, double-blind, randomised, phase 3 trial. *Lancet*. 2019;393(10168):229-40.
5. Horwitz S, O'Connor OA, Pro B, Trümper L, Iyer S, Advani R, et al. The ECHOLON-2 Trial: 5-year results of a randomised, phase III study of brentuximab vedotin with chemotherapy for CD30-positive peripheral T-cell lymphoma. *Ann Oncol*. 2021.
6. Schmitz N, Trümper L, Ziepert M, Nickelsen M, Ho AD, Metzner B, et al. Treatment and prognosis of mature T-cell and NK-cell lymphoma: an analysis of patients with T-cell lymphoma treated in studies of the German High-Grade Non-Hodgkin Lymphoma Study Group. *Blood*. 2010;116(18):3418-25.
7. Cerhan JR & Slager SL. Familial predisposition and genetic risk factors for lymphoma. *Blood*. 2015;126:2265-73.
8. Scott AJ, Tokaz MC, Jacobs MF, Chinnaiyan AM, Phillips TJ, Wilcox RA. Germline variants discovered in lymphoma patients undergoing tumor profiling: a case series. *Fam Ca* 2021;20:61-5. 9. Similuk M, Rao VK, Churpek J, Leonardo M. Predisposition to lymphoma: a practical review for genetic counselors. *Fam Ca* 2016; 25:1157-70. 10. Szymid B, Mlynarski W, Pastorczaka. Genetic predisposition to lymphomas: overview of rare syndromes and inherited familial variants. *Mut Res Rev Mut Res* 2021;788:108386.

Código Documento: CPTW532.1	Elaborador: Patricia Taranto	Revisor PM: Fernando Ramos de Mattos	Aprovador: Andrea Maria Novaes Machado	Data de Elaboração: 21/02/2026	Data de Aprovação: 03/07/2026
---------------------------------------	--	--	--	--	---