

Ladha A, Haider G. Primary renal lymphoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2008;18(9):584-5. PMID:18803901.

Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Rev 4th ed. Lyon: IARC; 2017.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104734>

ID - 1397

LINFOMA DA ZONA MARGINAL ESPLÊNICO ASSOCIADO A AMILOIDOSE PULMONAR, XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO E SÍNDROME DE SJÖGREN

LA Ricci, BN Nascimento, CG Franceschinelli, A Francisco, GF Vaz

Instituto de Oncologia de Sorocaba, Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A associação entre amiloidose AL e Gamopatias monoclonais é frequentemente relatada na literatura, mas há pouca informação entre sua correlação com linfomas-B. Estudos retrospectivos indicam maior incidência na 7ª década de vida, estando o parênquima pulmonar entre os principais órgãos afetados e havendo duas principais formas de acometimento – sistêmica e localizada, incluindo o subtipo nodular pulmonar. O Xantogranuloma Necrobiótico (XN) é uma histiocitose de células não-Langerhans classicamente associada à paraproteinemia atribuível a discrasias de células plasmáticas ou distúrbios linfoproliferativos. Rara condição caracterizada por acometimento cutâneo em região periorbital, tronco e extremidades. **Descrição do caso:** Mulher de 76 anos, com antecedente de neoplasia de mama tratada em 2005 e Síndrome de Sjögren desde 2024. Apresenta lesões cutâneas pruriginosas em tronco e membros superiores caracterizadas por extensas placas xantocrômicas/acastanhadas, associadas a esplenomegalia e plaquetopenia leve desde 2023. Biópsia da lesão cutânea confirmou diagnóstico de Xantogranuloma Necrobiótico. Eletroforese e imunofixação de proteínas negativas para componente monoclonal. Estudo de Medula óssea identificou 6.1% de linfócitos B monoclonais positivos para CD19, CD20 e Kappa, negativos para CD5, CD10 e CD23. PET-CT com hiper captação em áreas de acometimento cutâneo (SUV 5.3) e em nódulos pulmonares de até 2.5 cm (SUV 6.3). Biópsia de nódulo pulmonar compatível com depósito intra-alveolar de substância amilóide pela coloração vermelho do Congo, com proliferação adjacente de células plasmocitárias maduras e restrição de cadeia leve Kappa, além de agregado linfóide B. Após revisão detalhada e discussão com patologia, definiu-se o diagnóstico de Linfoma da Zona Marginal Esplênico (LZME), associado a condições paraneoplásicas como depósito amilóide nodular pulmonar, Xantogranuloma Necrobiótico e Síndrome Sjögren. Tratamento com Rituximabe 375 mg/m² semanal por 4 doses. PET-CT de reavaliação com discreto aumento do metabolismo pulmonar (SUV 7.9) e redução da captação em áreas de acometimento cutâneo. Paciente evoluiu com estabilidade das manifestações cutâneas, melhora significativa dos sintomas relacionados à Síndrome de Sjögren (xerofthalmia e xerostomia) e resolução

do prurido. Segue em terapia de manutenção com anticorpo monoclonal anti-CD20 a cada dois meses. **Conclusão:** A associação entre amiloidose nodular pulmonar e LZM está descrita na literatura, apresentando correlação de até 36% com doenças do tecido conjuntivo, como a Síndrome de Sjögren do caso apresentado. Parece haver predominância da expressão kappa sobre lambda [3:1] e maior prevalência em mulheres. A literatura aponta que lesões pulmonares apresentam respostas modestas ao tratamento e baixo potencial de progressão para amiloidose sistêmica. A associação entre o XN e doenças linfoproliferativas hematológicas é também documentada na literatura, porém devido à raridade da condição, os dados disponíveis restringem-se a relatos de caso e pequenas séries, inexistindo critérios diagnósticos e diretrizes terapêuticas estabelecidas. O tratamento deve considerar a patologia hematológica associada, localização e extensão das lesões, bem como o impacto funcional na qualidade de vida do paciente.

Referências:

Wechalekar AD, Cohen OC. Systemic amyloidosis: moving into the spotlight. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2020 May;34(3):539-58. doi:10.1016/j.hoc.2020.01.006.

Berkowitz C, Dittus C. Diagnosis and management of AL amyloidosis due to B-cell non-Hodgkin lymphoma. *Front Oncol.* 2022 Dec;12:915420. doi:10.3389/fonc.2022.915420.

Fourmond S, et al. *Int J Dermatol.* 2023.

Hansen I, et al. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104735>

ID - 3042

LINFOMA DE CÉLULAS B DE ALTO GRAU COM ABERRAÇÃO DO 11Q COMO DIFERENCIAL DE LINFOMA DE BURKITT

WKP Barros, PM Resende, AC Meireles, LR Matos, LV Fonseca, NJK Souza Neto, LGF Cortes, JA Barbosa, GA Vieira, N Hamerschlak

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O linfoma de células B de alto grau com aberração do 11q (HGBCL-11q) é uma neoplasia linfóide agressiva rara, reconhecida recentemente como uma entidade distinta na classificação da OMS, compartilhando características morfológicas e imunofenotípicas com o linfoma de Burkitt, e ocorrendo sobretudo em pacientes jovens. **Descrição do caso:** Homem, 20 anos, previamente hígido, com antecedentes de rinite alérgica e asma desde a infância, procura avaliação com Hematologista por linfonodomegalia que persistia há meses em região supraclavicular direita, sem sintomas B. Realizado biópsia excisional com imunofenotipagem mostrando células CD19+ (83,2% do total de células) com expressão antigênica positiva para: CD10 (moderada), CD11c (fraca), CD20 (forte), CD22 (fraca), CD23 (fraca), CD79b (fraca), IgM (forte) e Kappa (forte); negativa para: CD5, CD25, CD38, CD43, CD103, CD123, CD200, FMC7, IgD, IgG e Lambda. Estudo histopatológico