

ID - 3152

LINFOMA DE GRANDES CÉLULAS B PRIMÁRIO DE MEDIASTINO COM ACOMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO

AG Macias, JRd Assunção, CBA Leda,
DF Brasileiro, JAM Ramazoto, STd Oliveira,
IZ Gonçalves, IAd Siqueira, MB Carneiro,
NSd Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: Relatar um caso de Linfoma de Grandes Células B Primário de Mediastino (PMBCL) com acometimento do sistema nervoso central (SNC) e resposta satisfatória a abordagem terapêutica multimodal. **Descrição do caso:** Paciente M. H.L, feminino, 25 anos, sem comorbidades prévias, apresentou linfonodomegalia supraclavicular direita em outubro de 2023. Foi submetida à biópsia com imuno-histoquímica sugestiva de linfoma de Hodgkin clássico, subtipo esclerose nodular, estadió IV com bulky mediastinal, e iniciou dois ciclos de ABVD (doxorubicina, bleomicina, vinblastina e dacarbazina) em serviço externo. Encaminhada ao serviço atual, optado por início de terceiro ciclo em janeiro de 2024 devido intensa sintomatologia, sem resposta clínica ou radiológica, evoluindo com progressão, derrame pericárdico com pericardiocentese e síndrome da veia cava superior. Nova biópsia guiada evidenciou PMBCL. PET-CT revelou massa mediastinal de 16,1 x 14,0 x 9,2 cm com envolvimento pulmonar e pericárdico. Iniciou DA-EPOCH-R (rituximabe, doxorubicina, etoposídeo, vincristina, prednisona e ciclofosfamida), mas após três ciclos apresentou progressão sistêmica e novas captações cerebrales em PET-CT. RM de crânio confirmou múltiplas lesões infiltrativas. Foi submetida a radioterapia craniana total, quimioterapia intratecal e iniciou imunoterapia com Brentuximabe Vedotina e Nivolumabe. Após quatro ciclos, observou-se resposta parcial com regressão das lesões. Em janeiro de 2025, realizou transplante autólogo de medula óssea, evoluindo com remissão clínica e metabólica completa, sem recaídas até o momento. **Conclusão:** O PMBCL é reconhecido pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como uma entidade distinta entre os linfomas de células B difusos, que acomete preferencialmente mulheres jovens e pode mimetizar o linfoma de Hodgkin clássico devido à expressão de CD30 e morfologia sobreposta. O diagnóstico inicial equivocado é descrito na literatura, e a ausência de resposta ao ABVD motivou a reavaliação diagnóstica. O DA-EPOCH-R é considerado tratamento de primeira linha eficaz. A progressão com acometimento do SNC é rara e representa um desafio terapêutico, exigindo estratégias multimodais. O uso combinado de Brentuximabe e Nivolumabe é racional, considerando a expressão de PD-L1 e CD30 no PMBCL, com respostas descritas em casos refratários. O transplante autólogo de medula óssea consolida a resposta e amplia a chance de cura. Este caso destaca a importância do diagnóstico preciso do PMBCL. A evolução agressiva com infiltração do SNC exigiu tratamento intensivo, incluindo imunoterapia e transplante, com desfecho favorável. A individualização do tratamento com

base nas características biológicas da doença é essencial para melhores resultados.

Referência:

Savage KJ. Hodgkin lymphoma. Blood. 2022;140(1):48-58. doi: 10.1182/blood.2021012174.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104740>

ID - 1009

LINFOMA DE ZONA MARGINAL ESPLÊNICO MANIFESTO COMO SÍNDROME DAS CRIOAGLUTININAS

BS Hack, CL Ribeiro, LR Soares, RSd Abreu,
AC Fenili, FLd Moreno, MEZ Capra, S Vidor,
TBd Soares, MO Ughini, BM Ribeiro,
DB Lamaison, LCG Trindade

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Cerca de 20% dos pacientes com diagnóstico de linfoma de zona marginal irão apresentar algum fenômeno autoimune, podendo este inclusive ser a manifestação inicial da linfoproliferação. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 63 anos, com histórico prévio de síndrome de Evans (diagnosticada em 2017, em corticoterapia com prednisona desde a época do diagnóstico), interna no hospital em março de 2024 com novo quadro de pancitopenia. Em investigação laboratorial, visto mudança no padrão da hemólise: agora mediada por complemento (teste da antiglobulina direta monoespecífico com positividade apenas para fração do complemento C3d – de se destacar, diferente do apresentado ao diagnóstico de síndrome de Evans, positivo apenas para IgG); pesquisa de crioaglutininas positiva, com título de 1:2. Procedido investigação etiológica de anemia hemolítica por anticorpos frios: tomografias de corpo inteiro sem evidências de linfonodomegalias, porém com volumosa esplenomegalia (estimada em 24,5 cm); biópsia de medula óssea sem achados significativos, apenas hiperplasia das células B de zona marginal. Pelo grande volume de doença, iniciado tratamento com quimioimunoterapia (rituximabe, ciclofosfamida, vincristina e prednisona), com paciente recebendo alta para seguimento ambulatorial. Paciente atualmente em seguimento ambulatorial, após 8 ciclos de R-CVP, com normalização das contagens ao hemograma e redução da esplenomegalia (baço em última tomografia com 19,4 cm). É conhecida a associação de linfoproliferações B de baixo grau (tal qual o linfoma de zona marginal) e fenômenos da autoimunidade. Como é o caso de muitas linfoproliferações indolentes, nem sempre existe indicação de tratamento ao diagnóstico, sendo este instituído - no caso do linfoma de zona marginal esplênico - quando existe esplenomegalia sintomática, citopenias (por infiltração medular ou mesmo pelo hiperesplenismo), ou sintomatologia constitucional atribuível à doença. Dentre as opções terapêuticas, estão rituximabe em monoterapia,