



LINFOMA PRIMÁRIO DE EFUSÃO EXTRACAVITÁRIO DIAGNOSTICADO EM PÓLIPO COLÔNICO EM PACIENTE HIV+: RELATO DE CASO E DESAFIOS DIAGNÓSTICOS

PRIMARY EXTRACAVITARY EFFUSION LYMPHOMA DIAGNOSED IN A COLONIC POLYP IN AN HIV+ PATIENT: CASE REPORT AND DIAGNOSTIC CHALLENGES

LINFOMA PRIMARIO POR DERRAME EXTRACAVITARIO DIAGNOSTICADO EN UN PÓLIPO COLÓNICO EN UN PACIENTE VIH POSITIVO: INFORME DE CASO Y DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS

 <https://doi.org/10.56238/levv17n57-022>

Data de submissão: 09/01/2026

Data de publicação: 09/02/2026

Jorge Alberto Ferreira de Almeida Teixeira

Médico residente

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal, Departamento de Patologia

E-mail: jorge.alberto406@gmail.com

Letícia Lopes Dantas

Médico residente

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal, Departamento de Patologia

E-mail: leticialdantas.med@gmail.com

Thiago David Alves Pinto

MD, MSc, PhD

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal

E-mail: tdalvespinto@gmail.com

RESUMO

O linfoma primário de efusão é uma neoplasia linfoproliferativa agressiva de células B associada à infecção pelo herpesvírus humano tipo 8 (HHV-8), ocorrendo predominantemente em indivíduos imunossuprimidos, especialmente pacientes vivendo com HIV. Classicamente, manifesta-se como efusão em cavidades serosas, sem formação de massa sólida. Uma variante rara, denominada linfoma primário de efusão extracavitário, caracteriza-se pela apresentação sob a forma de massas sólidas em sítios extra serosos, o que representa importante desafio diagnóstico. Relata-se o caso de um paciente masculino, 34 anos, vivendo com HIV, que apresentava imunossupressão significativa, com carga viral elevada, contagem de linfócitos T CD4 aos níveis de imunodeficiência severa, 124 células/mm³, e quadro clínico caracterizado por sintomas constitucionais, linfonodomegalias e lesões cutâneas. Durante a investigação diagnóstica, foram identificadas lesões polipoides no cólon ascendente e ceco. A análise histopatológica das biópsias dos pólipos revelou infiltrado linfoide atípico de alto grau, com morfologia plasmablástica, entremeando glândulas colônicas. O estudo imuno-histoquímico demonstrou positividade para HHV-8, CD30, CD38 e CD45, associada à ausência de marcadores clássicos de células B, condizente com linfoma primário de efusão extracavitário. O paciente foi submetido à reintrodução da terapia antirretroviral e à quimioterapia, evoluindo com remissão sustentada da doença por 16 meses. Este caso reforça a necessidade de considerar o linfoma primário

de efusão extracavitário como diagnóstico diferencial dos linfomas agressivos de grandes células em pacientes imunossuprimidos, mesmo na ausência de efusões cavitárias. A sobreposição morfológica e imunofenotípica com outras neoplasias torna fundamental a inclusão sistemática da pesquisa do HHV-8 no painel imuno-histoquímico, possibilitando o diagnóstico preciso e impactando positivamente o prognóstico.

Palavras-chave: Linfoma Primário de Efusão. LPE Extracavitário. HIV. HHV-8.

ABSTRACT

Primary effusion lymphoma is an aggressive lymphoproliferative B-cell neoplasm associated with human herpesvirus type 8 (HHV-8) infection, occurring predominantly in immunosuppressed individuals, especially patients living with HIV. Classically, it manifests as effusion in serous cavities, without the formation of a solid mass. A rare variant, termed extracavitary primary effusion lymphoma, is characterized by presentation as solid masses in extraserosal sites, which represents a significant diagnostic challenge. We report the case of a 34-year-old male patient living with HIV who presented with significant immunosuppression, with a high viral load, CD4 T lymphocyte count at levels indicative of severe immunodeficiency (124 cells/mm³), and a clinical picture characterized by constitutional symptoms, lymphadenomegaly, and skin lesions. During the diagnostic investigation, polypoid lesions were identified in the ascending colon and cecum. Histopathological analysis of polyp biopsies revealed atypical high-grade lymphoid infiltrate with plasmablastic morphology interspersed with colonic glands. Immunohistochemical analysis demonstrated positivity for HHV-8, CD30, CD38, and CD45, associated with the absence of classic B-cell markers, consistent with primary extracavitary effusion lymphoma. The patient underwent reintroduction of antiretroviral therapy and chemotherapy, resulting in sustained remission of the disease for 16 months. This case reinforces the need to consider primary extracavitary effusion lymphoma as a differential diagnosis for aggressive large B-cell lymphomas in immunosuppressed patients, even in the absence of cavitary effusions. The morphological and immunophenotypic overlap with other neoplasms makes the systematic inclusion of HHV-8 testing in the immunohistochemical panel fundamental, enabling accurate diagnosis and positively impacting prognosis.

Keywords: Primary Effusion Lymphoma. Extracavitary PEL. HIV. HHV-8.

RESUMEN

El linfoma de efusión primaria es una neoplasia linfoproliferativa agresiva de células B asociada con la infección por el virus del herpes humano tipo 8 (HHV-8), que se presenta predominantemente en individuos inmunodeprimidos, especialmente pacientes que viven con VIH. Clásicamente, se manifiesta como efusión en cavidades serosas, sin la formación de una masa sólida. Una variante rara, denominada linfoma de efusión primaria extracavitaria, se caracteriza por la presentación como masas sólidas en sitios extraserosos, lo que representa un desafío diagnóstico significativo. Reportamos el caso de un paciente masculino de 34 años que vivía con VIH que presentó inmunodepresión significativa, con una carga viral alta, recuento de linfocitos T CD4 a niveles indicativos de inmunodeficiencia severa (124 células/mm³), y un cuadro clínico caracterizado por síntomas constitucionales, linfadenomegalia y lesiones cutáneas. Durante la investigación diagnóstica, se identificaron lesiones polipoideas en el colon ascendente y el ciego. El análisis histopatológico de las biopsias de pólipos reveló un infiltrado linfoide atípico de alto grado con morfología plasmablástica intercalado con glándulas colónicas. El análisis inmunohistoquímico demostró positividad para HHV-8, CD30, CD38 y CD45, asociada a la ausencia de marcadores clásicos de células B, compatible con linfoma primario de derrame extracavitorio. El paciente se sometió a la reintroducción de la terapia antirretroviral y la quimioterapia, lo que resultó en una remisión sostenida de la enfermedad durante 16 meses. Este caso refuerza la necesidad de considerar el linfoma primario de derrame extracavitorio como diagnóstico diferencial de los linfomas agresivos de células B grandes en pacientes inmunodeprimidos, incluso en ausencia de derrames cavitarios. La superposición morfológica e inmunofenotípica con otras neoplasias hace fundamental la inclusión sistemática de la prueba de HHV-



8 en el panel immunohistoquímico, lo que permite un diagnóstico preciso y un impacto positivo en el pronóstico.

Palabras clave: Linfoma Primario de Derrame. LEP Extracavitario. VIH. HHV-8.

1 INTRODUÇÃO

O linfoma primário de efusão (LPE) é uma desordem linfoproliferativa agressiva de células B, associada à infecção pelo herpesvírus humano tipo 8 (HHV-8)¹. Foi descrito inicialmente em 1989, incorporado na Organização Mundial de Saúde (OMS) em 2001, e sua variante extracavitária passou a ser reconhecida como entidade distinta em 2004^{2,3}. O LPE apresenta predomínio no sexo masculino e está fortemente associado a estados de imunossupressão, especialmente em indivíduos infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), além de pacientes transplantados e idosos com imunossenscência^{4,5}.

Embora classicamente associado ao HIV, há relatos de linfoma primário de efusão e de sua variante extracavitária em pacientes HIV-negativos e até mesmo imunocompetentes, evidenciando que outros mecanismos de imunomodulação podem estar envolvidos na patogênese da doença^{6,7}. Além disso, apresentações extracavitárias incomuns foram descritas em sítios atípicos, como sistema nervoso central, trato urinário e cavidade oral, ampliando o espectro clínico dessa entidade^{8,9,10}.

Essa neoplasia corresponde a aproximadamente 4% dos linfomas não Hodgkin associados ao HIV e a menos de 1% de todos casos de linfoma na população geral^{5,11}. Trata-se de uma entidade de comportamento altamente agressivo, com sobrevida média geralmente inferior a um ano, mesmo com tratamento^{4,12}.

Classicamente, o linfoma primário de efusão acomete cavidades serosas, como pleura, pericárdio e peritônio, caracterizando-se pela presença exclusiva em efusão cavitária, sem formação de massa sólida¹. Dessa forma, o diagnóstico é predominantemente realizado por meio de avaliação citológica de líquidos cavitários^{5,11}. Embora seja classificado como um linfoma de células B, o LPE apresenta imunofenótipo peculiar, com ausência frequente de marcadores B clássicos, como CD20, PAX5, CD79a, sendo crucial para o diagnóstico a positividade para HHV-8, geralmente associada à expressão de marcadores de diferenciação plasmablástica^{3,4} e Epstein-Barr vírus (EBV), por meio de realização de hibridização *in situ*, que ocorre em 80% dos casos^{4,5}. A imuno-histoquímica para a proteína de membrana latente 1 (LMP1), que cora em aproximadamente 50% dos casos de linfomas de Hodgkin associados ao EBV, não apresenta estudos quantificando a sua positividade em casos de linfoma primário de efusão¹³. Casos associados a manifestações sistêmicas graves, como linfocitose hemofagocítica, também foram descritos, reforçando a agressividade biológica dessa entidade¹⁴.

Além da forma clássica, o LPE apresenta uma variante ainda mais rara, denominada linfoma primário de efusão extracavitário, caracterizada pela formação de massa sólida fora das cavidades serosas, sem associação a derrames cavitários^{2,3}. Essa variante apresenta morfologia e imunofenótipo semelhante à forma clássica^{4,11}. Os sítios mais frequentemente acometidos incluem linfonodos, seguido por pele, trato gastrointestinal, pulmão e sistema nervoso central^{4,8,19}. Essa apresentação

atípica contribui para maior complexidade diagnóstica, sobretudo quando não há efusão associada^{3, 11}.

O acometimento do trato gastrointestinal pelo linfoma primário de efusão extracavitário é excepcional, com número limitado de casos descritos na literatura. Em razão dessa raridade, não há dados epidemiológicos consolidados sobre sua incidência, sendo o conhecimento principalmente baseado em relatos de caso e pequenas séries^{7, 15, 16, 17}.

Apesar das semelhanças imunofenotípicas, algumas diferenças podem ser observadas. No linfoma primário de efusão extracavitário, a expressão de CD3 pode ocorrer em aproximadamente 30% dos casos, enquanto a positividade para CD45 e MUM1 é observada em 70% dos casos. Já no LPE, o CD3 está presente em apenas 13% dos casos, enquanto o CD45 e MUM1 estão presente em aproximadamente 100% dos casos⁴. Tanto o linfoma primário de efusão clássico quanto o extracavitário mostram marcação positiva para HHV-8 em praticamente 100% dos casos, evidenciando o papel central desse vírus na linfomagênese¹.

O HHV-8 mantém uma relação complexa com o sistema imunológico, apresentando dois ciclos replicativos distintos: o ciclo latente e o ciclo lítico^{5, 13}. O ciclo latente caracteriza-se por uma infecção prolongada, estável e imunologicamente silenciosa, enquanto o ciclo lítico corresponde a uma fase mais ativa, na qual ocorre produção de partículas virais e infecção de novas células do hospedeiro^{5, 13}.

Durante a latência, o HHV-8 promove a expressão do antígeno nuclear associado à latência (LANA), responsável pelo genoma viral durante a replicação celular¹. O LANA contribui para a evasão do sistema imune ao inibir a resposta das células T citotóxicas, além de interferir em vias apoptóticas por meio da inativação de proteínas como a caspase viral através da viral FLICE-inhibitory protien (vFLIP)⁵. Esta última apresenta capacidade de inibir apoptose, particularmente de células T⁵.

Além disso, o LANA atua na inibição do gene supressor tumoral TP53, resultando em bloqueio adicional da apoptose celular favorecendo a sobrevivência das células infectadas⁵.

O HHV-8 também codifica a interleucina viral 6 (vIL-6), uma citocina funcionalmente homóloga à IL-6 humana, capaz de ativar o receptor gp130 de forma independente⁵. A ativação do gp130 estimula a hematopoiese, inflamação e oncogênese contribuindo para a proliferação celular e mecanismos adicionais de evasão do sistema imune⁵.

Adicionalmente, o vírus produz quimiocinas virais, como viral CC chemokine ligan tipo 1 (vCCL1), tipo 2 (vCCL2) e tipo 3 (vCCL3), que têm como alvo as células T helper e células T reguladoras, modulando a resposta imune⁵. O HHV-8 também interfere na via do interferon por meio da produção de fatores regulares, reduzindo a ativação de vias pró-apoptóticas. Por fim, atua sobre

o sistema complemento através da lise da C3 convertase, impedindo a cascata do complemento, que é primordial na interface entre a imunidade inata e adaptativa⁵.

Do ponto de vista anatomico-patológico, o diagnóstico do linfoma primário de efusão extracavitário é desafiador, devido à significativa sobreposição morfológica e imunofenotípica com outros linfomas de grandes células, especialmente aqueles com diferenciação plasmablástica^{3,4,11}. Histologicamente, observa-se proliferação de células aumentadas de volume, com morfologia plasmablástica, imunoblástica ou anaplásica, o que amplia significativamente o espectro de diagnósticos diferenciais^{3,4}. A ausência de marcadores B clássicos, associada à não inclusão rotineira de pesquisa de HHV-8 nos painéis imuno-histoquímicos, pode resultar em subdiagnóstico dessa entidade^{3,11}.

Dentre os diagnósticos diferenciais do linfoma primário de efusão extracavitário, destacam-se os linfomas agressivos de grandes células, especialmente aqueles com diferenciação plasmablásticas^{3,4}. O linfoma plasmablástico, embora apresente morfologia semelhante, diferencia-se pela ausência de positividade para HHV-8, apesar de frequentemente associado ao EBV^{4,5}. De forma semelhante, o linfoma anaplásico de grandes células ALK-positivo é negativo para HHV-8 e EBV, assim como mieloma múltiplo em sua variante anaplásica³.

O linfoma difuso de grandes células B, sem outra especificação (SOE), constitui outro importante diagnóstico diferencial, caracterizando-se pela negatividade para HHV-8 e pela positividade para marcadores de células B, como o CD20 e PAX5^{4,11}. Outro diferencial relevante é o linfoma difuso de grandes células B HHV-8 positivo, entidade rara que pode surgir em pacientes com histórico de doença de Castleman multicêntrica^{4,18}. Diferentemente do linfoma primário de efusão extracavitário, essa neoplasia apresenta expressão de marcadores de linhagem B e ausência de marcadores de diferenciação plasmocitária, como CD138, CD38 e MUM1, além de negatividade para EBV^{4,18}. Os principais diferenciais, características clínicas, imunofenotípicas e genéticas dessas entidades encontram-se sumarizadas no quadro 1^{3,4,11}.

Quadro 1 - Diagnósticos diferenciais do LPE

Entidade	Clínica	Sítio	Imunofenótipo	HHV8	EBV	Genética	Citomorfologia
LPE extracavitário	Adultos jovens, sexo masculino	Linfonodo, pele e trato gastrointestinal	ALK-; CD20-; PAX5-; CD79a+/-; CD138+; CD38+; MUM1+; Ki67 80-90%.	+	+(50-80%)	Sem rearranjo de <i>MYC</i> , <i>BCL2</i> , <i>BCL6</i> ou <i>ALK</i>	Plasmablástica
LDGCB HHV-8 positivo	Adultos, sexo masculino	Linfonodo	ALK-; CD20+; PAX5+; CD79a+; CD138-; MUM1+; Ki67 40-70%.	+	-	Pouco compreendido	Plasmablástica
LPB	8-62 anos, sexo masculino	Cavidade oral e trato gastrointestinal	ALK-; CD20-; PAX5-; CD79a+/-; CD138+; CD38+; MUM1+; Ki67 80-90%.	-	+(60-75%)	Translocação de <i>MYC</i>	Plasmablástica
LGCB ALK - positivo	9-72 anos, sexo masculino	Linfonodo	ALK+ ; CD20-; PAX5-; CD79a-; CD138+; CD38+; MUM1+; Ki67 80-90%.	-	-	Translocação de <i>ALK</i>	Plasmablástica
LDGCB, SOE	50-70 ano, sexo masculino	Linfonodo	ALK-; CD20+ ; PAX5+; CD79a+; CD138-; CD38-; MUM1+/-; Ki67 40-70%.	-	-	Translocação de <i>MYC</i> ou <i>BCL2</i> ou <i>BCL6</i>	Blastoide
MMA	Idosos, sexo masculino	Osso	ALK-; CD20- ; PAX5-; CD79a- ; CD138+; CD38+; MUM1+; Ki67 80-90%.	-	-	Hiperploidia ou translocação de genes da família <i>CCND</i> ou <i>MYC</i>	Anaplásico
LGCA ALK- positivo	<30 anos, sexo masculino	Linfonodo	ALK+; CD20- ; PAX5-; CD79a-; CD138-; CD38-; MUM1-; CD30+ ; grânulos citotóxicos +; Ki67 50-70%.	-	-	Translocação de <i>ALK</i>	Anaplásico

Legenda: LPE: linfoma primário de efusão; LDGCB: linfoma difuso de grandes células B; LPB: linfoma plasmablástico; MMA: mieloma múltiplo anaplásico; LGCA: linfoma de grandes células anaplásicas; +/-: negativo ou fracamente positivo. Em negrito encontram-se os achados mais relevantes no diagnóstico diferencial de cada entidade.

Fonte: própria (2026).

Dada a raridade desta entidade e complexidade dos mecanismos fisiopatológicos ainda não há um tratamento com evidência comprovada para o seu manejo^{4,5,11}. Apesar disso, é comum que o tratamento instituído seja quimioterapia com CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona)^{3,11}.

O quadro 2 resume os achados principais da doença, com base nas informações disponíveis na literatura.

Quadro 2 - Principais achados do linfoma primário de efusão e sua variante extracavitária.

Aspecto	Linfoma primário de efusão	Variante extracavitária
Definição	Linfoma de grandes células B com derrame cavitário, HHV-8 positivo	Linfoma de grandes células B sem derrame cavitário, HHV-8 positivo
Epidemiologia	imunossuprimidos, relacionada ao HIV	Imunossuprimidos, relacionada ao HIV
Etiologia	relacionado ao HHV-8 coinfeção com EBV	relacionado ao HHV-8 coinfeção com EBV
Sítios	Cavidades serosas (pleura, pericárdio e peritônio)	Massa linfonodal ou extralinfonodal (sítios mais frequentes linfonodo, seguido de pele, trato gastrointestinal, pulmão e sistema nervoso central)
Doença associada	sarcoma de kaposi	Sarcoma de kaposi
Histologia	núcleos de contorno irregular, com nucléolo proeminente	núcleos de contorno irregular, com nucléolo proeminente
Imunofenotipagem	Marcadores B (PAX5, CD20) -; HHV-8 +; CD30 +; CD38 +; CD138 +; CD 45 +; MUM1 +; EBV +; CD3 -	Marcadores B (PAX5, CD20) -; HHV-8 +; CD30 +; CD38 +; CD138 +; CD45 (70%) ; MUM1 + (70%) ; EBV +; CD3 + (30%) ;
Diagnóstico diferencial	LDGCB HHV-8 positivo; LPB; LGCB ALK - positivo; LDGCB, SOE; MMA; LGCA ALK- positivo	LDGCB HHV-8 positivo; LPB; LGCB ALK - positivo; LDGCB, SOE; MMA; LGCA ALK- positivo
Tratamento	CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona)	CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona)
Prognóstico	sobrevida de menos de 1 ano	sobrevida de menos de 1 ano

Legenda: Em negrito encontram-se os achados mais relevantes no diagnóstico diferencial de cada entidade.

Fonte: própria (2026).

Embora o linfoma primário de efusão extracavitário seja atualmente uma entidade reconhecida, seu diagnóstico permanece complexo, especialmente na ausência de efusões cavitárias e diante de sobreposição morfológica e imunofenotípica com outras neoplasias de células grandes^{3,4,11}. Assim, apresentamos este caso com o objetivo de destacar os principais critérios diagnósticos e reforçar a importância da pesquisa sistemática do HHV-8 na avaliação de linfomas associados à imunossupressão^{4,11}.

2 RELATO DO CASO

Paciente masculino, 34 anos, cabeleireiro, natural e procedente de Brasília-DF, com diagnóstico de infecção pelo HIV desde 2017 e soroconversão documentada. Realizou terapia antirretroviral até 2019, quando abandonou o tratamento por desinformação. O quadro clínico atual iniciou-se em setembro de 2024, 3 meses antes da biópsia colônica, com febre e dispneia, sendo inicialmente tratado com amoxicilina associada a clavulanato, devido à pneumonia. Após melhora do quadro respiratório evoluiu com febre diária matutina, astenia, vômitos e perda ponderal de 16 kg.

Ao exame físico, observava-se linfonodomegalias indolores em região cubital, inguinal e cervical, além de nódulos cutâneos e lesão violácea em dorso. O paciente apresentava diagnóstico prévio de sarcoma de Kaposi associado à infecção pelo HIV, além de antecedente de cirurgia

bariátrica e sem histórico de tabagismo. Também foi evidenciada hepatoesplenomegalia, através do USG.

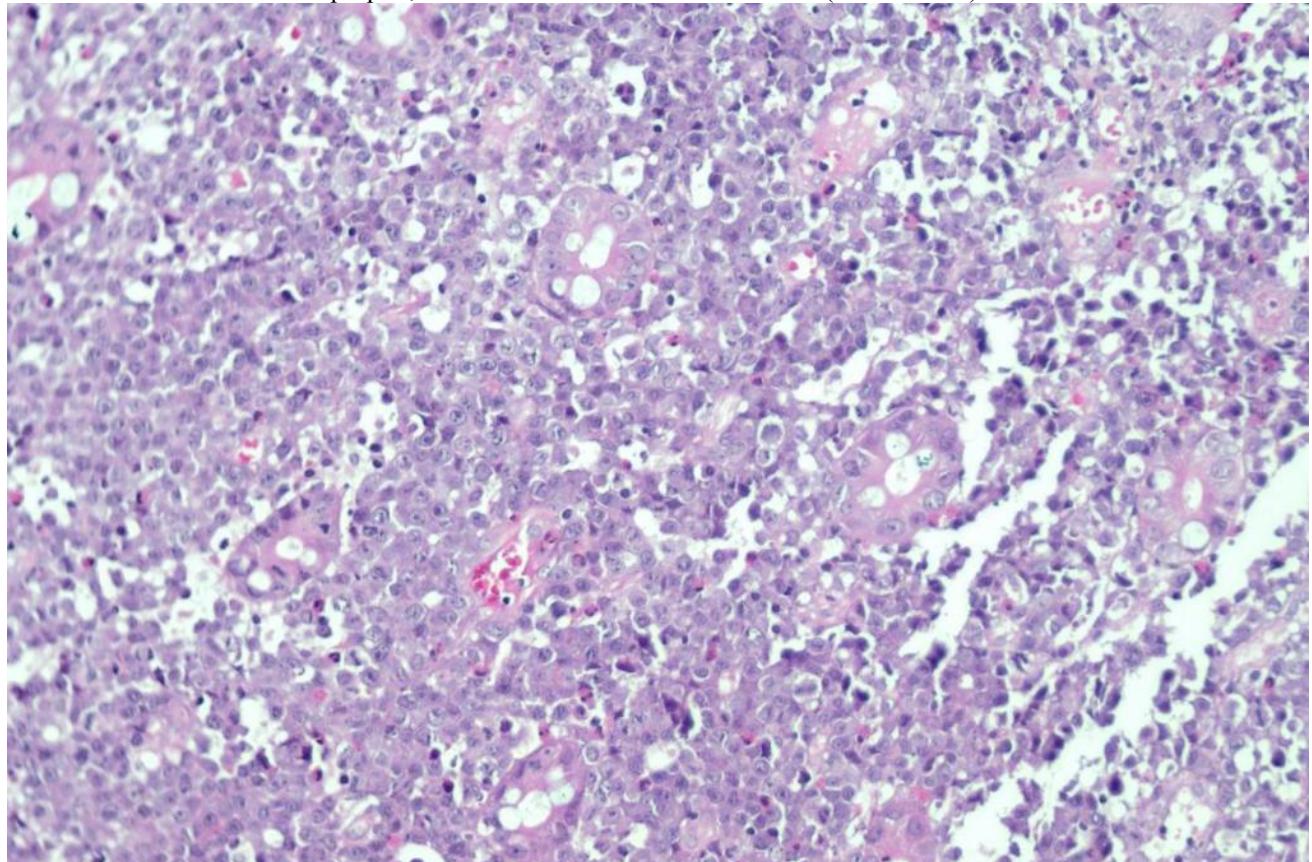
Os exames laboratoriais demonstraram contagem de linfócitos T-CD4 de 124 células/mm³ e carga viral do HIV de 17.100 cópias/ml. O painel de rastreio para infecções oportunistas foi negativo para citomegalovírus, hepatites B e C, toxoplasmose, sífilis, doença de Chagas e bacilos álcool-ácido resistentes. As culturas realizadas não evidenciaram crescimento microbiológico.

Os exames de imagem iniciais revelaram, à tomografia computadorizada (TC) de abdome, hepatoesplenomegalia, linfadenopatias abdominopélvicas e sinais de hipertensão portal, caracterizados por aumento do calibre das veias porta e esplênica, além de varizes mesentéricas. A TC de tórax demonstrou discreto enfisema parasseptal nos ápices pulmonares, enquanto a TC de crânio não evidenciou alterações.

Diante da suspeita de doenças oportunistas e neoplasias associadas à infecção pelo HIV, foram realizados exames endoscópicos. A endoscopia digestiva alta (EDA) evidenciou monilíase esofágica grau 1 (classificação de Kodsi) e lesões elevadas em corpo gástrico residual, em paciente com status pós-gastroplastia em Y de Roux. A colonoscopia demonstrou lesões polipoides sésseis em ceco e cólon ascendente, medindo aproximadamente 15 mm, além de lesões maculares, rubras e submucosas em cólon sigmoide e reto. A biópsia de pele revelou achados sugestivos de farmacodermia, porém não foi identificada pesquisa específica para presença de HHV-8, assim como não foi observado relato de pesquisa para proliferação microvascular atípica.

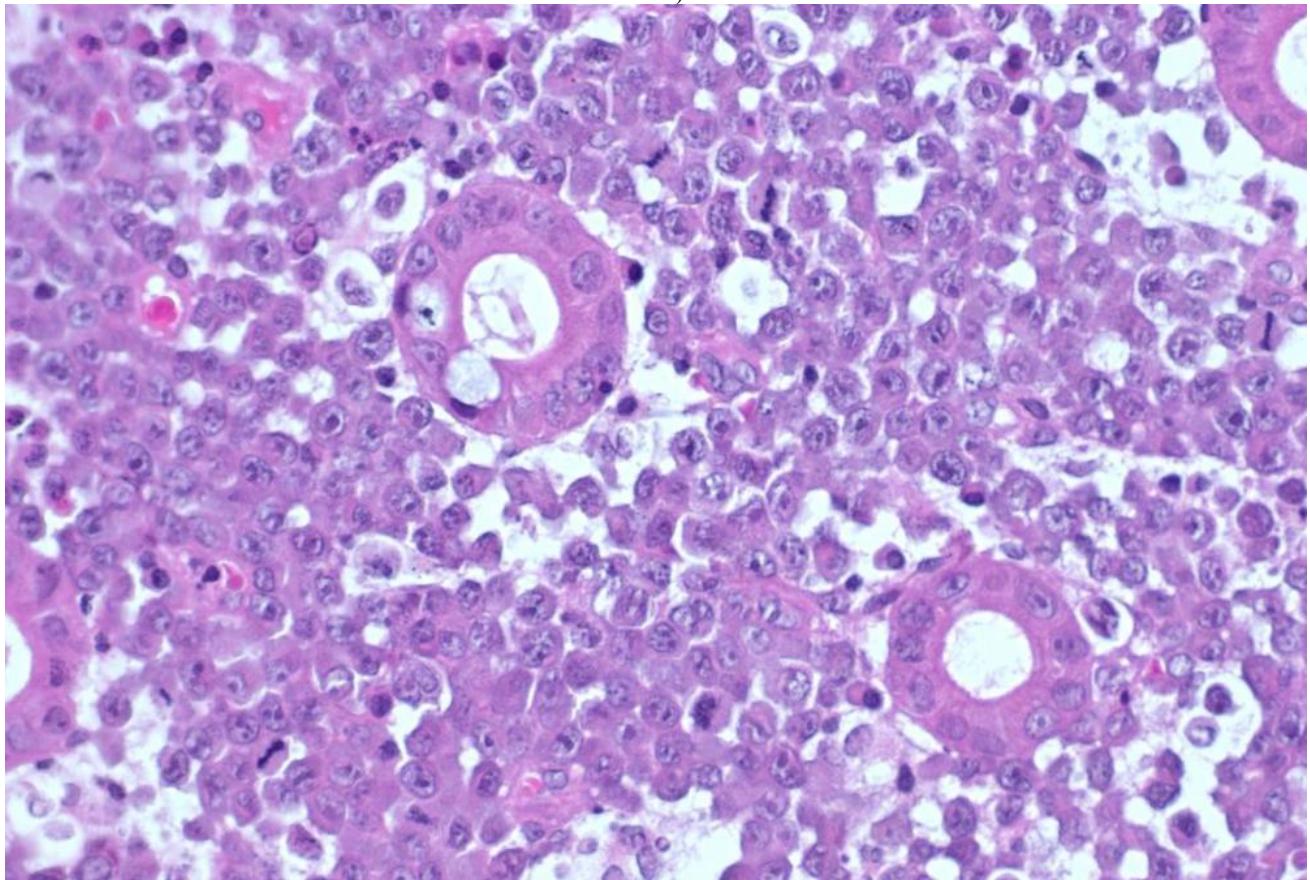
A análise histopatológica dos pólipos colônicos evidenciou infiltrado linfoide atípico denso, entremeando glândulas e, por vezes com infiltração intraepitelial (figura 1). As células neoplásicas apresentavam núcleos aumentados de volume, de contorno irregular, por vezes excêntricos, com nucléolo evidente e citoplasma amplo e basofílico, compatível com morfologia plasmablástica (Figura 2). Portanto, foi aventado o diagnóstico diferencial de linfomas de morfologia plasmablástica como o linfoma de grandes células B HHV-8 positivo, o linfoma plasmablástico e o linfoma primário de efusão extracavitário.

Figura 1: Células com morfologia plasmablástica coradas em hematoxilina e eosina. Infiltrado proeminente em lâmina própria, com núcleos aumentados de volume (H&E - 200x).



Fonte: própria (2026).

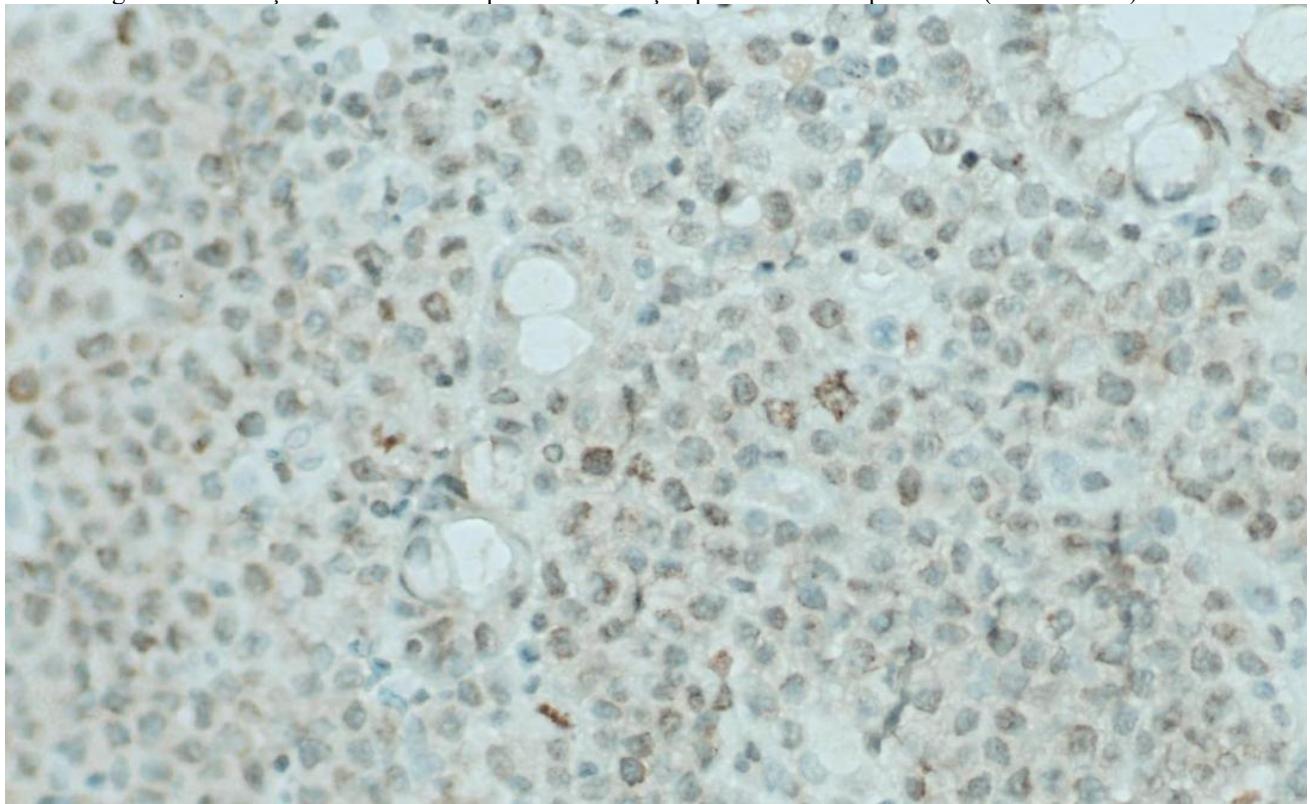
Figura 2: Células com morfologia plasmablástica coradas em hematoxilina e eosina. Núcleos aumentados de volume, vesiculosos, excêntricos e de contorno irregular, com nucléolos evidentes. Citoplasma amplo e periférico. (H&E - 400x).



Fonte: Própria (2026).

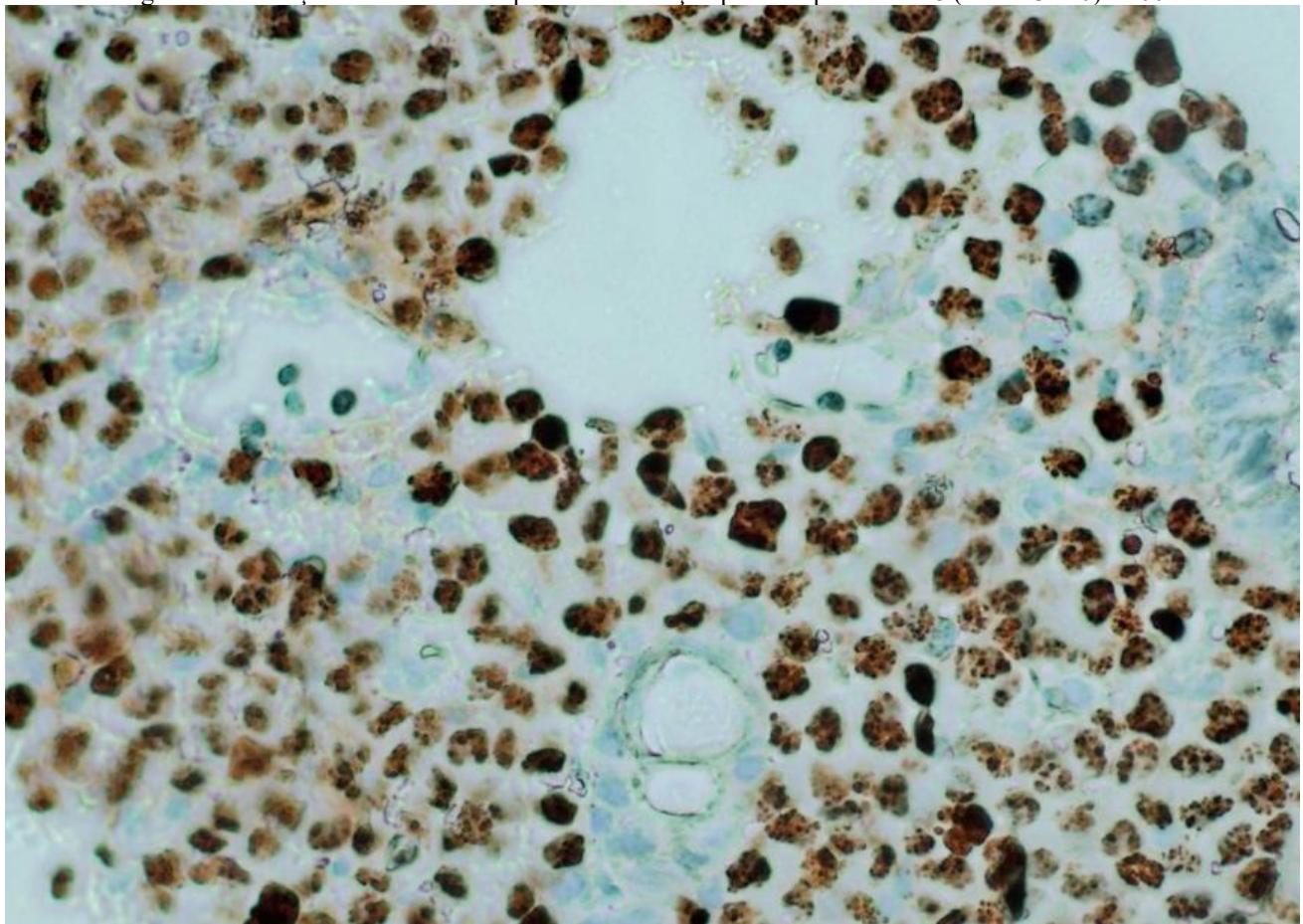
O estudo imuno-histoquímico demonstrou negatividade para marcadores de células B (CD20 e PAX5), CD3, CD10, CD138, IgM, cadeias leves de imunoglobulina do tipo Kappa e lambda e CD34. A pesquisa para EBV (LPM1) mostrou marcação fraca e focal (figura 3). Foi identificada por positividade para HHV-8 (figura 4), CD45 (figura 5), CD30 (figura 6), HHV-8, CD45, CD38 (figura 7). O índice de proliferação celular avaliado pelo Ki 67 foi estimado em aproximadamente 90% (figura 8).

Figura 3: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva e fraca para EBV (clone CS1-4) - 400x.



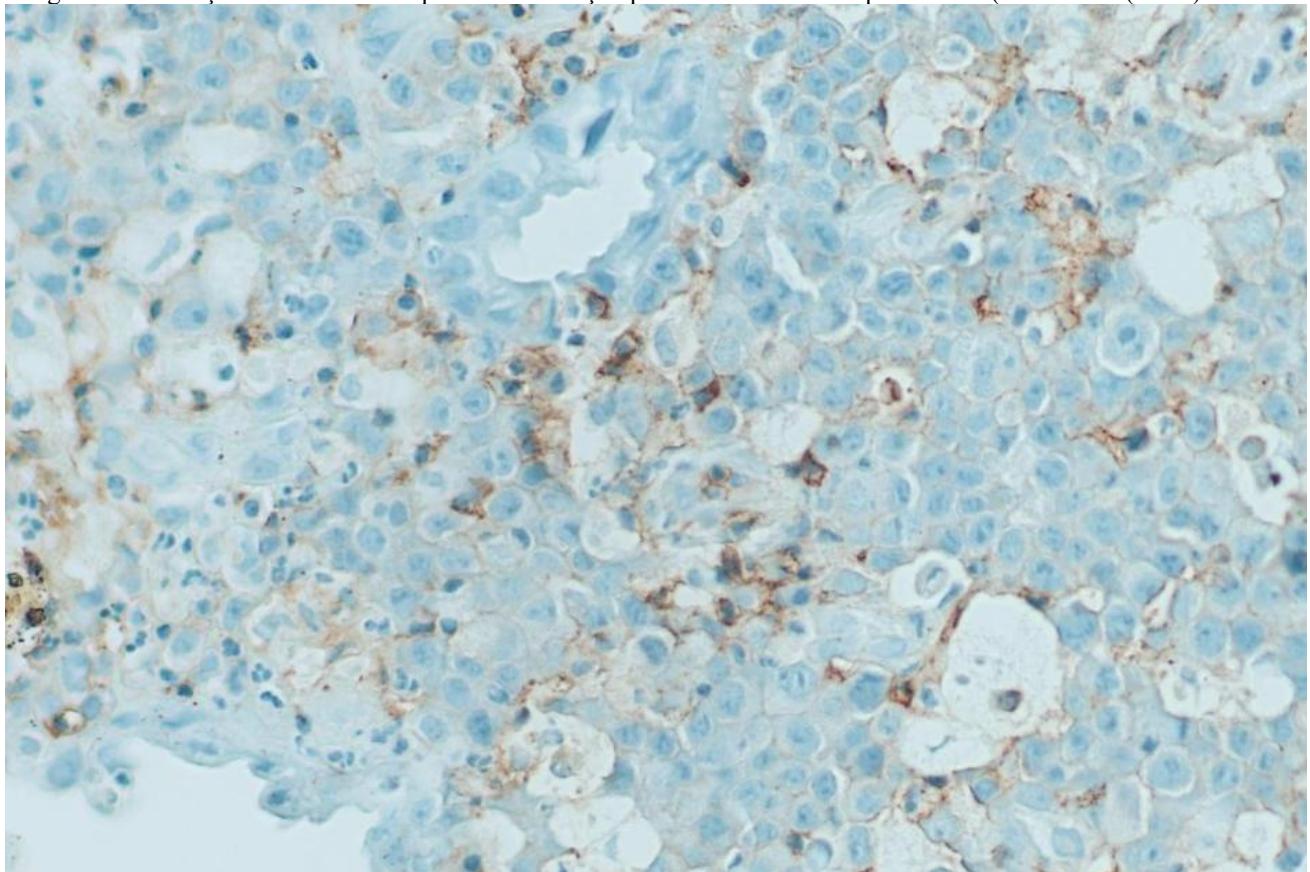
Fonte: Própria (2026).

Figura 4: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva para HHV-8 (clone 13B10) - 400x.



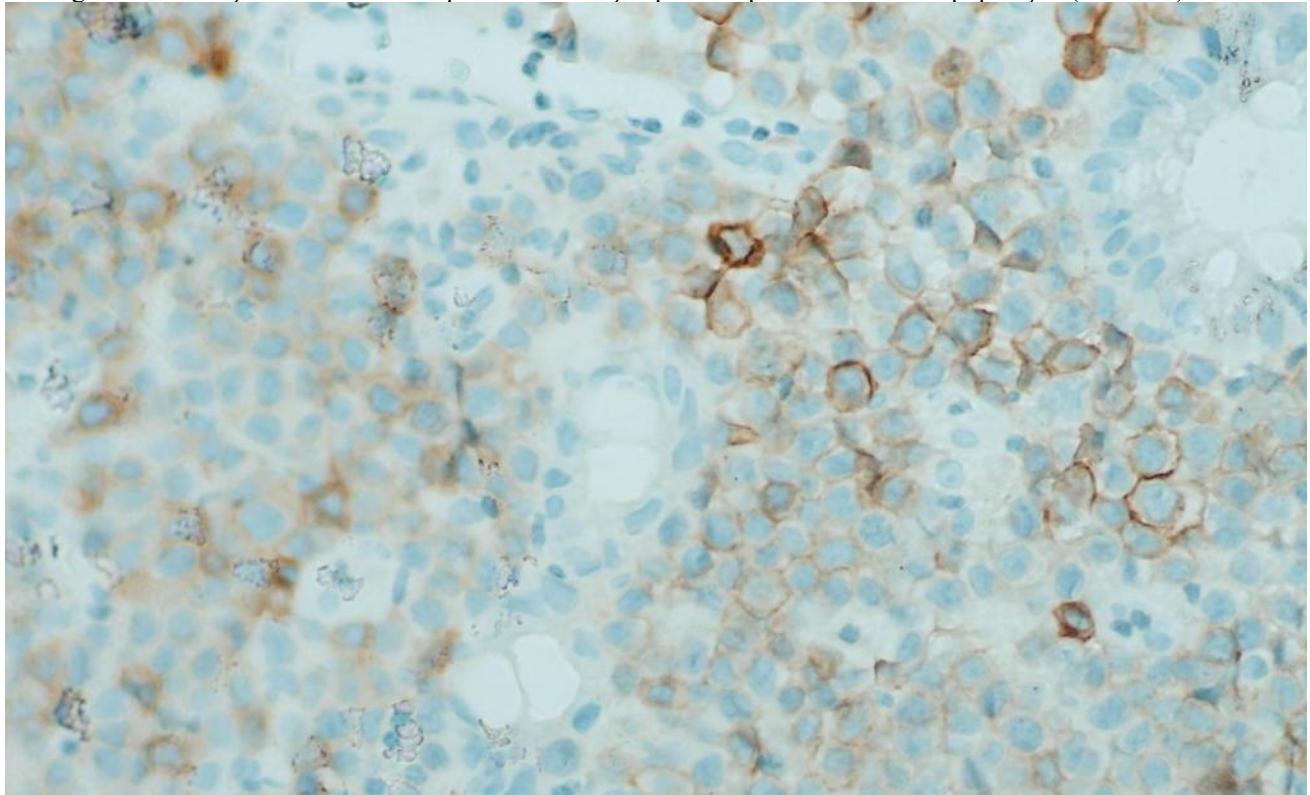
Fonte: Própria (2026).

Figura 5: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva fraca e focal para CD45 (clone LCA (2B11) - 400x.



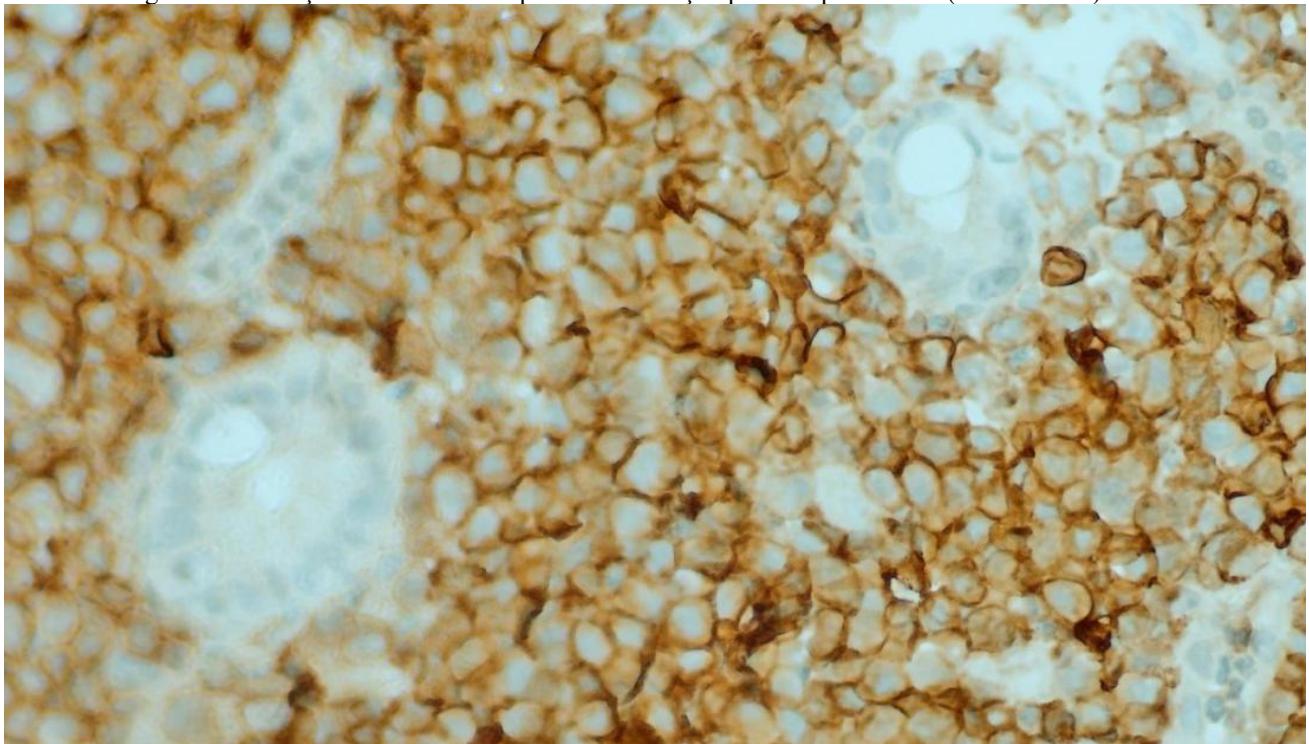
Fonte: Própria (2026).

Figura 6: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva para CD30 em subpopulação (BER-H2)- 400x.



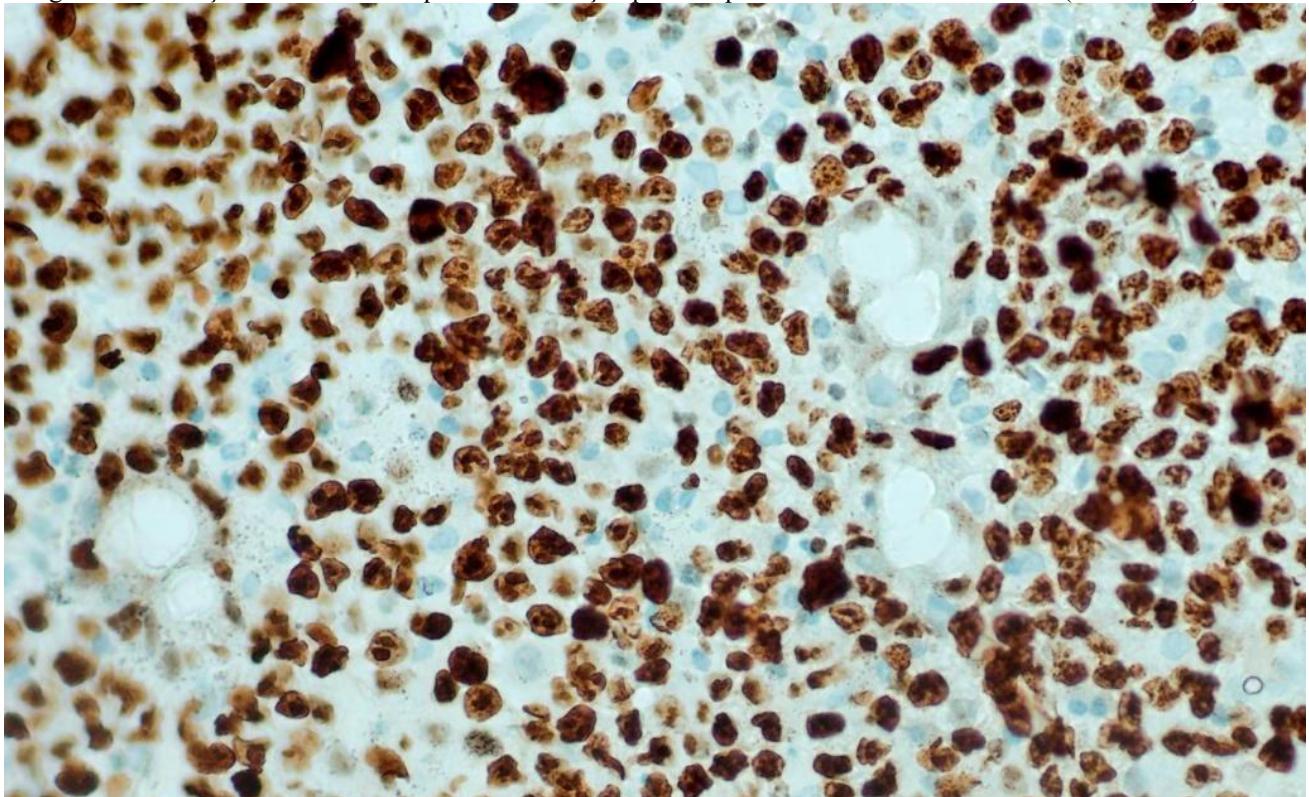
Fonte: Própria (2026).

Figura 7: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva para CD38 (clone SP149) - 400x.



Fonte: Própria (2026).

Figura 8: Coloração de imuno-histoquímica. Marcação positiva para Ki67 em 90% das células (clone 30-9) - 400x.



Fonte: Própria (2026).

O paciente recebeu antibioticoterapia profilática com sulfametoxazol-trimetoprima e fluconazol além de reinício com terapia antirretroviral com tenofovir, lamivudina e dolutegravir. Foi submetido ainda a dois ciclos de quimioterapia com ciclofosfamida associada à doxorrubicina

(hidroxi-daurrubicina). Após realização de tratamento, apresentou melhora significativa do quadro, encontrando-se em remissão de doença há 16 meses (tabela 1).

Tabela 1 - Resumo dos principais achados do caso relatado

	Descrição
Dados clínicos	Homem, 34 anos, portador de HIV, perda ponderal de 16 kg.
Exame físico	Linfonodomegalias indolores cubital e cervical.
Colonoscopia	Lesões polipoïdes sésseis em ceco e cólon ascendente, de aproximadamente 15 cm.
Laboratório	contagem de linfócitos T-CD4: 124 células/mm ³ ; Carga viral do HIV: 17.100 cópias/ml.
Histopatologia	Infiltrado linfoide atípico denso de células apresentando núcleos aumentados de volume, contorno irregular, excêntrico e nucléolo evidente.
Imuno-histoquímica	HHV-8+, CD30+, CD45+, CD38+, CD20-. EBV + fraco e focal. Ki-67 90%.
Tratamento	Reintrodução de TARV (tenofovir + lamivudina + dolutegravir) + 2 ciclos de CH (ciclofosfamida + doxorrubicina).
Evolução	Sem recidiva há 16 meses.

Fonte: própria (2026).

3 DISCUSSÃO

O linfoma primário de efusão extracavitário é uma entidade rara, geralmente associada a estados de imunodeficiência, particularmente à infecção pelo HIV. Nesse contexto, Foster et al. (2016), em uma análise comparativa envolvendo 41 casos de linfoma primário de efusão, observaram associação com o HIV em 96% dos pacientes, sendo que 72% apresentavam diagnóstico prévio de infecção pelo HIV no momento do diagnóstico do linfoma¹⁸. De forma semelhante, em revisão sistemática conduzida por Hu et al. (2021), abrangendo 70 casos, 80% apresentavam correlação com HIV, reforçando a forte associação com imunossupressão⁴.

No presente caso, o paciente apresentava, ao diagnóstico, carga viral elevada do HIV e contagem reduzida de linfócitos T CD4, achados que corroboram os dados previamente descritos na literatura⁴. A lesão polipoïde foi encontrada em região de cólon ascendente e ceco, sítios incomuns de acometimento pelo linfoma primário de efusão extracavitário^{9,10}.

López de Cáceres et al. (2024) relataram a presença de 83 casos de linfoma primário de efusão extracavitário ao revisar a literatura, dos quais apenas 12 (14,45%) apresentavam acometimento do trato gastrointestinal, predominantemente sobre a forma de massas tumorais⁹. Por sua vez, Hu et al. (2021) observaram que, dentre os 70 casos avaliados, apenas 27 apresentavam apresentação extracavitária, sendo que 8 deles envolviam o trato gastrointestinal, correspondendo a 25,9% dos casos extracavitários⁴.

A apresentação mostrou-se predominante em indivíduos do sexo masculino, principalmente naqueles com apresentação intestinal, sendo que 100% dos trabalhos analisados relataram

predomínio nesse sexo, em consonância com o presente relato. Assim como a faixa etária, em que o acometimento aconteceu em sua totalidade em adultos, com uma variação de idade de 34 a 55 anos.

Quadro 3: Quadro clínico e imuno-histoquímico dos casos relatados de linfoma primário de efusão extracavitário localizado em trato gastrointestinal.

Autor	Localização	Sexo	Idade	Exame de imagem/EDA	HIV	HHV-8	EBV	Prognóstico
El-Ayass et al. 2012	massa em cólon transverso	M	48 anos	espessamento segmentar (5,0cm)	+	+	não descrito	>1 ano
Kim et al. 2012	massa em cólon ascendente e íleo	M	55 anos	espessamento parietal focal (sem tamanho)	+	+	-	>1 ano de sobrevida
Liao et al. 2015	massa gástrica	M	48 anos	espessamento, com aspecto infiltrativo (6,0cm)	+	+	-	Sem acompanhamento
Sampath et al. 2015	múltiplos pólipos jejunais	M	38 anos	Espessamento segmentar de delgado (1,0-2,5cm)	+	+	+	sem acompanhamento
Oster et al. 2018	múltiplos pólipos (do jejunum ao reto)	M	49 anos	Espessamento difuso das alças e múltiplas formações nodulares intraluminais (0,5-3,0cm)	+	+	não descrito	sem acompanhamento
Guler et al. 2024	massa duodenal	M	50 anos	Normal EDA: lesão submucosa elevada (2,0cm)	-	+	+	>1 ano
Caso atual	pólipos em ceco e cólon ascendente	M	34 anos	pólipos sésseis (0,15cm)	+	+	LMP1 -. EBER não realizado	> 1 ano

Legenda: HIV: vírus da imunodeficiência humana; HHV-8: herpesvírus humano 8; EBV: vírus Epstein-Barr; M: masculino.

Fonte: Própria (2026).

Conforme descrito por Sampath et al. (2015), o linfoma primário de efusão extracavitário manifestou-se sob a forma de pólipos intestinais localizados no jejunum¹⁶. No caso relatado por Oster et al. (2018), embora a apresentação também tenha ocorrido como pólipos intestinais, estes eram múltiplos e apresentavam distribuição extensa, envolvendo o trato gastrointestinal desde o jejunum até o reto¹⁷. No presente caso, de maneira semelhante, o paciente apresentou pólipos intestinais, contudo com acometimento restrito ao ceco e cólon ascendente.

Do ponto de vista morfológico, o linfoma de efusão caracteriza-se como um linfoma agressivo de grandes células, podendo apresentar diferenciação plasmablástica, anaplásica ou imunoblástica, achados que corroboram os diversos casos descritos na literatura, incluindo aqueles relatados por Tong et al. (2020)¹⁰ e Iguh et al. (2025)¹⁴. No presente caso, a morfologia plasmablástica observada encontra-se em concordância com o espectro morfológico descrito para essa entidade^{3,4}.

Quanto ao perfil imuno-histoquímico, a negatividade para marcadores clássicos de células B é consistentemente descrita na maioria dos casos de linfoma primário de efusão, assim como a positividade para HHV-8, considerada critério essencial para o diagnóstico e presente em 100% dos casos descritos¹. A positividade para EBV, embora variável, foi observada em 76,9% dos casos analisados por Hu et al. (2021) e em 82% dos casos descritos por Foster et al. (2016), reforçando a frequente associação entre essas infecções virais na patogênese da doença^{1,4}.

A sobrevida observada no presente caso foi superior àquela tradicionalmente descrita na literatura, uma vez que a mediana de sobrevida do linfoma primário de efusão geralmente não ultrapassa um ano^{4,12}. Em seu estudo, Hu et al. (2021) observaram uma taxa de sobrevida aproximada

de 50% entre os pacientes com linfoma primário de efusão, valor semelhante ao encontrado para a variante extracavitária, na qual a sobrevida também foi estimada em cerca de 50% dos casos⁴.

Entretanto, ao se comparar os casos de linfoma primário de efusão extracavitário em sítio gastrointestinal descritos na literatura, observa-se que os casos descritos por Kim et al. (2012), El-Ayass et al. (2012), Guler et al. (2024) apresentaram sobrevida superior a um ano. Esse desfecho contrasta com o curso clínico geralmente observado no linfoma primário de efusão clássico, cuja sobrevida média permanece limitada^{3,7,15}. Esses achados suscitam a hipótese de que o acometimento do trato gastrointestinal pelo linfoma primário de efusão extracavitário possa estar associado a um curso clínico relativamente mais indolente, embora essa possibilidade deva ser interpretada com cautela, considerando o número limitado de casos disponíveis.

El-Ayass et al. (2012) descreveram um caso de linfoma primário de efusão extracavitário com acometimento colônico em paciente vivendo com HIV, no qual foi observada resposta completa após tratamento com o esquema EPOCH, reforçando a possibilidade de controle da doença em apresentações extrasserosas raras¹⁰. Embora o esquema terapêutico utilizado no presente caso tenha sido distinto, com quimioterapia baseada em ciclofosfamida e doxorrubicina associada à reintrodução da terapia antirretroviral, o desfecho clínico mostrou-se semelhante, com remissão sustentada da doença durante 16 meses. Esse achado sugere que, além do regime quimioterápico empregado, o diagnóstico precoce e o adequado controle da imunossupressão desempenham papel fundamental no prognóstico do linfoma primário de efusão extracavitário^{4,11}.

4 CONCLUSÃO

Este caso reforça a necessidade de considerar linfoma primário de efusão extracavitário como um importante diagnóstico diferencial entre os linfomas agressivos de grandes células, especialmente em pacientes adultos imunossuprimidos de sexo masculino, mesmo na ausência de efusões cavitárias. A apresentação sob forma de massa sólida em sítios incomuns como o trato gastrointestinal, contribui significativamente para a dificuldade diagnóstica e para o risco de subdiagnóstico dessa entidade rara.

Do ponto de vista anatomo-patológico, a expressiva sobreposição morfológica e imunofenotípica com outros linfomas de alto grau, particularmente aqueles com diferenciação plasmablástica, torna imprescindível a inclusão sistemática da pesquisa do HHV-8 no painel imuno-histoquímico, especialmente em pacientes com eventual imunossupressão. A correta identificação do HHV-8, aliada à adequada correlação clínico-patológica e à reintrodução oportuna da terapia antirretroviral associada ao tratamento quimioterápico, mostra-se fundamental para o estabelecimento do diagnóstico definitivo e pode impactar positivamente o prognóstico, mesmo em uma neoplasia tradicionalmente associada a sobrevida limitada.



Estudos mais abrangentes podem explorar de forma mais robusta se a apresentação extracavitária em trato gastrointestinal, sobretudo na forma polipoide pode corresponder a uma forma mais responsiva às terapêuticas e de melhor prognóstico.

REFERÊNCIAS

1. NADOR, R. G.; CESAR MAN, E.; CHADBURN, A.; DAWSON, D. B.; ANSARI, M. Q.; SAID, J.; KNOWLES, D. M. Primary effusion lymphoma: a distinct clinicopathologic entity associated with the Kaposi's sarcoma-associated herpes virus. *Blood*, v. 88, n. 2, p. 645–656, 1996. DOI: 10.1182/blood.v88.2.645.bloodjournal882645.
2. CHADBURN, A.; HYJEK, E.; MATHEW, S.; CESAR MAN, E.; SAID, J.; KNOWLES, D. M. KSHV-positive solid lymphomas represent an extra-cavitory variant of primary effusion lymphoma. *American Journal of Surgical Pathology*, v. 28, n. 11, p. 1401–1416, 2004. DOI: 10.1097/01.pas.0000138177.10829.5c.
3. KIM, Y.; LEVENTAKI, V.; BHAIJEE, F.; JACKSON, C. C.; MEDEIROS, L. J.; VEGA, F. Extracavitory/solid variant of primary effusion lymphoma. *Annals of Diagnostic Pathology*, v. 16, n. 6, p. 441–446, 2012. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2012.03.004.
4. HU, Z.; PAN, Z.; CHEN, W.; SHI, Y.; WANG, W.; YUAN, J.; WANG, E.; ZHANG, S.; KURT, H.; MAI, B. Primary effusion lymphoma: a clinicopathological study of 70 cases. *Cancers*, v. 13, n. 4, art. 878, 2021. DOI: 10.3390/cancers13040878.
5. LIU, C.-Y.; CHEN, B.-J.; CHUANG, S.-S. Primary effusion lymphoma: a timely review on the association with HIV, HHV-8, and EBV. *Diagnostics*, v. 12, n. 3, art. 713, 2022. DOI: 10.3390/diagnostics12030713.
6. FERNÁNDEZ-TRUJILLO, L.; BOLAÑOS, J. E.; VELÁSQUEZ, M.; GARCÍA, C.; SUA, L. F. Primary effusion lymphoma in a human immunodeficiency virus-negative patient with unexpected unusual complications: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, v. 13, art. 301, 2019. DOI: 10.1186/s13256-019-2221-6.
7. GÜLER, B.; ÇETİN, G. Rare diagnosis of an Epstein–Barr virus-positive extracavitory/solid variant of primary effusion lymphoma by duodenal endoscopic biopsy in a human immunodeficiency virus-seronegative and immunocompetent patient: a case report. *Indian Journal of Pathology & Microbiology*, v. 67, n. 1, p. 226–229, 2024.
8. JAVADI, T.; MORALES, B.; OLSON, J. J.; KOTHARI, S.; ZHANG, L.; ABEDALTHAGAFI, M. Extracavitory primary effusion lymphoma presenting as a solitary brain mass. *CNS Oncology*, v. 13, n. 1, e2357535, 2024. DOI: 10.1080/20450907.2024.2357535.
9. LÓPEZ DE CÁCERES, C. V. B.; SANT'ANA, M. S. P.; ROMAN TAGER, E. M. J.; BURBANO, R. M. R.; DE ALMEIDA, O. P.; VARGAS, P. A.; FONSECA, F. P. Extracavitory primary effusion lymphoma affecting the oral cavity: a rare case report. *International Journal of Surgical Pathology*, v. 32, n. 1, p. 119–132, 2024. DOI: 10.1177/10668969231167509.
10. TONG, J.; JADALLAH, S.; RODGERS, W. H.; JUNG, G.; FULMAN, M.; SWAIKA, A. A rare case of extracavitory primary effusion lymphoma in the bladder and ureter. *Case Reports in Hematology*, v. 2020, p. 1–5, 2020. DOI: 10.1155/2020/6124325.
11. GATHERS, D. A.; GALLOWAY, E.; KELEMEN, K.; ROSENTHAL, A.; GIBSON, S. E.; MUÑOZ, J. Primary effusion lymphoma: a clinicopathologic perspective. *Cancers*, v. 14, n. 3, art. 722, 2022. DOI: 10.3390/cancers14030722.

12. COZZI, I.; ROSSI, G.; RULLO, E.; ASCOLI, V. Classic KSHV/HHV-8-positive primary effusion lymphoma (PEL): a systematic review and meta-analysis of case reports. *Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases*, v. 14, n. 1, e2022020, 2022. DOI: 10.4084/MJHID.2022.020.
13. COX, J. A.; CAMPBELL, S. A.; BORAKOVE, S.; MITSOCK, L. M.; WRIGHT, D. E.; MILLER, K. L.; FUJIMOTO, G. M.; SADLER, D. J. Latency-associated nuclear antigen expression and human herpesvirus-8 polymerase chain reaction in the evaluation of Kaposi sarcoma and other vascular tumors in HIV-positive patients. *Modern Pathology*, v. 18, n. 4, p. 463–468, abr. 2005. DOI: 10.1038/modpathol.3800221.
14. IGUH, C.; KIM, J.; AKARAONYE, A.; MINJA, A.; QING, X. An unusual case of extracavitory/solid variant primary effusion lymphoma with associated hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Journal of Medical Cases*, v. 16, n. 2, p. 48–54, 2025. DOI: 10.14740/jmc5084.
15. EL-AYASS, W.; YU, E.; KARCHER, D. S.; ARAGON-CHING, J. B. Complete response to EPOCH in a patient with HIV and extracavitory primary effusion lymphoma involving the colon: a case report and review of literature. *Clinical Lymphoma, Myeloma & Leukemia*, v. 12, n. 2, p. 144–147, 2012. DOI: 10.1016/j.clml.2011.12.003.
16. SAMPATH, R.; MANIPADAM, M. T.; NAIR, S.; SAMARASAM, I. Extracavitory primary effusion lymphoma: a case report from India. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*, v. 58, n. 4, p. 496–499, 2015. DOI: 10.4103/0377-4929.168851.
17. OSTER, C.; STEIN, T.; KITAHARA, S.; ALKAN, S.; HUANG, Q. Kaposi sarcoma–associated herpesvirus/human herpesvirus 8–associated extracavitory primary effusion lymphoma presenting as multiple lymphomatous polyposis. *Human Pathology*, v. 79, p. 177–183, 2018. DOI: 10.1016/j.humpath.2018.02.020.
18. FOSTER, W. R.; BISCHIN, A.; DORER, R.; ABOULAFIA, D. M. Human herpesvirus type-8-associated large B-cell lymphoma (HHV-8-LBL): a non-serous extra-cavitory variant of primary effusion lymphoma in an HIV-infected man: a case report and review of the literature. *Clinical Lymphoma, Myeloma & Leukemia*, v. 16, n. 6, p. 311–321, 2016. DOI: 10.1016/j.clml.2016.03.013.
19. LIAO, G.; CAI, J.; YUE, C.; QING, X. Extracavitory/solid variant of primary effusion lymphoma presenting as a gastric mass. *Experimental and Molecular Pathology*, v. 99, n. 3, p. 445–448, 2015. DOI: 10.1016/j.yexmp.2015.09.010.