

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.¹ 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.^{2,3} O FA-DLBCL tem sido descrito em pseudocistos, mixomas cardíacos, válvulas protéticas, trombos e aneurismas arteriais.⁴ 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.⁵ 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^a, FD Costa^a, CC Oliveira^b

^a A.C.Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

^b 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

doença. Apesar de não ser mais considerado um subgrupo pela classificação de tumores hemato-linfoides da Organização Mundial da Saúde, 5ª edição, o LDGCB CD5+ continua a ser um grupo que tem estimulado estudos, devido seu prognóstico ruim. O presente estudo demonstra que o perfil de LDGCB CD5+ é de pacientes com mais de 60 anos e do sexo masculino e acomete predominantemente sítios extranodais, e que pela imunohistoquímica demonstram ser do tipo NCG e duplo expressor.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104744>

ID - 1326

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B CD5+ COM INVASÃO CARDÍACA E IMUNOFENÓTIPO SUGESTIVO DE LINFOMA DO MANTO.

LM Fiorio, PSd Perez, MAA Castro, LA Aragão, TA Carmo, HAdA Ribeiro, CLN Gomes, ACHd Vizzoto, WFSd Moraes, OCG Baiocchi

Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Linfoma difuso de grandes células B CD5+ possui características mais agressivas com possível apresentação em emergência oncológica. O presente relato descreve o caso de um paciente idoso com quadro de SVCS secundário a LDGCB CD5 positivo, destacando a importância do diagnóstico anatomopatológico e do início rápido do tratamento. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 66 anos, apresenta relato de seis meses de dispneia aos esforços, associada a edema de membros superiores, inferiores e facial, com diversas idas ao pronto socorro de sua cidade de origem sem diagnóstico esclarecido. Devido piora dos sintomas, em especial edema e dispneia, em maio de 2025 procurou serviço de referência em cardiologia de São Paulo onde foi realizada investigação com achado de ressonância magnética cardíaca de massa mediastinal extra cardíaca com invasão dos átrios medindo 11,9 x 7,6 cm, com contiguidade para artéria pulmonar direita, que apresenta redução da mesma, íntimo contato com aorta ascendente e descendente, além de se insinuar através de veias pulmonares, englobar tronco da coronária esquerda, traqueia e brônquio fonte direito e comprimir da veia cava superior. O paciente foi encaminhado para o nosso serviço de referência em hematologia para prosseguir realização de biópsia e tratamento. Na admissão, paciente apresentava sinais clássicos de síndrome da veia cava superior (SVCS) com dispneia aos mínimos esforços, além de intolerância ao decúbito. Ao exame físico observava-se presença de circulação colateral em tórax, plethora facial e anasarca. Hemograma inicial revelou anemia microcítica hipoproliferativa e presença de 5% de células anômalas, confirmadas no esfregaço de sangue periférico, sugestivas de linfócitos anômalos. Encaminhada amostra de sangue periférico para citometria de fluxo para imunofenotipagem até realização de

biópsia mediastinal e encaminhamento para imunohistoquímica. Em imunofenotipagem identificado linfócitos B expressando CD5 e CD20 em alta intensidade, com ausência de CD23, CD200 e CD10, além de morfologia compatível com de linfoma do manto. Devido à gravidade do quadro e considerando tempo estimado para disponibilização do resultado da biópsia, optado por iniciar debulking com dexametasona 40 mg/dia por 4 dias, seguida por esquema quimioterápico com R-DHAox (Rituximab, Dexametasona, Citarabina, Oxilipatina). Posteriormente, o resultado da imunohistoquímica revelou amostra sugestiva de linfoma de alto grau, com CD20 positivo, CD10 positivo, BCL6 positivo, c-myc positivo, CD5 positivo, ki-67 de 90%, CD23 negativo, compatível com linfoma difuso de grandes células B, com imunofenótipo centro germinativo, algoritmo de hans, estadiado como Ann Arbor IV-A-X e escore IPI de 3 pontos. Dessa forma, optado por ajuste de esquema quimioterápico para R-CHOP (Rituximabe, Vincristina, Doxorubicina, Ciclofosfamida e Orednisona). Paciente encontra-se atualmente no seu quarto ciclo de quimioterapia, com melhora sintomática. **Conclusão:** Linfomas difusos de grandes células B é uma neoplasia agressiva de células B maduras com cerca de 30-45% se apresentando como massa bulky e a depender da localização, manifestar-se com quadros de urgências hematológicas. A identificação e classificação por meio da imunohistoquímica é fundamental para adequação da terapia e definição de prognóstico. A expressão positiva de CD5 é associado a características clínicas mais agressivas e pior prognóstico, além de associação com dupla expressão BCL2/myc, identificável por meio de FISH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104745>

ID - 1486

LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B COM APRESENTAÇÃO CLÍNICA ATÍPICA: RELATO DE CASO

PDS Tolentino, VBD Rodrigues, GBC Negreiros, BL Costa, IG Flores, LGC Azevedo, NDS Lira, AP Udo, ML Teles, RSd Vasconcelos

Hospital de Base do Distrito Federal (HDBF), Brasília, DF, Brasil

Introdução: O linfoma mamário primário (LMP) do subtipo Linfoma Difuso de Grandes Células B (LDGCB) é um tipo raro de linfoma Não-Hodgkin com baixa taxa de sobrevida. Reconhecer suas características clínicas, epidemiológicas, fisiopatológicas e abordagens terapêuticas é de extrema importância. **Descrição do caso:** Paciente, 61 anos, feminina, encaminhada à hematologia após surgimento de lesão única ulcerada que abrangia toda a mama direita, com saída de secreção serohemática, sem outros sintomas associados. Anatomopatológico mostrou proliferação epitelial atípica de perimeio a áreas necróticas e imunohistoquímica com os seguintes marcadores positivos: CD20, CD45 e Ki-67 90% e negativo para: BCL6, CD3, TDT, CD5 e cíclica D1, compatível