

ID - 3152

LINFOMA DE GRANDES CÉLULAS B PRIMÁRIO DE MEDIASTINO COM ACOMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO

AG Macias, JRd Assunção, CBA Leda,
DF Brasileiro, JAM Ramazoto, STd Oliveira,
IZ Gonçalves, IAd Siqueira, MB Carneiro,
NSd Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: Relatar um caso de Linfoma de Grandes Células B Primário de Mediastino (PMBCL) com acometimento do sistema nervoso central (SNC) e resposta satisfatória a abordagem terapêutica multimodal. **Descrição do caso:** Paciente M. H.L, feminino, 25 anos, sem comorbidades prévias, apresentou linfonodomegalia supraclavicular direita em outubro de 2023. Foi submetida à biópsia com imuno-histoquímica sugestiva de linfoma de Hodgkin clássico, subtipo esclerose nodular, estadió IV com bulky mediastinal, e iniciou dois ciclos de ABVD (doxorubicina, bleomicina, vinblastina e dacarbazina) em serviço externo. Encaminhada ao serviço atual, optado por início de terceiro ciclo em janeiro de 2024 devido intensa sintomatologia, sem resposta clínica ou radiológica, evoluindo com progressão, derrame pericárdico com pericardiocentese e síndrome da veia cava superior. Nova biópsia guiada evidenciou PMBCL. PET-CT revelou massa mediastinal de 16,1 x 14,0 x 9,2 cm com envolvimento pulmonar e pericárdico. Iniciou DA-EPOCH-R (rituximabe, doxorubicina, etoposídeo, vincristina, prednisona e ciclofosfamida), mas após três ciclos apresentou progressão sistêmica e novas captações cerebrales em PET-CT. RM de crânio confirmou múltiplas lesões infiltrativas. Foi submetida a radioterapia craniana total, quimioterapia intratecal e iniciou imunoterapia com Brentuximabe Vedotina e Nivolumabe. Após quatro ciclos, observou-se resposta parcial com regressão das lesões. Em janeiro de 2025, realizou transplante autólogo de medula óssea, evoluindo com remissão clínica e metabólica completa, sem recaídas até o momento. **Conclusão:** O PMBCL é reconhecido pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como uma entidade distinta entre os linfomas de células B difusos, que acomete preferencialmente mulheres jovens e pode mimetizar o linfoma de Hodgkin clássico devido à expressão de CD30 e morfologia sobreposta. O diagnóstico inicial equivocado é descrito na literatura, e a ausência de resposta ao ABVD motivou a reavaliação diagnóstica. O DA-EPOCH-R é considerado tratamento de primeira linha eficaz. A progressão com acometimento do SNC é rara e representa um desafio terapêutico, exigindo estratégias multimodais. O uso combinado de Brentuximabe e Nivolumabe é racional, considerando a expressão de PD-L1 e CD30 no PMBCL, com respostas descritas em casos refratários. O transplante autólogo de medula óssea consolida a resposta e amplia a chance de cura. Este caso destaca a importância do diagnóstico preciso do PMBCL. A evolução agressiva com infiltração do SNC exigiu tratamento intensivo, incluindo imunoterapia e transplante, com desfecho favorável. A individualização do tratamento com

base nas características biológicas da doença é essencial para melhores resultados.

Referência:

Savage KJ. Hodgkin lymphoma. Blood. 2022;140(1):48-58. doi: 10.1182/blood.2021012174.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104740>

ID - 1009

LINFOMA DE ZONA MARGINAL ESPLÊNICO MANIFESTO COMO SÍNDROME DAS CRIOAGLUTININAS

BS Hack, CL Ribeiro, LR Soares, RSd Abreu,
AC Fenili, FLd Moreno, MEZ Capra, S Vidor,
TBd Soares, MO Ughini, BM Ribeiro,
DB Lamaison, LCG Trindade

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Cerca de 20% dos pacientes com diagnóstico de linfoma de zona marginal irão apresentar algum fenômeno autoimune, podendo este inclusive ser a manifestação inicial da linfoproliferação. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 63 anos, com histórico prévio de síndrome de Evans (diagnosticada em 2017, em corticoterapia com prednisona desde a época do diagnóstico), interna no hospital em março de 2024 com novo quadro de pancitopenia. Em investigação laboratorial, visto mudança no padrão da hemólise: agora mediada por complemento (teste da antiglobulina direta monoespecífico com positividade apenas para fração do complemento C3d – de se destacar, diferente do apresentado ao diagnóstico de síndrome de Evans, positivo apenas para IgG); pesquisa de crioaglutininas positiva, com título de 1:2. Procedido investigação etiológica de anemia hemolítica por anticorpos frios: tomografias de corpo inteiro sem evidências de linfonodomegalias, porém com volumosa esplenomegalia (estimada em 24,5 cm); biópsia de medula óssea sem achados significativos, apenas hiperplasia das células da linhagem B. Em imunofenotipagem de sangue periférico, detectado clone de células B maduras, compatível com linfoma de zona marginal. Pelo grande volume de doença, iniciado tratamento com quimioimunoterapia (rituximabe, ciclofosfamida, vincristina e prednisona), com paciente recebendo alta para seguimento ambulatorial. Paciente atualmente em seguimento ambulatorial, após 8 ciclos de R-CVP, com normalização das contagens ao hemograma e redução da esplenomegalia (baço em última tomografia com 19,4 cm). É conhecida a associação de linfoproliferações B de baixo grau (tal qual o linfoma de zona marginal) e fenômenos da autoimunidade. Como é o caso de muitas linfoproliferações indolentes, nem sempre existe indicação de tratamento ao diagnóstico, sendo este instituído - no caso do linfoma de zona marginal esplênico - quando existe esplenomegalia sintomática, citopenias (por infiltração medular ou mesmo pelo hiperesplenismo), ou sintomatologia constitucional atribuível à doença. Dentre as opções terapêuticas, estão rituximabe em monoterapia,

rituximabe + quimioterapia ou mesmo esplenectomia, todas no geral com boas taxas de sobrevida livre de progressão e sobrevida global. **Conclusão:** O caso em questão mostra uma paciente com diagnóstico de síndrome de Evans, evoluindo com desenvolvimento de linfoma de baixo grau 7 anos após o diagnóstico inicial do distúrbio autoimune (no momento do diagnóstico da neoplasia, paciente já apresentava critérios para tratamento). O presente relato visa ressaltar a associação entre as duas entidades, devendo as linfoproliferações de baixo grau sempre serem consideradas no diagnóstico diferencial de anemias hemolíticas autoimunes inicialmente classificadas como “primárias”.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104741>

ID - 2875

LINFOMA DE ZONA MARGINAL SECRETOR DE IGM/KAPPA COM CRIOGLOBULINEMIA MIMETIZANDO MACROGLOBULINEMIA DE WALDESTROM EM HOMEM JOVEM: RELATO DE CASO

KCRdM Mata, MA Dias, MBV Lima, RCdA Matos, AG Sabarin, RS Brito, SN Freitas, GA Oliveira, LKN Canuto, JFS Carmo

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

Introdução: Linfoma da Zona Marginal (LZM) e Macroglobulinemia de Waldenström (WM) são linfomas indolentes originados de linfócitos B pós-centro germinativo, com significativas sobreposições morfológicas e imunofenotípicas. Há possibilidade de que representem variantes de uma mesma entidade, o que ainda é debatido. **Descrição do caso:** Homem de 46 anos com adenomegalia cervical, febre, sudorese noturna e perda ponderal de 6 kg há 06 meses. Há 2 meses evoluiu com parestesias e fraqueza em membros inferiores. Ao exame físico, mucosas hipocrômicas, pápulas eritematosas em membros superiores, adenomegalias cervicais, supraclaviculares e axilares, além de hepatomegalia e esplenomegalia maciça. Exames laboratoriais com Hb 10,9 mg/dL, Linfócitos 14.760/mm³, Plaquetas 88.000/mm³, presença de crioglobulinas, Ácido Úrico 9,9 mg/dL, DHL 1,4x acima do valor de referência), bilirrubina indireta 1,42 mg/dL, globulinas 4,6 mg/dL, IgM/kappa séria monoclonale IgM 1304 mg/dL (VR 50–300). A Imunofenotipagem de sangue periférico evidenciou 82,18% de células B maduras, com restrição para cadeia leve kappa, CD5+ e CD10-. A anatomia patológica do linfonodo cervical revelou padrão folicular com células pequenas, distorção dos folículos e imunohistoquímica com CD20+, PAX5+, BCL2+, CD24+, CD3-, CD5-, BCL6-, ciclina D1-, CD23-, CD10-, Ki67 15%, compatível com LZM. A mutação MYD88 estava ausente. Iniciado tratamento com Rituximabe, Ciclofosfamida, Vincristina e Prednisona (R-CVP), evoluindo com recuperação de citopenias e resolução dos sintomas. **Discussão:** O caso se destaca pela idade do paciente, mais jovem que a média usual de 70 anos nos casos de LZM, e pela apresentação clínica exuberante, com sintomas B, neuropatia,

crioglobulinemia e anemia hemolítica. A esplenomegalia volumosa, o envolvimento leucêmico e o padrão imunohistoquímico do linfonodo cervical sustentam o diagnóstico de LZM com apresentação atípica. O diagnóstico diferencial deve ser feito com MW, sobretudo diante da presença de crioglobulinas e quadro neurológico compatível com neuropatia imunomediada, associada a presença de IgM monoclonal que, no LZM, habitualmente está abaixo de 1.000 mg/dL e, na MW, está acima desse valor. A mutação MYD88 L265P é considerada um marcador importante para MW, presente em mais de 90% dos casos. No entanto, sua ausência, não exclui o diagnóstico, sendo negativa em até 5% dos pacientes com MW e positiva em até 10% dos casos de LZM. A administração de Rituximabe requer atenção especial, sobretudo quando níveis elevados de IgM, devido ao risco de síndrome da hiperviscosidade, complicação não observada neste caso. **Conclusão:** Este relato ilustra os desafios diagnósticos entre LZM e MW, reforçando a importância da integração entre dados clínicos, morfológicos, imunofenotípicos e moleculares para o manejo adequado. A condução terapêutica individualizada, baseada na gravidade do quadro clínico e presença de manifestações sistêmicas, mostrou-se eficaz e segura, mesmo diante da incerteza diagnóstica inicial.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104742>

ID - 1050

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B ASSOCIADO À FIBRINA EM TROMBO DE ANEURISMA ARTERIAL PERIFÉRICO: RELATO DE CASO RARO

VRV Bautzer, PN Cardoso, VRP Mattos, FM Ferreira, PON Figueiredo

Núcleo de Oncologia, Prevent Senior, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Os linfomas difusos de grandes células B associados à fibrina (FA-DLBCL) representam uma variante incomum de linfomas associados à inflamação crônica, caracterizando-se pela ausência de massa tumoral evidente, localização restrita a depósitos fibrinosos e forte associação com o vírus Epstein-Barr (EBV). Frequentemente diagnosticados de forma incidental, esses linfomas podem surgir em contextos clínicos diversos, como pseudocistos, trombos e aneurismas, exigindo suspeição clínica e confirmação histopatológica. Relatamos um caso raro de FA-DLBCL identificado em trombo de aneurisma arterial periférico em paciente com infecção por HIV controlada, contribuindo para a ampliação do espectro anatômico e clínico dessa entidade linfoproliferativa. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 63 anos, com infecção por HIV controlada (TARV regular, carga viral indetectável), tabagista, dislipidêmico e com doença arterial obstrutiva periférica. Possuía histórico vascular complexo: enxerto aorto-bifemoral (2014), ponte femoro-poplíteia direita (2015), ponte sequencial femoro-tibial posterior direita (2016). Em abril de 2023, foi submetido a revascularização femoro-poplíteia esquerda com prótese de PTFE associada à aneurismectomia de artéria poplíteia esquerda. O material da aneurismectomia