

de corticóide sistêmico por 17 dias. Atualmente, em julho/2025, encontra-se com quimerismo 100% doador e imunofenotipagem de medula óssea e PET-CT negativos, indicando boa resposta ao tratamento. O paciente segue em acompanhamento médico, recebendo manutenção com azacitidina.

Conclusão: Este relato evidencia a complexidade do SM, uma doença que se mostra desafiadora desde o diagnóstico até o manejo e apresenta o transplante como estratégia terapêutica eficiente para remissão de SM em casos selecionados. O paciente do caso foi refratário ao regime quimioterápico convencional, mas obteve ótima resposta com o transplante haploidêntico, obtendo confirmação de ausência de doença ativa 3 meses após o procedimento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105454>

ID – 514

SÍNDROME DE GOOD APÓS TIMOMA TIPO B1: RELATO DE CASO DE APLASIA PURA DA SÉRIE BRANCA COM IMUNODEFICIÊNCIA GRAVE

NM Solinski, LB Machado, F Tunouti,
MZ Novais, MJ da Silveira, LV Furtado,
JFD Pandolfo, FC Rossi, M Moura,
AVCdS Gasparine

Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Londrina, PR, Brasil

Introdução: A Síndrome de Good (SG) constitui uma imunodeficiência rara de início na idade adulta com uma clínica variável, é uma condição secundária ao timoma, completando a tríade ao apresentar hipogamaglobulinemia e maior suscetibilidade a infecções com recorrência. A SG é uma imunodeficiência combinada pois acomete funções tanto de células B quanto de células T, condição que propicia infecções oportunistas, desenvolvimento de doenças autoimunes e patologias malignas. A descrição deste caso de SG pós-timoma visa contribuir para literatura médica oferecendo dados sobre sua variabilidade além de destacar a importância de uma abordagem multidisciplinar e alta suspeição para diagnóstico e tratamento adequados. **Descrição do caso:** Homem de 55 anos, diagnosticado em agosto/2020 com timoma tipo B1 (OMS 2015) e estadiamento Masaoka-Koga I, realizou ressecção tumoral ainda no mesmo mês. No ano de 2021 apresentou a primeira infecção pós-ressecção com quadro grave de COVID-19, seguido de múltiplas infecções respiratórias que exigiram internação prolongada, uso de antibioticoterapia e oxigenoterapia. Em meio às internações, o hemograma do paciente apresentou uma leucopenia persistente às custas de segmentados baixos, sendo encaminhado ao hematologista para uma investigação mais aprofundada. Para isso, foi realizada biópsia de medula em setembro/2023, apresentando hiperplasia com linfocitose associada e ausência de infiltrado neoplásico, além de avaliação imunológica demonstrando alterações como: neutropenia isolada (segmentados: 208 mm³) e deficiência importante de imunoglobulina de classe IgM (inferior a 5 mg/dL), compatível com Síndrome autoimune pós-timoma ou SG. Paciente seguiu em uso de bactrim, aciclovir e vacinação profiláticos, além de filgrastim

sem resposta sustentada. No período de outubro/2024 a fevereiro/2025 realizou tentativa de imunossupressão com prednisona associada a ciclosporina, que apesar de aumentar o número de segmentos na primeira semana de tratamento, a resposta não se sustentou e paciente persistiu com quadro de neutropenia, com necessidade de internação em dezembro/2024 por novo quadro de pneumonia. Em fevereiro/2025 necessitou, novamente, de internação por choque séptico, dessa vez em unidade de terapia intensiva com necessidade de droga vasoativa, apresentou melhora e foi transferido com meropenem para internação domiciliar. Paciente foi internado pela última vez em março/2025 por uma sinusopatia invasiva fúngica que evoluiu para sepse e óbito. **Conclusão:** Este caso relata a SG - aplasia pura de série branca pós-timoma associado à deficiência de imunoglobulina, uma imunodeficiência rara e pouco estudada. Assim como outros casos de SG, o paciente apresentou eventos infecciosos de repetição pela imunodeficiência humoral associada e manifestações clínicas heterogêneas, refletindo a grande variabilidade fenotípica da síndrome. Por esses motivos e por não apresentar critérios diagnósticos bem estabelecidos, seu diagnóstico precoce torna-se um desafio na prática médica. A refratariedade a todas as tentativas de modulação da imunidade a médio/longo prazo do caso, como o suporte profilático com antibióticos e imunomoduladores, estímulo de granulócitos e a imunossupressão farmacológica, destacam a necessidade de aprofundamento dos estudos sobre a doença e suas diversas apresentações, formas de evolução e abordagens terapêuticas que permitam limitar complicações e desfechos fatais em decorrência da SG.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105455>

ID – 380

SÍNDROME DE LYNCH ASSOCIADA À LINFOMA NÃO-HODGKIN DE CÉLULAS B: RELATO DE CASO COM HISTÓRICO FAMILIAR ONCOLÓGICO POSITIVO

MZ Novais, BAM Gois, JFD Pandolfo,
LB Machado, F Tunouti, NM Solinski,
MJ da Silveira, FC Rossi, M Moura, LC Franco

Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Londrina, PR, Brasil

Introdução: A Síndrome de Lynch, também conhecida como câncer colorretal hereditário não poliposo, é uma condição genética autossômica dominante de predisposição ao câncer causada por mutações germinativas nos genes do sistema de reparo de incompatibilidades do DNA (MMR). Essa síndrome confere risco elevado para uma variedade de neoplasias, sendo os mais frequentes o câncer colorretal e o câncer de endométrio, além de tumores de intestino delgado, ovário, trato urinário, estômago, vias biliares, cérebro e pele. Embora as neoplasias associadas sejam majoritariamente epiteliais, casos raros de neoplasias hematológicas, como linfomas e leucemias, têm sido descritos na literatura, expandindo o espectro tumoral tradicionalmente conhecido. Estudos recentes sugerem que a deficiência no sistema MMR,