

Ladha A, Haider G. Primary renal lymphoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2008;18(9):584-5. PMID:18803901.

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Rev 4th ed. Lyon: IARC; 2017.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104734>

ID - 1397

LINFOMA DA ZONA MARGINAL ESPLÊNICO ASSOCIADO A AMILOIDOSE PULMONAR, XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO E SÍNDROME DE SJÖGREN

LA Ricci, BN Nascimento, CG Franceschinelli, A Francisco, GF Vaz

Instituto de Oncologia de Sorocaba, Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A associação entre amiloidose AL e Gamopatias monoclonais é frequentemente relatada na literatura, mas há pouca informação entre sua correlação com linfomas-B. Estudos retrospectivos indicam maior incidência na 7ª década de vida, estando o parênquima pulmonar entre os principais órgãos afetados e havendo duas principais formas de acometimento – sistêmica e localizada, incluindo o subtipo nodular pulmonar. O Xantogranuloma Necrobiótico (XN) é uma histiocitose de células não-Langerhans classicamente associada à paraproteinemia atribuível a discrasias de células plasmáticas ou distúrbios linfoproliferativos. Rara condição caracterizada por acometimento cutâneo em região periorbital, tronco e extremidades. **Descrição do caso:** Mulher de 76 anos, com antecedente de neoplasia de mama tratada em 2005 e Síndrome de Sjögren desde 2024. Apresenta lesões cutâneas pruriginosas em tronco e membros superiores caracterizadas por extensas placas xantocrômicas/acastanhadas, associadas a esplenomegalia e plaquetopenia leve desde 2023. Biópsia da lesão cutânea confirmou diagnóstico de Xantogranuloma Necrobiótico. Eletroforese e imunofixação de proteínas negativas para componente monoclonal. Estudo de Medula óssea identificou 6.1% de linfócitos B monoclonais positivos para CD19, CD20 e Kappa, negativos para CD5, CD10 e CD23. PET-CT com hiper captação em áreas de acometimento cutâneo (SUV 5.3) e em nódulos pulmonares de até 2.5 cm (SUV 6.3). Biópsia de nódulo pulmonar compatível com depósito intra-alveolar de substância amilóide pela coloração vermelho do Congo, com proliferação adjacente de células plasmocitárias maduras e restrição de cadeia leve Kappa, além de agregado linfóide B. Após revisão detalhada e discussão com patologia, definiu-se o diagnóstico de Linfoma da Zona Marginal Esplênico (LZME), associado a condições paraneoplásicas como depósito amilóide nodular pulmonar, Xantogranuloma Necrobiótico e Síndrome Sjögren. Tratamento com Rituximabe 375 mg/m² semanal por 4 doses. PET-CT de reavaliação com discreto aumento do metabolismo pulmonar (SUV 7.9) e redução da captação em áreas de acometimento cutâneo. Paciente evoluiu com estabilidade das manifestações cutâneas, melhora significativa dos sintomas relacionados à Síndrome de Sjögren (xerofthalmia e xerostomia) e resolução

do prurido. Segue em terapia de manutenção com anticorpo monoclonal anti-CD20 a cada dois meses. **Conclusão:** A associação entre amiloidose nodular pulmonar e LZM está descrita na literatura, apresentando correlação de até 36% com doenças do tecido conjuntivo, como a Síndrome de Sjögren do caso apresentado. Parece haver predominância da expressão kappa sobre lambda [3:1] e maior prevalência em mulheres. A literatura aponta que lesões pulmonares apresentam respostas modestas ao tratamento e baixo potencial de progressão para amiloidose sistêmica. A associação entre o XN e doenças linfoproliferativas hematológicas é também documentada na literatura, porém devido à raridade da condição, os dados disponíveis restringem-se a relatos de caso e pequenas séries, inexistindo critérios diagnósticos e diretrizes terapêuticas estabelecidas. O tratamento deve considerar a patologia hematológica associada, localização e extensão das lesões, bem como o impacto funcional na qualidade de vida do paciente.

Referências:

Wechalekar AD, Cohen OC. Systemic amyloidosis: moving into the spotlight. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2020 May;34(3):539-58. doi:10.1016/j.hoc.2020.01.006.

Berkowitz C, Dittus C. Diagnosis and management of AL amyloidosis due to B-cell non-Hodgkin lymphoma. *Front Oncol.* 2022 Dec;12:915420. doi:10.3389/fonc.2022.915420.

Fourmond S, et al. *Int J Dermatol.* 2023.

Hansen I, et al. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104735>

ID - 3042

LINFOMA DE CÉLULAS B DE ALTO GRAU COM ABERRAÇÃO DO 11Q COMO DIFERENCIAL DE LINFOMA DE BURKITT

WKP Barros, PM Resende, AC Meireles, LR Matos, LV Fonseca, NJK Souza Neto, LGF Cortes, JA Barbosa, GA Vieira, N Hamerschlag

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células B de alto grau com aberração do 11q (HGBCL-11q) é uma neoplasia linfóide agressiva rara, reconhecida recentemente como uma entidade distinta na classificação da OMS, compartilhando características morfológicas e imunofenotípicas com o linfoma de Burkitt, e ocorrendo sobretudo em pacientes jovens. **Descrição do caso:** Homem, 20 anos, previamente hígido, com antecedentes de rinite alérgica e asma desde a infância, procura avaliação com Hematologista por linfonodomegalia que persistia há meses em região supraclavicular direita, sem sintomas B. Realizado biópsia excisional com imunofenotipagem mostrando células CD19+ (83,2% do total de células) com expressão antigênica positiva para: CD10 (moderada), CD11c (fraca), CD20 (forte), CD22 (fraca), CD23 (fraca), CD79b (fraca), IgM (forte) e Kappa (forte); negativa para: CD5, CD25, CD38, CD43, CD103, CD123, CD200, FMC7, IgD, IgG e Lambda. Estudo histopatológico

demonstrou proliferação monótona de células B de médio a grande porte, com múltiplos nucléolos, alto índice mitótico, corpos apoptóticos e padrão de “céu estrelado”, exibindo à imuno-histoquímica positividade para PAX5, CD20, CD10, bcl-6, c-myc e CD21, com Ki-67 de aproximadamente 100%. Estudo líquórico sem sinais de doença. Evidenciado em PET-CT linfonodomegalia supraclavicular direita (2,6 x 2,0 cm) com intenso hipermetabolismo (SUVmax: 36,2), além de captações menores em linfonodos cervicais, supraclaviculares à esquerda e subcarinais (SUVmax até 6,3). Com base nos achados que apontavam para linfoma de Burkitt, iniciado tratamento com R-DA-EPOCH. Posteriormente, no entanto, o resultado do FISH para rearranjo do c-MYC foi negativo. Visando não gerar custos adicionais ao paciente, realizou-se extração de DNA de amostra em bloco de parafina e, de modo off label, aplicou-se a técnica PGT-A (Preimplantation Genetic Testing for Aneuploidy), que identificou padrão de ganhos/perdas no braço longo do cromossomo 11, chegando-se ao diagnóstico de HGBCL-11q. O HGBCL-11q frequentemente se apresenta de forma localizada, envolvendo sobretudo a região da cabeça e pescoço (60%), e sem sintomas B, como neste caso. Ao anatomopatológico, apresenta-se de forma similar ao linfoma de Burkitt, comumente esboçando o clássico padrão de céu estrelado. Diante de casos com morfologia intermediária/blastoide ou Burkitt-like, com imunofenótipo de centro germinativo e ausência de translocação envolvendo MYC, devemos pensar na possibilidade de HGBCL-11q, que requer, para seu diagnóstico, a identificação no braço longo do cromossomo 11 de um padrão de ganho/perda ou perda telomérica ou perda de heterozigosidade (LOH) telomérica. Para tanto, pode ser utilizado FISH, porém, as técnicas de sequenciamento de nova geração (NGS) e array-CGH (array-based Comparative Genomic Hybridization) são as mais confiáveis. **Conclusão:** O caso apresentado ilustra a importância de considerar o HGBCL-11q no diagnóstico diferencial de linfomas B agressivos com morfologia semelhante ao linfoma de Burkitt, mas sem rearranjo de MYC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104736>

ID - 1242

**LINFOMA DE CÉLULAS NK/T EXTRANODAL
TIPO NÃO NASAL, EBV-POSITIVO
REFRATÁRIO: RELATO DE CASO**

ET Ortiz ^a, S Navroski ^a, MFGM Fernandes ^b,
FB Fernandes ^a, EML Ottoni ^a

^a Hospital Moinhos de Vento (HMV), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUC-RS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: O linfoma de células NK/T extranodal está associado à presença de sintomas B, comprometimento de 2 ou mais locais extranodais, envolvimento de linfonodos ou de medula óssea. A mediana de sobrevida global nesses pacientes é de apenas 8,6 meses.¹ É um câncer raro e de alta agressividade, cuja patogênese, por vias desconhecidas, está ligada ao vírus Epstein-Barr (EBV).^{2,3} **Descrição do caso:**

Paciente masculino, 43 anos, com HMP de atopias, foi encaminhado para investigação de perda ponderal de 4 kg em três meses, associado a derrame pleural moderado e ascite. Toracocentese com retirada de 1300 mL de líquido amarelado, com análise compatível com quilotorax, linfocitose de 79%, cultura negativa e ADA de 36. Imunohistoquímica (IHQ) identificou população linfocitária T com expressão de CD56 e EBV+. A RM de abdome mostrou ascite volumosa, hepatomegalia (20,9 cm), esplenomegalia (16,5 cm), sem linfonodomegalias significativas. PET-CT não evidenciou lesões com atividade metabólica relevante para neoplasia. Exames sorológicos negativos para HIV, CMV, HTLV e hepatites virais. A pesquisa para EBV com IgG reagente de alta avididade, IgM reagente e carga viral de 13.565 UI/mL (log 4,13), realizado tratamento com ganciclovir. IHQ de biópsia hepática com população esparsa de linfócitos T CD56+ em sinusoides. Imunofenotipagem (IFT) do líquido ascítico revelou fenótipo NK anômalo (CD56+, CD16+, CD26 parcial, CD8 parcial, CD2+ e ausência de CD30, HLA-DR, CD5, CD34, CD25, CD57, TCR α/β e TCR γ/δ), sugestiva de processo reacional ou neoplásico. Iniciado uso de prednisona, com melhora dos sintomas. Paciente retorna com febre vespertina e lesões de pele. Biópsia cutânea que evidenciou infiltração de linfócitos T CD56+, EBV+, com epidermotropismo, foliculotropismo e comprometimento perineural. IFT de sangue periférico mostrou pequena população de linfócitos NK com imunofenótipo igual ao do líquido ascítico e linfopenia global. Diagnosticado com linfoma T/NK extranasal, estágio IV, com acometimento de fígado, pele e pleura. O paciente iniciou tratamento com quimioterapia protocolo SMILE, com boa resposta em C1 e C2, contudo progrediu com diplopia e febre dias antes de iniciar C3. IFT de líquor com presença de população clonal que expressa CD45, CD2, HLA-DR, CD56 e CD16 fraco; e que não expressa CD5, CD4, CD19, CD3 e CD7 e apenas 7,1% da população com expressão de CD30. Iniciado pembrolizumab como terapia ponte para TCTH Alogênico aparentado. **Conclusão:** Este caso ilustra a agressividade do linfoma NK/T extranasal associado ao EBV, com evolução infiltrativa e refratariedade precoce ao protocolo SMILE, sendo que o envolvimento do SNC agrava ainda mais o prognóstico. Além disso, o linfoma de células NK/T extranasal é uma neoplasia rara e agressiva, com sobrevida curta apesar do tratamento o que traz desafios no manejo desses pacientes.

Referências:

1. Jo JC, Yoon DH, Kim S, Lee BJ, Jang YJ, Park CS, et al. Clinical features and prognostic model for extranasal NK/T-cell lymphoma. *Eur J Haematol*. 2012;89(2):103-10. doi:10.1111/j.1600-0609.2012.01759.x.
2. Costa RO, Pereira J, Lage LAPC, Baiocchi OCG. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type: what advances have been made in the last decade? *Front Oncol*. 2023 Jul 17;13:1216439. doi:10.3389/fonc.2023.1216439.
3. Syrykh C, Péricart S, Lamaison C, Escudié F, Brousset P, Laurent C. Epstein-Barr virus-associated T- and NK-cell lymphoproliferative diseases: a review of clinical and pathological features. *Cancers (Basel)*. 2021 Jul 13;13(14):3578. doi:10.3390/cancers13143578.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104737>