Introdução: A leucemia/linfoma de células T do adulto (ATLL, do inglês *Adult T-cell Leukemia/Lymphoma*) é uma neoplasia de células T maduras que ocorre em pacientes previamente infectados pelo Vírus Linfotrópico da célula T Humana tipo-1 (HTLV-1). Trata-se de uma condição rara, sendo mais prevalente em regiões nas quais o HTLV-1 é endêmico como Japão, Caribe e América do Sul. A ATLL apresenta quatro variantes clínicas: aguda, linfomatosa, crônica e smoldering. A variante linfomatosa se manifesta com linfadenopatia e envolvimento extranodal, sem células neoplásicas significativas no sangue periférico, e geralmente apresenta curso clínico agressivo e prognóstico reservado. O objetivo deste relato é apresentar o caso de uma paciente com diagnóstico de ATLL variante linfomatosa, associada ao vírus HTLV-1, destacando os aspectos clínicos, terapêuticos e de evolução da doença. **Descrição do caso:** Paciente feminino, 50 anos, hipertensa, diabética e com bócio tireoidiano, realizado previamente iodoterapia, em uso de Losartana e Metformina. Busca atendimento médico em agosto de 2023 devido a um quadro de lesão progressiva em hemiface direita, sem sintomas B, iniciado há 3 meses. Após realizar a biópsia da lesão, obteve resultado imuno-histoquímico compatível com Linfoma não Hodgkin de células T periféricas, com índices de proliferação (Ki-67) de 90%, e imunofenotipagem indicando 5,1% de linfócitos T anômalos. As sorologias para HTLV-1, hepatite B e hepatite C foram positivas. Foi realizado 5 ciclos de CHOEP e iniciado o tratamento profilático com Tenofovir. Em vigência da quimioterapia, a paciente evoluiu com lesões de asa nasal e, confirmada através de biópsia, a refratariedade ao tratamento. O esquema terapêutico foi trocado pelo protocolo ICE. Entretanto, após 2 ciclos, houve progressão da doença, sendo necessário instituir uma nova abordagem terapêutica. Foi optado pela realização de 12 sessões de radioterapia e, posteriormente, 1 ciclo de BV CHP. Porém, a paciente apresentou reação adversa ao brentuximabe, não sendo indicado nova aplicação. Em outubro de 2024, realizou mais um ciclo de gemox com nova radioterapia e nova quimioterapia do protocolo CHOP. Em janeiro de 2025, a paciente apresentou refratariedade às linhas terapêuticas e perda de performance. Diante desse cenário, optou-se por medidas de suporte, com evolução para óbito em março do mesmo ano. **Conclusão:** O caso apresentado descreve uma paciente de 50 anos com diagnóstico de ATLL associado ao HTLV-1, classificado como variante linfomatosa. A apresentação inicial com lesão cutânea progressiva, história negativa para sintomas sistêmicos e posterior confirmação pela imuno-histoquímica e sorologia viral reforçam a importância de considerar essa etiologia em linfomas T, especialmente em regiões com circulação do HTLV-1. A paciente foi submetida a múltiplos esquemas quimioterápicos (CHOEP, ICE, BV-CHP) e radioterapia, com resposta parcial e progressão precoce, evidenciando a dificuldade de tratamento. Este caso destaca a relevância clínica do reconhecimento precoce da ATLL e dos desafios terapêuticos associados às suas formas agressivas. Apesar da raridade relativa da doença, sua associação com o HTLV-1 impõe vigilância em áreas endêmicas.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105453

ID – 550

SARCOMA MIELÓIDE: RELATO DE CASO DE REMISSÃO PÓS-TRANSPLANTE

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

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

Introdução: O Sarcoma Mielóide (SM) é uma doença maligna rara, caracterizada pela proliferação extramedular de blastos de linhagem mieloide, que infiltram tecidos fora da medula óssea, comprometendo sua arquitetura normal. Essa condição pode ocorrer isoladamente ou associada a Leucemia Mieloide Aguda (LMA). Devido a sua raridade e sua condição clínica heterogênea o SM é um grande desafio diagnóstico, além disso há escassez na literatura de estudos e relatos de casos, o que limita o conhecimento aprofundado do comportamento clínico, estratégias terapêuticas e prognóstico da doença. Este relato de caso tem como objetivo contribuir para maior conhecimento e discussão sobre o SM, com ênfase na importância do diagnóstico precoce e manejo da doença. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 19 anos, em 2023 iniciou com astenia, fadiga e perda ponderal de 13 kg, negava febre ou sudorese noturna. Em janeiro/2024, evoluiu com dispneia progressiva, necessitando internação em UTI com diagnóstico de tromboembolismo pulmonar, derrame pleural e tamponamento cardíaco. Realizou TC de tórax que evidenciou trombo fusiforme na veia jugular esquerda, hepatomegalia moderada e massa linfonodal volumosa ocupando todo o mediastino superior e espaço perivascular, medindo 9,5×5,9×3,3 cm, promovendo compressão e afilamento da artéria pulmonar direita. Na ocasião da interação foi realizado biopsia da massa mediastinal e através imuno-histoquímica diagnosticado SM. Encaminhado ambulatorialmente para equipe de hematologia e em exame de imunofenotipagem, evidenciavam-se alterações compatíveis com displasia de linhagem granulocítica, NGS não identificou variantes com significados clínicos, cariótipo 46xy e o hemograma, sem alterações. Diante do conjunto de dados clínicos, laboratoriais e radiológicos, definiu-se o diagnóstico de SM (granulocítico). Em março/2024, foi instituído tratamento com quimioterapia protocolo 3+7, com duas induções e 3 consolidações, com boa resposta. Em dezembro 2024, paciente apresentou quadro de desconforto torácico e com exame de imagem suspeitou de recidiva que foi confirmada com nova biópsia e imuno-histoquímica que apresentava positividade para CD34 e CD43 e índice proliferativo Ki-67 de 95%. Na ocasião o paciente iniciou protocolo IDA-FLAG e progrediu para forma leucêmica. Com isso, a terapêutica de escolha passou a ser o transplante alogênico haploidêntico (mãe) realizado em Abril/2025, período em que apresentou complicações como neutropenia febril, IRA Kdigo 2, mucosite grau IV, necessidade de suporte enteral, ICS por S.epidermidis e edema agudo de pulmão com necessidade de IOT e drenagem de tórax. Em Março/2025 fez a 1° DLI, apresentando DECH de pele grau II com necessidade

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 hipercelularidade com linfocitose associada e ausência de infiltrado neoplásico, além de avaliação imunológica demonstrando alterações como: neutropenia isolada (segmentados: 208 mm^3) 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 a 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,