

apontando que regimes mais intensivos parecem ter maior benefício sobretudo em pacientes com múltiplos fatores de risco. A profilaxia do SNC com metotrexato endovenoso em altas doses demonstra benefício consistente na redução da taxa de recaída no SNC em pacientes com LDGCB de risco intermediário a alto, especialmente quando comparada a via intratecal isolada. Apesar disso, os dados sobre o impacto na sobrevida global permanecem inconclusivos, e a toxicidade do HD-MTX exige cuidadosa seleção de pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104783>

ID - 3240

RARO CASO DE LINFOMA ANAPLÁSICO DE GRANDES CÉLULAS ALK-POSITIVO COMO DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA T PÓS-TRANSPLANTE ALOGÊNICO

L Ribeiro de Matos, L Visa Fonseca,
NJ Kzan de Souza Neto, T Santos Datoguia,
A Costa Meireles, J Alex Barbosa,
LF Bezerra Honorato Junior, WK Pereira Barros,
LL Cardoso Teixeira, N Hamerschclak

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: As Doenças Linfoproliferativas Pós-Transplante (DLPT), agora incluído dentro do grupo de linfomas que surgem no contexto de deficiência/desregulação imunológica pela WHO, são raros no contexto do transplante alogênico de medula óssea, principalmente na forma de linfomas T, apresentando prognóstico e manejo ainda pouco definidos. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 61 anos, com antecedente de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) T cortical, com cariótipo complexo (48~49, XX, +8, +11, +14) e sequenciamento gênico com mutações em AKT1, KRAS, PTEN, DNM2, LEF1 e NOTCH1. Na época, a paciente recebeu tratamento com protocolo GRAALL- 2005 e, após remissão completa, consolidação com transplante alogênico haploidentico. Após sete anos sem recidiva hematológica, DRM persistentemente negativa e quimerismo completo, a paciente apresentou linfonodomegalias axilares palpáveis com PET-CT evidenciando múltiplos linfonodos hipermetabólicos com características neoplásicas (SUV máximo de 13,6) nas cadeias cervicais, retrofaríngeas e axilares, com biópsia excisional de linfonodo axilar direito demonstrando Linfoma Anaplásico de Grandes Células T ALK-positivo (LAGC-ALK+) no contexto de transplante prévio. A imuno-histoquímica foi positiva para CD30, ALK-1, CD25, CD4 e CD56 e negativa para CD3, CD2, CD5, CD8, CD7, CD15, CD20, PAX-5, EBV (LMP-1). RNA-EBER reagente em poucas células na hibridização in situ. Realizado tratamento com brentuximabe vedotina associado ao esquema CHP (BV-CHP) em um total de 6 ciclos, com reavaliação por PET-CT ao término do tratamento com resposta completa (Deauville 1). **Conclusão:** Este caso ilustra uma apresentação excepcional de DLPT de células T, na forma de LAGC-ALK+, ocorrendo anos após TMO alogênico e sem relação causal evidente com o EBV. As DLPT consistem majoritariamente em proliferações de células B mediadas pelo EBV, enquanto as DLPT de células

T são muito raras, respondendo por menos de 10% dos casos. Entre elas, o LAGC-ALK+ no contexto de DLPT é um achado raro, sendo que a sua patogênese parece relacionar-se à imunossupressão crônica, com o papel do EBV sendo provavelmente incidental neste caso. A raridade desta entidade reforça a necessidade de manter alto grau de suspeição diagnóstica diante de linfonodomegalias tardias em receptores de TMO, mesmo na ausência de recidiva da neoplasia primária. Neste contexto, a escolha do regime BV-CHP, em vez do CHOP padrão, baseia-se na sua superioridade em sobrevida livre de progressão, conforme estudo ECHELON-2, para linfomas CD30-positivos, demonstrando como a incorporação de terapias-alvo pode oferecer respostas profundas e potencialmente duradouras, mesmo em cenários de evidência escassa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104784>

ID - 3364

RARO CASO DE SÍNDROME DE SÉZARY COM TRANSFORMAÇÃO PARA LINFOMA ANAPLÁSICO ALK NEGATIVO DE GRANDES CÉLULAS

L Ribeiro de Matos, S de Sousa Custódio,
L Tejo Pereira de Brito Silva, L Viza Fonseca,
NJ Kzan de Souza Neto, WK Pereira Barros,
PK de Souza, M Nassif Kerbauy, E Weltman,
N Hamerschclak

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: A Síndrome de Sézary (SS) é um linfoma T marcado por extenso acometimento cutâneo, linfadenomegalia e presença de linfócitos anômalos circulantes. A WHO 2022 reconhece a transformação em grandes células (large cell transformation, LCT), mais bem descrita na micose fungoide, sendo incomum na SS, mas clinicamente relevante, com impacto prognóstico e terapêutico. A distinção entre LCT e linfoma anaplásico de grandes células T (ALCL) é desafiador e exige integração clínico-patológica. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 52 anos, com eritema pruriginoso, linfadenomegalia generalizada e linfócitos anômalos circulantes. Realizada avaliação medular, com mielograma e imunofenotipagem (IPP) revelando 17,9% de células T positivas para CD2, CD3, CD4 e CD5; negativas para CD7, CD8, CD16, CD26, CD30, CD56 e TCR γ/δ , com padrão monoclonal por TRBC-1, compatível com SS. O sangue periférico mostrou achado idêntico, com 17% de linfócitos T aberrantes/clonais. Durante a evolução da doença, surgiram nódulos/tumores cutâneos, com biópsia revelando grandes células anaplásicas com expressão de CD30 difuso e forte, perda de CD7 e CD26, Ki-67 > 80%, ALK negativo e EBV negativo, consistente com transformação anaplásica CD30+. Diante disto, optado por tratamento com brentuximabe vedotina associado a ciclofosfamida, doxorubicina e prednisona (BV-CHP) por 6 ciclos e Total skin irradiation (TSI) com dose total de 12 Gy, seguido de consolidação com TCTH alogênico não aparentado 10x10 com condicionamento FluMel 100 mg/m², com enxertia neutrofilica no D+11