

(CD45+, CD79a+, CD138+ focal, com restrição de cadeia leve lambda e Ki-67 3%), compatível com linfoma linfoplasmocítico, com pesquisa para mutação MYD88 negativa. Dosagem de IgM sérica: 2.624 mg/dL. Realizado PET-CT que demonstrou hipermetabolismo na lesão subcutânea (6,6 cm, SUVmax 7,1) e linfonodomegalias axilares, retropeitorais e antecubitais (SUVmax 7,5). Iniciado protocolo com Rituximab, Ciclofosfamida, Dexametasona (RCD) sem Rituximab nos primeiros ciclos devido ao risco de "IgM flare". Após perda de seguimento por um ano, retornou com piora da compressão medular e piora da lesão cutânea ulcerada do membro superior esquerdo, agora medindo cerca de 15 cm e com drenagem de secreção serosanguinolenta. Nova RM revelou infiltração neoplásica do plexo braquial esquerdo, estendendo-se a raízes neurais, forames C6–D2 e mediastino, com compressão dural. Repetida biópsia cutânea que confirmou LPL, sem transformação. Reiniciado RCD com posterior introdução de Rituximab após realização de plasmaférese com redução de IgM para 741 mg/dL. Recebeu ainda radioterapia cervical (20 sessões) para controle da compressão medular. PET-CT realizado após 6 ciclos do tratamento demonstrou significativa redução das dimensões e do grau de atividade metabólica da lesão em membro superior esquerdo, assim como dos linfonodos e conglomerados linfonodais cervicais e torácicos. **Conclusão:** A MW MYD88-negativa representa cerca de 10% dos casos e está associada a maior agressividade, refratariedade e menor resposta a inibidores de BTK. Este caso ilustra um caso de evolução rápida e multifocal (pele, plexo braquial, espaço epidural), com necessidade de manejo multidisciplinar e terapias combinadas (plasmaférese, quimioterapia, radioterapia). A omissão inicial do Rituximab foi fundamental para prevenir complicações que podem ser precipitadas por um "IgM flare". Neste caso, a perda de seguimento contribuiu para sua progressão clínica significativa. O caso descrito ressalta a raridade e a gravidade da MW MYD88-negativa, sobretudo quando associada a manifestações extranodais extensas e comprometimento neurológico, como também sua refratariedade ao tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104728>

ID - 3004

INFILTRAÇÃO DE ÓRBITA E COMPROMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO: RELATO DE CASO

JFS do Carmo, SN Freitas, RCA Matos,
LKN Canuto, RS de Brito, AG Sabarin,
GA Oliveira, MA Dias, MBV Lima, EQ Crusóe

Hospital Universitário Professor Edgar Santos
(HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA),
Salvador, BA, Brasil

Introdução: O linfoma de células do manto (LCM) é uma neoplasia linfoproliferativa rara de células B maduras,

representando cerca de 6% dos linfomas não Hodgkin, caracterizada pela translocação t(11;14)(q13;q32) e superexpressão da ciclina D1. Apresenta curso clínico heterogêneo, variando de formas indolentes a variantes agressivas associadas a alto índice proliferativo (Ki-67 elevado) e alterações genéticas como mutações ou expressão aberrante de TP53, que conferem mau prognóstico. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é incomum, ocorrendo em 4–5% dos casos, geralmente na recaída. Acometimento orbitário também é uma manifestação rara. **Descrição do caso:** Mulher, 61 anos, previamente hígida, encaminhada ao serviço de Onco-Hematologia do HUPES-UFBA por infiltração palpebral bilateral com redução da fenda ocular, linfonodomegalia cervical à esquerda e perda ponderal de 15 kg em 12 meses. Ao exame físico, apresentava edema periorbital volumoso bilateral e conglomerado linfonodal submandibular bilateral, maior à esquerda. Biópsia de linfonodo cervical: LCM padrão nodular, variante pleomórfica, imunofenótipo CD5+, CD20cy+, CD23+, CD45+, ciclina D1+, MUM1+, BCL2+, TP53+, Ki-67 de 40%. Análise do líquido: 2,36% de linfócitos B clonais por citometria de fluxo, confirmando infiltração meníngea. Tomografias mostraram edema orbitário bilateral e linfonodomegalias cervicais, occipital direita, mediastinais e inguinais bilaterais. Hemograma: anemia discreta normocítica/normocrômica, plaquetopenia leve e leucócitos com diferencial preservado. Imunofenotipagem do sangue periférico: 5,66% de linfócitos B monoclonais (≈ 63 células/mm³) em um total de 1.117 linfócitos/mm³, caracterizando fase leucêmica subclínica. Biópsia de medula óssea: ausência de infiltração linfomatosa. A presença de células clonais circulantes, mesmo em número absoluto baixo, define infiltração sanguínea e caracteriza fase leucêmica subclínica, fenômeno raro no LCM quando associado à ausência de infiltração medular detectável. Esse achado pode refletir real ausência ou infiltração mínima/focal não evidenciada, já descrita em padrões de disseminação extranodal predominante. Quando somado a TP53 positivo e Ki-67 elevado, sugere doença biologicamente agressiva, com potencial de disseminação para sítios incomuns. O envolvimento orbitário bilateral é pouco frequente e, quando presente, geralmente ocorre em doença avançada. A infiltração meníngea ao diagnóstico é incomum e associada a sobrevida reduzida. A combinação de leucemização de baixo grau sem medula positiva, acometimento orbitário, SNC e variante pleomórfica com TP53+ constitui apresentação atípica e de alto risco. **Conclusão:** Este caso evidencia que, no LCM, a ausência de infiltração medular não afasta a possibilidade de disseminação hematológica, especialmente em contextos de alto risco biológico. A coexistência de sítios extranodais incomuns e marcadores de agressividade, como TP53 positivo e Ki-67 elevado, impõe a necessidade de investigação abrangente com métodos sensíveis e definição precoce de estratégias terapêuticas intensivas. A detecção de fase leucêmica, ainda que subclínica, possui relevância prognóstica e reforça a importância de vigilância estreita e manejo direcionado a perfis de maior risco, visando otimizar desfechos e minimizar o impacto da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104729>