

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 hiperplasticidade com linfocitose associada e ausência de infiltrado neoplásico, além de avaliação imunológica demonstrando alterações como: neutropenia isolada (segmentados:  $208 \text{ mm}^3$ ) e deficiência importante de imunoglobulina de classe IgM (inferior a  $5 \text{ mg/dL}$ ), compatível com Síndrome autoimune pós-timoma ou SG. Paciente seguiu em uso de batrim, 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,

especialmente nos genes MLH1 e MSH2, também pode gerar instabilidade genética em células do sistema imune, como os linfócitos B, possibilitando, ainda que de forma incomum, a ocorrência de linfomas em pacientes com síndrome de Lynch. Este trabalho relata o caso de uma paciente com histórico de múltiplas neoplasias sólidas ao longo da vida, compatíveis com a síndrome de Lynch, associado ao diagnóstico de Linfoma Não-Hodgkin (LNH) de células B, abordando os desafios diagnósticos e terapêuticos frente a uma manifestação hematológica atípica. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 71 anos, branca, natural e residente de Londrina/PR, aposentada, com histórico pessoal e familiar fortemente sugestivo de síndrome de Lynch. Relata mãe com histórico de câncer colorretal e uterino, irmão com câncer colorretal e LNH e tio com LNH. Apresenta antecedentes pessoais de câncer colorretal aos 30 anos e câncer de endométrio aos 40 anos. A imunohistoquímica do tecido colorretal evidenciou ausência de expressão nuclear das proteínas MSH2 e MSH6, o que configura um padrão compatível com deficiência no sistema de reparo por incompatibilidade de bases (MMR) e instabilidade de microsátélites (MSI) marcador molecular da Síndrome de Lynch. Em novembro de 2023, a paciente apresentou quadro de linfadenomegalias cervicais, associadas a sintomas B. A biópsia de linfonodo cervical realizada em abril de 2024 evidenciou Linfoma Não-Hodgkin B de zona marginal nodal. Iniciou-se tratamento com seis ciclos de R-CHOP, sem resposta satisfatória. Em seguida, foi introduzido zanubrutinibe, com remissão clínica e laboratorial. Em maio de 2025, uma segunda neoplasia colorretal primária foi detectada após achado endoscópico de lesão vegetante ulcerada infiltrativa no cólon sigmoide distal. A biópsia confirmou a malignidade e o tratamento foi iniciado com XELOX (capecitabina + oxaliplatina). Foi estruturado acompanhamento multidisciplinar, com rastreio intensificado de neoplasias associadas à síndrome e aconselhamento genético familiar. **Conclusão:** O caso descreve uma manifestação hematológica incomum da Síndrome de Lynch por Linfoma Não-Hodgkin de células B, que, apesar de rara, pode estar subestimada na prática clínica. A instabilidade de microsátélites do tipo MSH2/MSH6 e o histórico familiar significativo reforçam a importância do rastreamento genético em pacientes com múltiplas neoplasias primárias ou padrão familiar sugestivo. A terapia-alvo com zanubrutinibe mostrou eficácia e segurança, sendo uma alternativa promissora para linfomas indolentes em contextos complexos. O relato destaca o valor do diagnóstico precoce e do acompanhamento multidisciplinar, além de expandir o espectro clínico da síndrome.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105456>

ID – 1156

#### TENDÊNCIA TEMPORAL DA MORTALIDADE POR LEUCEMIA LINFOIDE INFANTOJUVENIL NO BRASIL

I Zampieri, L Leticia de Paula e Silva,  
S Domingos Custodio Junior, ME Bezerra,  
SH Nazar, SS Silva, WR Gomes de Carvalho,  
MCR Oliveira, MR da Silva, LFQ Costa

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFMT),  
Uberaba, MG, Brasil

**Introdução:** A Leucemia Linfóide Aguda (LLA) caracteriza-se pela proliferação clonal de linfócitos imaturos, os quais ocupam grande parte da medula óssea e comprometem a hematopoese. Em crianças e adolescentes, a LLA ocupa o primeiro lugar como causa de morte. Segundo a literatura, somente em 2021 houve 53 485 novos casos de LLA em pacientes infantojuvenis. Nesse período, foram registradas 23.991 mortes em âmbito global, número que reflete o impacto acumulado da doença, abrangendo também casos diagnosticados em anos anteriores, não se limitando apenas aos novos diagnósticos. Analisar as tendências de mortalidade por leucemia infantojuvenil é essencial para avaliar a eficácia dos tratamentos, identificar desigualdades regionais e orientar a implementação de políticas públicas. **Objetivos:** Analisar a tendência temporal da mortalidade por LLA na população infantojuvenil no Brasil entre 2000 e 2023, segundo sexo e raça/cor. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico de série temporal dos óbitos por leucemia linfóide registrados no Brasil entre 2000 e 2023. Os dados de mortalidade foram obtidos do Sistema de Informações sobre Mortalidade do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (SIM/DATASUS), estratificados por grupos etários (0–19 anos), sexo (masculino e feminino) e raça/cor da pele (branco, preto e pardo). As populações dos anos censitários (2000 e 2010) foram obtidas do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), e as estimativas para os anos intercensitários foram calculadas pelo método geométrico. Foram calculadas as taxas de mortalidade, as quais foram padronizadas pelo método direto, utilizando a população padrão do Brasil estimada para 2010 como referência. A análise de tendência temporal foi realizada utilizando modelos de regressão Joinpoint, com um nível de significância de 5%. Entre 2000 e 2023, foram registrados 11.026 óbitos por leucemia linfóide na população infantojuvenil no Brasil, dos quais 58,6% ocorreram entre indivíduos do sexo masculino e 41,4% do sexo feminino. Em ambos os sexos, observou-se predomínio de óbitos entre pessoas brancas e pardas. Entre os meninos, 52,2% dos óbitos ocorreram em brancos, 42,5% em pardos e 5,3% em pretos. Entre as meninas, 53,9% foram brancas, 41,1% pardas e 5,0% pretas. Para os meninos brancos, observou-se tendência crescente de 1,3% ao ano entre 2000 e 2013, seguida de uma redução de 2,0%. Meninos pardos exibiram aumento significativo de 12,6% ao ano entre 2000 e 2025. Entre as meninas brancas, a taxa de mortalidade aumentou em 1,2% ao ano ao longo do período. As meninas pardas também apresentaram tendência crescente de 1,1% ao ano. **Discussão e conclusão:** Os dados nacionais sobre mortalidade por LLA na população infantojuvenil quando comparados com os dados globais evidenciam a magnitude e o impacto dessa doença no contexto mundial. No Brasil, entre 2000 e 2023, registrou-se um aumento preocupante da mortalidade em meninos pardos, ao passo que meninos brancos apresentaram estabilização ou redução nesse período, sugerindo desigualdades no acesso a diagnóstico precoce e tratamento adequado. Essas disparidades persistentes reforçam que os avanços médicos ainda não beneficiaram igualmente todos os grupos populacionais. Ao comparar com o cenário global, observa-se que o país