

Hodgkin Clássico, Esclerose Nodular (OMS- 2024), permitindo início do tratamento com quimioterapia - apenas 6 dias após início do tratamento HLH – sem ajuste de dose – esquema ABVD. Paciente recebeu alta, para seguimento ambulatorial. **Discussão:** Este relato demonstra o desafio diagnóstico da HLH, uma vez que os sintomas não são específicos e muitas características sobrepõe a outras condições graves. A conduta terapêutica escalonada, priorizando o controle da tempestade inflamatória, por meio do tratamento da HLH, permitiu instituição precoce da quimioterapia oncológica sem comprometer sua eficácia. **Conclusão:** A HLH secundária ao Linfoma de Hodgkin, embora rara, exige suspeição clínica. A abordagem sequencial, garantindo estabilização clínica, possibilitou tratamento e controle imunológico prévio à quimioterapia oncológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104695>

ID - 3368

ACOMETIMENTO EXTRACUTÂNEO NA MICOSE FUNGÓIDE: UM RELATO DE CASO DE INFILTRAÇÃO ESOFÁGICA E PULMONAR

MMP Castro, CV Fernandes, AV Jesus,
TV Pereira, JPCM Gomes, FC Bacarin, ITC Alves,
TC Calunga, HC Fonseca, GBD Amarante

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: A micose fungóide é o linfoma primário da pele mais frequente, representando até 50% dos casos e até 70% em se tratando de linfomas de células T cutâneos. Devido a sua apresentação inicial, normalmente restrita à pele, seu estadiamento obedece os critérios estabelecidos pelo sistema TNM (T - tumor, N - acometimento linfonodal, M - metástase), associado a avaliação de sangue periférico quanto à presença de doença leucemizada, como no caso da doença de Sézary, formando a classificação TNMB (B - blood). Nos estágios mais avançados da doença, podemos observar acometimento ganglionar extenso, além de metástase para outros órgãos sólidos, como pulmão e menos frequentemente o esôfago, como no caso do nosso paciente. Na literatura existem poucos casos descritos de acometimento visceral, com a maioria proveniente de estudos pós morte. Em trabalho publicado em 1974, foram descritos 4 casos de doença esofágica em 45 autópsias realizadas. Sintomas como odinofagia e disfagia podem estar presentes e devem chamar atenção para a possibilidade de infiltração metastática. Na maioria dos casos, a apresentação endoscópica é de lesão ulcerativa, porém há descrição de confirmação anatomopatológica de MF mesmo na ausência de anormalidades endoscópicas. Nesses casos, os sintomas podem estar associados a acometimento neural pela doença. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 35 anos, com diagnóstico de micose fungóide em abril de 2021. Quadro inicial de manchas eritematosas e pruriginosas em região de face e membros superiores com evolução progressiva para úlceras profundas em regiões afetadas. No diagnóstico, por se tratar de doença restrita à pele, não tinha indicação de tratamento sistêmico, manteve, portanto, seguimento com

dermatologia e terapias cutâneas. Em 2025, apresentando acometimento cutâneo difuso e PET-CT de 2024 sugestivo de acometimento linfonodal, pulmonar e esofágico. Foi submetido a biópsia pulmonar confirmando presença de linfoma de células T periférico. Posteriormente, realizada biópsia de lesões esofágicas com achados de infiltração linfóide de imunofenótipo T; no entanto, por indisponibilidade técnica, a definição de clonalidade não foi definida. Paciente com múltiplas infecções secundárias durante evolução da doença, realizada tentativa de tratamento com gemcitabina em monoterapia, com resposta parcial de lesões cutâneas, porém com grave toxicidade, evoluindo com sepse de foco cutâneo e hospitalização. **Conclusão:** O acometimento extracutâneo na MF, pode estar presente em todos os estágios da doença, sendo mais comum em doença avançada, cursando com infiltração linfonodal e de órgãos sólidos. A presença de doença visceral pode ser pouco sintomática como também cursar com sintomas típicos que podem ajudar no diagnóstico. Nesses casos, o prognóstico é pior e o tratamento demanda o uso de imunoterapia e quimioterapia sistêmica, que podem gerar toxicidade significativa, tendo em vista a quebra da barreira de proteção cutânea associada a doença de base.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104696>

ID - 3160

ACROCIANOSE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LINFOMA LINFOPLASMOCÍTICO: UM RELATO DE CASO

AV Jesus, CV Fernandes, MPSB Sousa,
JPCM Gomes, TV Pereira, MMP Castro,
FC Bacarin, ITC Alves, TC Calunga,
GRA Mendonça, BKL Duarte, GBD Amarante,
C Cralcev

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: A doença da crioaglutinina (CAD) possui incidência de 0,5 a 1,9 casos por milhão de pessoas ao ano e corresponde a 13-15% dos casos de anemia hemolítica autoimune. Apresenta teste de coombs positivo, com padrão monoespecífico positivo para a proteína C3d do complemento, além de título de crioaglutinina igual ou superior a 64. A fisiopatologia consiste na ligação de anticorpos, geralmente IgM, ao antígeno da superfície eritrocitária, sobretudo em baixas temperaturas como a 40C, levando à ativação do complemento e à hemólise. Pode ser idiopática ou secundária a doenças linfoproliferativas, infecções ou doenças autoimunes. Apenas 1,1% dos pacientes com diagnóstico de linfoma não-Hodgkin apresentam CAD. Dentre estes, os mais comuns são linfoma linfoplasmocítico (LPL), leucemia linfocítica crônica (LLC) e linfoma de zona marginal (LZM). A LPL é um linfoma raro, indolente, que se manifesta de forma assintomática em 25% dos casos. Em 93 a 97% dos casos, apresenta a mutação no MYD88, importante marcador no diagnóstico diferencial dentre outros linfomas, porém sua pesquisa nem sempre está disponível na prática clínica, sobretudo no cenário do SUS.

Caracteriza-se sobretudo pela presença de fadiga, hepatoesplenomegalia, linfonodomegalia, sintomas B e hiperviscosidade. A CAD manifesta-se em alguns desses pacientes com LPL, levando à aglutinação de eritrócitos na vasculatura e consequentemente acrocianose e fenômeno de Raynaud. O manejo envolve terapias direcionadas às células B, como o uso de anticorpo monoclonal anti-CD20. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 63 anos, apresenta quadro de cianose evanescente de extremidades, progressiva, com posterior evolução para cianose fixa de membros inferiores. Concomitantemente, relatava surgimento de linfonodomegalia difusa, sudorese noturna e perda ponderal. Em investigação inicial com angiotomografia de membros inferiores, não foram observados sinais de obstrução vascular macroscópica. Em exames laboratoriais observou-se anemia (Hb 10,1 g/dL) e linfocitose ($13.330/\mu\text{L}$). Diante de tais achados, prosseguiu-se com imunofenotipagem de sangue periférico, sendo diagnosticado com uma neoplasia linfoproliferativa crônica de imunofenótipo B. Além disso, apresentava consumo de complemento (C3 eC4), pico monoclonal em Gamma de 1,28 g/dL e dosagem de IgM de 2.632 mg/dL. Em razão de tais resultados, foi realizada a pesquisa de crioaglutininas, sendo positiva, confirmando o diagnóstico de doença da crioaglutinina do tipo I. Na biópsia de linfonodo inguinal, o conjunto de achados clínicos e de imunohistoquímica permitiram o diagnóstico de linfoma linfoplasmocítico secretor de IgM (Macroglobulinemia de Waldenstrom - MW). Em virtude de isquemia distal crítica de membros inferiores, paciente foi encaminhado para amputação do membro inferior direito. No entanto, no pós-operatório imediato, evolui com quadro de úlcera gástrica perfurada em consequência de quadro isquêmico, com necessidade de laparotomia exploradora. Apresentou rápida deterioração clínica após o procedimento cirúrgico, com inviabilidade para realização de tratamento específico para o linfoma, culminando com o óbito. **Conclusão:** Trata-se de paciente com necrose de pododáctilos associada à CAD, além de linfocitose, uma incomum apresentação de MW. O caso descrito evidencia a importância do diagnóstico precoce de CAD e a pesquisa de sua etiologia para a melhoria do desfecho desse perfil de pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104697>

ID - 682

ANÁLISE DE SOBREVIDA E FATORES PROGNÓSTICOS EM PACIENTES COM LINFOMA DE CÉLULAS DO MANTO EM UM CENTRO TERCIÁRIO DO SUS

R Bigni^a, L Valle^a, LB Lucena^b, E Pena^a

^a Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b ONCOMED, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O Linfoma de Células do Manto (LCM) é uma neoplasia agressiva com prognóstico heterogêneo. Este estudo analisa os desfechos clínicos de pacientes tratados no SUS, excluindo aqueles que utilizaram inibidores de BTK, para refletir a realidade terapêutica local. **Objetivos:** Avaliar a

sobrevida global (OS) e identificar fatores prognósticos em 90 pacientes com LCM tratados entre 2010 e 2024, sem acesso a terapias-alvo. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de 90 pacientes. Análises de sobrevida (Kaplan-Meier) e regressão de Cox foram utilizadas para avaliar fatores associados a óbito e OS. Variáveis incluíram idade, estadiamento, Ki-67, infiltração de medula óssea e transplante autólogo. **Resultados:** A mediana de idade foi 64 anos (32-94), com predomínio masculino (68%). Doença em estágio IV foi observada em 74% dos casos. O esquema R-CHOP foi a primeira linha em 74% dos pacientes. A OS mediana foi de 36 meses (IC95%: 28-48), com sobrevida significativamente maior nos transplantados (60 vs. 28 meses; $p < 0,001$). Na análise multivariada, idade ≥ 65 anos (HR = 1,82; $p = 0,011$), estágio IV (HR = 2,05; $p = 0,001$), Ki-67 $\geq 30\%$ (HR = 1,75; $p = 0,015$), recaída (HR = 3,42; $p < 0,001$) e ausência de transplante (HR = 2,61; $p < 0,001$) foram fatores independentes de pior prognóstico. A taxa de recaída foi de 53%, com sobrevida pós-recaída de 15 meses. **Discussão e conclusão:** A coorte apresentou maior proporção de doença avançada e menor sobrevida comparada a estudos internacionais, refletindo diagnóstico tardio e limitações terapêuticas. O benefício do transplante autólogo foi consistente, porém apenas 22% dos pacientes elegíveis foram transplantados. Os resultados destacam a necessidade de estratégias para diagnóstico precoce e ampliação do acesso ao transplante autólogo no SUS. Fatores como idade, estágio IV, Ki-67 alto e recaída devem guiar a estratificação de risco e abordagem terapêutica.

Referências:

1. Eyre TA, Bishton MJ, McCulloch R, O'Reilly M, Sanderson R, Menon G, et al. Diagnosis and management of mantle cell lymphoma: A British Society for Haematology Guideline. *Br J Haematol*. 2024;204(1):108-26. doi:10.1111/bjh.19131.
2. Ip A, Della Pia A, Goy AH. SOHO state of the art updates and next questions: treatment evolution of mantle cell lymphoma: navigating the different entities and biological heterogeneity of mantle cell lymphoma in 2024. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2024;24(8):491-505. doi:10.1016/j.clml.2024.02.010.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104698>

ID - 2286

ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DO LINFOMA DO MANTO EM HOSPITAL PÚBLICO UNIVERSITÁRIO NA BAHIA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E DEMOGRÁFICAS DE 2019 - 2024

RML Borges, JA Santos, MA Dias, EdQ Crusoé, AdM Almeida, SNF Teixeira

Hospital Universitário Professor Edgar Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Introdução: O Linfoma das Células do Manto (LCM) é um sub-tipo raro de Linfoma não Hodgkin, com grande heterogeneidade de apresentação clínica, porém em sua maioria com