

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/mm<sup>3</sup>, Plaquetas 88.000/mm<sup>3</sup>, 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

foi enviado para análise histopatológica e revelou um linfoma difuso de grandes células B com padrão não centro germinativo, intensa deposição de fibrina, focos de calcificação distrófica na parede vascular, positividade para EBER e índice Ki-67 de 90%, compatível com linfoma difuso de grandes células B associado à fibrina (FA-DLBCL). O estadiamento por PET-CT mostrou captação aumentada nos tecidos adjacentes à artéria operada (SUVmáx 6,8) e linfonodos ilíacos externo do lado acometido. O paciente recebeu seis ciclos de R-CHOP evoluindo com resposta completa a terapia. **Conclusão:** O FA-DLBCL é uma entidade rara, incluída na classificação da OMS como uma variante dos linfomas difusos de grandes células B associados à inflamação crônica (DLBCL-CI), porém com diferenças marcantes: ausência de massa tumoral, restrição a espaços fibrinosos e curso indolente na maioria dos casos.<sup>1</sup> É fortemente associado ao vírus Epstein-Barr (EBV) e acredita-se que a deposição crônica de fibrina e citocinas inflamatórias (como IL-6 e IL-10) crie um ambiente de imunossupressão local que favorece a transformação neoplásica de células B infectadas pelo EBV.<sup>2,3</sup> O FA-DLBCL tem sido descrito em pseudocistos, mixomas cardíacos, válvulas protéticas, trombos e aneurismas arteriais.<sup>4</sup> Seu diagnóstico costuma ser incidental, exigindo alto grau de suspeição e confirmação por imuno-histoquímica. Apesar da baixa celularidade, apresenta alta taxa proliferativa. Na maioria dos casos localizados, a ressecção cirúrgica isolada é suficiente, mas há relatos de recidiva local em áreas de difícil acesso cirúrgico, justificando a indicação de quimioterapia adjuvante em situações selecionadas.<sup>5</sup> Este caso representa, até o momento, uma rara ocorrência de FA-DLBCL identificado em material de aneurismectomia periférica em paciente com infecção por HIV controlado. A descrição amplia o espectro clínico e anatômico dessa entidade e reforça a importância de considerar o linfoma em materiais trombóticos ou aneurismáticos mesmo na ausência de massa tumoral.

#### Referências:

1. Zanelli M, Zizzo M, Montanaro M, Gomes V, Martino G, De Marco L, et al. Fibrin-associated large B-cell lymphoma: first case report within a cerebral artery aneurysm and literature review. *BMC Cancer*. 2019;19(1):916. doi:10.1186/s12885-019-6123-1.
2. Habib PM, Serena T, Flynn CM, Hartkop A, Wey E, Lang D, et al. Incidental pathogenic fibrin-associated diffuse large B-cell lymphoma found during aorto-biiliac bypass. *Cureus*. 2022;14(3):e23681. doi:10.7759/cureus.23681.
3. Yamamoto Y, Iino K, Kitazawa M, Nakahara M, Nakabori H, Ueda H, et al. Fibrin-associated diffuse large B-cell lymphoma in the aortic valve and ascending aorta. *J Cardiol Cases*. 2024;30(3):94–96. doi:10.1016/j.jccase.2024.05.011.
4. Zanelli M, Zizzo M, De Marco L, Bisagni A, Ascani S. Fibrin-associated diffuse large B-cell lymphoma. *Br J Haematol*. 2019;185(3):397. doi:10.1111/bjh.15786.
5. Gruver AM, Huba MA, Dogan A, Hsi ED, Chong S, Smith SB, et al. Fibrin-associated large B-cell lymphoma: part of the spectrum of cardiac lymphomas. *Am J Surg Pathol*. 2012;36(10):1527–37. doi:10.1097/PAS.0b013e318266cb63.

ID - 2568

#### LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B CD5 POSITIVO: UMA SÉRIE DE CASOS.

JPdR da Costa<sup>a</sup>, FD Costa<sup>a</sup>, CC Oliveira<sup>b</sup>

<sup>a</sup> A.C.Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Grupo Fleury, São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** Os linfomas não-Hodgkin são as neoplasias hematológicas mais comuns e compõe um grupo heterogêneo de entidade, este grupo compreende tanto entidades indolentes quanto entidades agressivas, como o Linfoma difuso de grandes células B (LDGCB), para a estratificação de risco dessa neoplasia, alguns marcadores podem ser analisados como é o caso do CD5, cuja positividade atribui maior taxa de recidiva e resistência ao tratamento. **Objetivos:** Definir o perfil epidemiológico e revisar as características histopatológicas dos casos de LDGCB CD5 positivo (LDGCB CD5+) na população de um centro de referência em São Paulo. **Material e métodos:** Foram analisados os casos que receberam o diagnóstico de LDGCB e tiveram expressão de CD 5 positivo relatada no laudo anatomopatológico entre os anos de 2014 e 2023, as lâminas histológicas foram extraídas do arquivo do departamento de anatomia patológica (DAP) e então foram avaliadas as características morfológicas e imunofenotípicas. Além disso, foram coletas as informações epidemiológicas dos pacientes incluídos no estudo, como idade e sexo. **Resultados:** Foram identificados 32 casos no arquivo interno do DAP. A maioria dos casos ocorreu em homens (56,25%) e a média de idade foi de 64,5 anos. Os sítios extranodais foram os mais acometidos pela doença (75%), sendo a região de cabeça e pescoço a mais frequentemente acometida (29,17%). Doença nodal foi observada em 25% dos casos e o gânglio mais acometido foi o da região axilar (87,5% dos casos). Todos os espécimes revisados tinham padrão de crescimento difuso e a maioria deles apresentava celularidade monomórfica (50%) e padrão nuclear imunoblástico (65,62%). Em todos os casos as células neoplásicas apresentaram imunofenótipo de células B, com expressão de CD5 e pelo algoritmo de Hans, o predomínio foi de células do tipo não-centro germinativo (NCG) (62,5%) e dos casos que tiveram a pesquisa de BCL-2 e c-MYC por imunoistoquímica, cerca de 62,5% dos casos foi duplo expressor. **Discussão e conclusão:** O perfil de pacientes com LDGCB CD5+ costuma ser de pacientes mais idosos e geralmente são do tipo NCG, com perfil molecular do tipo MCD, características que apontam para o pior prognóstico. A maior agressividade do LDGCB CD5+ tem encorajado o detalhamento dos mecanismos moleculares desse grupo a fim de encontrar um alvo terapêutico, uma vez que, tanto o transplante de células tronco quanto o regime de quimioterapia com dose ajustada não apresentaram melhor desfecho. Postula-se que a via dependente do receptor de células B mediado pelo CD5 esteja desregulada e prolongue a vida das células neoplásicas e com isso os inibidores de tirosino-quinase de Burton (IBTK) têm sido estudados para o tratamento dessas neoplasias, em especial no contexto de LDGCB com perfil NCG. Ademais, o acometimento do sistema nervoso central também está sendo investigado com diferentes regimes de tratamento, tanto no contexto de profilaxia quanto no tratamento de recidiva da