

medula óssea infiltrada por linfoma de pequenas células com padrão intersticial e nodular com expressão de CD20 e IgM, compatível com linfoma linfoplasmocítico. O paciente iniciou tratamento com ciclofosfamida e dexametasona, no entanto, após sete ciclos, mantinha sintomas relacionados à anemia e turvação visual. A dosagem de IgM ainda era elevada, 5,95 g/dL. O esquema inicial foi mudado para rituximab e bortezomib, entretanto, não houve adesão adequada. **Discussão:** O paciente do caso recebeu o diagnóstico de macroglobulinemia de Waldenstrom em faixa etária mais jovem do que a mediana de 63 anos em pacientes negros. Os sintomas de apresentação da doença estavam associados, principalmente, à anemia e à hiperviscosidade; além de linfonodomegalia e esplenomegalia. Essas alterações associadas ao pico monoclonal de IgM sugerem o diagnóstico de linfoma linfoplasmocítico. A presença de leucocitose a expensas de linfoplasmócitos circulantes é uma apresentação rara da doença com poucos casos descritos na literatura médica e pode levantar a suspeita de leucemia de células plasmocitárias. A imunofenotipagem mostrando a presença de linfocitose com marcadores panB e o histopatológico com morfologia típica possibilitaram o diagnóstico diferencial correto. Os principais diagnósticos diferenciais no caso são o mieloma múltiplo IgM e a leucemia de células plasmocitárias. O mieloma múltiplo secretor de IgM é uma entidade rara e diferencia-se da MV em sua apresentação clínica – hipercalcemia, insuficiência renal aguda, lesões ósseas líticas; também é infrequente a presença de visceromegalias e sintomas B.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.158>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM: RELATO DE CASO

IR Daloy^a, MA Souza^a, AB Almeida^a,
CH Tavares^a, RS Souza^a, VEG Silva^a,
KA Rabelo^a, TSN Machado^b

^a Universidade Vale do Rio Doce (Univale),
Governador Valadares, MG, Brasil

^b Hospital Municipal de Governador Valadares
(HMGV), Governador Valadares, MG, Brasil

Introdução: A Macroglobulinemia de Waldenstrom (MW) é uma neoplasia hematológica rara das células B caracterizada por gamopatia monoclonal IgM no sangue periférico e linfoma linfoplasmocítico na medula óssea, sendo uma enfermidade predominantemente encontrada em pacientes do sexo masculino com média de idade ao diagnóstico de 70 anos. Essa patologia geralmente manifesta-se com fadiga, perda ponderal, gengivorragia e epistaxe recorrente, além de apresentar relatos de infecções recorrentes, sendo resultado da redução de outras imunoglobulinas. **Relato de caso:** Paciente A.D.P., sexo masculino, 65 anos de idade, compareceu ao Núcleo de Especialistas em Oncologia (NEO) para atendimento hematológico, com perda ponderal de 9 kg em 3 meses, astenia, prostração e pancitopenia. Ademais, portava consigo diagnóstico de doença linfoproliferativa crônica de células B, de acordo com exames prévios. Nos exames laboratoriais

apresentou quadro de anemia com hemoglobina em torno de 8 g/dL, plaquetopenia em torno de 70.000/mm³, e no mielograma o resultado de medula infiltrada com 92% de linfócitos pleomórficos, citoplasma escasso e projeções citoplasmáticas. Já na tomografia computadorizada (TC) de pescoço havia presença de pequenos linfonodos nas cadeias jugulares média e inferior bilateral e na TC de abdome apresentava esplenomegalia. Diante dos resultados apresentados, foi solicitado imuno-histoquímica da biópsia de medula e exames laboratoriais, que confirmou o diagnóstico de MW. A conduta baseou-se na prescrição de Rituximabe, Ciclofosfamida e Prednisona (CHOP) para o tratamento do paciente, que após a realização do 1º ciclo de R-CHOP (quimioterapia) apresentou quadro de neutropenia, sendo prescrito, então, Filgastrim em 3 doses (1 dose/dia). Assim, foram realizados 8 ciclos de R-CHOP, finalizando o tratamento quimioterápico recomendado. **Discussão:** Pacientes assintomáticos (macroglobulinemia de Waldenström smoldering, assintomática ou indolente) não devem receber qualquer tratamento até o surgimento dos sintomas, devido ao bom prognóstico com conduta expectante e às possíveis complicações da terapia, no entanto, o paciente apresentava sintomas clínicos indicativos do tratamento. Contudo, não há uma terapia padrão para a doença sintomática, e nenhuma opção é curativa, além disso, a escolha terapêutica varia de acordo com a idade e as comorbidades do paciente, a gravidade dos sintomas e a possibilidade de transplante autólogo de células-tronco hematopoiéticas, bem como a preferência e o performance status do indivíduo, tendo como objetivo o controle sintomático e a prevenção de lesão de órgão-alvo. **Conclusão:** O relato de caso visa apresentar um paciente com quadro de MW, neoplasia rara, sendo de extrema importância o conhecimento dos aspectos clínicos típicos dessa patologia para realização do diagnóstico e início do tratamento necessário, garantindo uma melhor qualidade de vida para o paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.159>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM: UM RELATO DE CASO

GO Lopes^a, EA Nunes^a, GM Silveira^a,
G Troncoso^a, IO Scheer^a, JO Inácio^a,
LF Gonçalves^a, MVFD Amaral^a, NV Del-Fiacco^a,
GMB Araújo^b

^a Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM),
Patos de Minas, MG, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora de Fátima (HNSF), Patos
de Minas, MG, Brasil

A Macroglobulinemia de Waldenstrom (MW) é um linfoma linfoplasmocítico, ou seja, tem características tanto de mieloma múltiplo quanto de linfoma não Hodgkin. Começa, principalmente, nos linfócitos B que ao sofrerem mutação aumentam a produção da proteína macroglobulina (IgM). Essas células malignas invadem a medula óssea e locais extramedulares o que gera os sintomas associados a doença. Trata-se de uma neoplasia muito rara, segundo Ansell (2010), a incidência é de 5 casos por 1 milhão de pessoas por ano e



atinge, principalmente, idosos de raça negra. **Resumo:** Paciente do sexo masculino, 49 anos, encaminhado ao serviço de hematologia após piora de quadro de retinopatia. Durante a anamnese o paciente relata que se encontra com neuropatia periférica e dor em membros superiores e inferiores há cerca de seis meses, com piora gradual ao longo do tempo e infecções de repetição no último ano. Foram solicitados exames laboratoriais, entretanto, a hiperviscosidade sanguínea, impediu a avaliação da amostra. Realizado mielograma e imunofenotipagem de medula óssea. O mielograma constatou infiltrado por 36,8% de células linfomonocleares, com características de linfoplasmócitos e com presença de plasmócitos (8,4%), compatível com provável diagnóstico de linfoma linfoplasmocitário (MW). Já a imunofenotipagem da medula óssea mostrou que 95,82% dos linfócitos B expressavam CD1d CD19, CD20, CD22, CD25(fraco), CD38, CD39, CD45 (forte), CD49d, CD79b, CD81 (fraco), CD200, IgM e restrição de cadeia leve kappa, sugestivo do diagnóstico de linfoma linfoplasmacítico. O paciente foi encaminhado para quimioterapia e optado pelo esquema BRD (Rituximab/Bortezomib/Dexametasona) por quatro ciclos. Apresentou melhora inicial do quadro de retinopatia e neuropatia periférica e resposta parcial muito boa. Após dois meses evoluiu com edema de membros inferiores e piora da neuropatia, retomando o tratamento quimioterápico com mais 08 ciclos de BRD e com consolidação transplante de medula óssea autólogo. Evoluiu bem nos pós transplante de medula óssea e em seguimento já com 9 meses apresenta medula óssea normal, sem proteína monoclonal no sangue e/ou urina e controle das alterações clínicas prévias. **Considerações finais:** Com esse relato, amplia-se o conhecimento sobre essa patologia que é incurável com as atuais linhas de tratamento. Porém, é possível facilitar o diagnóstico precoce, proporcionar uma melhor qualidade de vida ao paciente e aperfeiçoamento da terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.160>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDESTROM – UMA DOENÇA HETEROGÊNEA NUMA SÉRIE DE CASOS

VMA Bandeira^a, MCG Silva^a, MP Cesar^a,
MCB Correia^b, LG Carvalho^b,
DDL Nascimento^a, ACR Meira^b, MFH Costa^{a,b}

^a Instituto de Medicina Integral Professor Fernando
Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

Introdução: A Macroglobulinemia de Waldstrom (MW) é uma doença rara, caracterizada por infiltração de células clonais linfoplasmacíticas na medula óssea, com produção elevada de imunoglobulina M, mais frequente em homens idosos, os sintomas são variáveis desde assintomáticos até acometimento neurológico e o diagnóstico deve incluir: hemograma com citopenias, dosagem sérica de imunoglobulinas, eletroforese de proteína com imunofixações sérica e urinária, beta-2 microglobulina, biópsia de medula óssea, exames de imagem e a testagem do MYD88 L265P. O tratamento consiste

em uso de corticosteroides, anti CD-20, inibidores de tirosina kinase (TKI), quimioterapias outras. **Objetivo:** relato clínico e laboratorial de 3 casos de pacientes diagnosticados com MW, seus diagnósticos e tratamentos realizados. **Materiais e método:** após consentimento dos pacientes do estudo, os prontuários médicos foram estudados e coletados os dados clínicos, laboratoriais e tratamentos realizados, bem como um levantamento de artigos nas principais bases de dados (PubMed/Medline, Lilacs, Scielo, Scopus; BVS), com os descritores: Macroglobulinemia de Waldstrom; Antineoplásicos. **Casos clínicos:** Caso 1, sexo feminino, 69 anos, anemia normocítica e normocrômica e dormência em membros inferiores (mmii) há 5 anos. Durante investigação apresentava antecedente de Linfoma Malt (10 anos) e radioterapia. Em relação a alterações laboratoriais, anemia com hb 10 g/dL, DHL, beta2microglobulina e VSH elevados, eletroforese de proteínas com pico monoclonal em gamaglobulinas e imunofixação sérica com presença de IgM monoclonal > 4000 mg/dL, imunofixação urinária negativo e biópsia de medula óssea (BMO) com imunohistoquímica positivo para IgM monoclonal em 15% das células. CASO 2, sexo masculino, 63 a, com alteração visual, perda de peso, dormência de mmii e anemia há 6 meses. Hemograma com hb 5,1 g/dL, leucopenia e plaquetopenia com macroplaquetas, eletroforese com pico monoclonal e dosagem de IgM sérica de 4648 mg/dL, com BMO + para monoclonalidade IgM e retinoscopia com edema macular micro exsudatos (vasculopatia). Caso 3, sexo feminino, 55a, sem sinais e sintomas b, relato de gengivorragia, com anemia hemolítica ao diagnóstico. Na investigação, IgM de 11.115 mg/dL, mielograma com rouleaux eritrocitário em 17%, com alguns linfócitos com aspecto plasmocitoide, tomografia com esplenomegalia e linfonodomegalias abdominais. Em relação aos tratamentos realizados, os três casos fizeram uso inicial de corticoterapia (dexametasona), os casos 1 e 2 fizeram uso de ciclofosfamida e dexametasona e o caso 3 foi submetido a plasmaférese inicialmente e ciclofosfamida, dexametasona e rituximabe. Os dois primeiros casos não possuíam visceromegalia e não conseguiram a liberação de rituximabe em seu tratamento. Nenhum dos 3 casos foi realizado a dosagem de MYD88. Em relação aos desfechos, os casos 1 e 2 melhoraram da astenia e das citopenias, porém os exames de IgM ainda estão elevados, no aguardo da liberação do ibrutinibe. Caso 3 apresentou remissão clínica e laboratorial após 6 ciclos, porém atualmente em investigação de recaída de sua doença. **Conclusão:** Nesta série de casos, são demonstrados 3 diferentes apresentações clínicas da mesma doença, corroborando com a heterogeneidade de apresentação clínica, bem como da dificuldade em diagnóstico e tratamento adequados no âmbito do SUS brasileiro, o que muito dificulta em bons desfechos e início rápido do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.161>

MÚLTIPLAS FRATURAS EM PACIENTE COM LINFOMA DIFUSO DE GRANDES CÉLULAS B

MB Sampaio, BP Bernardes, IG Rodrigues,
RG Cotta, WCJ Pereira, IR Silva, IV Aguiar,
ICO Leal, AA Ferreira, STF Grunewald

