

sendo 5 (6,6%) após o tratamento. A terapêutica com análogo de purina e agentes alquilantes provoca dano celular citotóxico, imunossupressão e neutropenia prolongada que podem estar relacionados a oncogênese de segunda neoplasia nesse grupo de pacientes. A disfunção imunológica também está associada a maior agressividade da segunda neoplasia. Outros fatores que parecem estar envolvidos nesse processo são o aumento da vigilância clínica, idade avançada e presença de trissomia do cromossomo 12. **Conclusão:** O tratamento padrão com FCR aumentou a sobrevida desses pacientes em até 95%, contudo há a necessidade de maior vigilância quanto ao desenvolvimento de segunda neoplasia, principalmente entre os mais jovens.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.194>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM EM JOVEM COM APRESENTAÇÃO SUGESTIVA DE LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMOCITÁRIAS: RELATO DE CASO

CV Mendonça, KPU Turon, G Pimenta, RD Portugal

Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A macroglobulinemia de Waldenström (MV) é uma doença linfoproliferativa B indolente caracterizada por produção monoclonal de IgM. Atualmente é considerada uma variante do linfoma linfoplasmacítico. Estima-se uma idade mediana ao diagnóstico superior a 60 anos, sendo mais elevada em pacientes brancos. Os achados clínicos característicos são anemia, trombocitopenia, hepatoesplenomegalia, linfonodomegalia e, com menor frequência, síndrome de hiperviscosidade.¹ Morfologicamente a MV é composta por uma mistura variável de plasmócitos (CD19+, CD38+, CD138+), linfócitos (com marcadores pan B, CD19, CD20, CD79a, mas com CD5neg, CD10neg e CD23neg) e linfoplasmócitos. As células tipicamente expressam IgM. **Relato do caso:** Paciente de 34 anos, negro com queixa de gengivorragia, fadiga, turvação visual, cefaleia e perda ponderal de 10 kg em um período de dois meses. Negava febre ou sudorese noturna. Ao exame físico, apresentava palidez, esplenomegalia palpável e linfonodomegalia inguinal bilateral. O laboratório de admissão apontava Hb=6,8 g/dL, Htc=22,5%, leucócitos totais de 32.400/mm³ às custas de linfócitos e plaquetas 60.000/mm³, proteína total de 11,9 g/dL, albumina 2,6 g/dL, LDH=388 U/L, ureia de 38 mg/dL, creatinina de 1,2 mg/dL e dosagem de imunoglobulina IgM=6120 mg/dL. No esfregaço de sangue periférico, observamos anisocitose, "rouleaux", leucocitose às custas de células mononucleares, com citoplasma abundante, cromatina intermediária, algumas com aspecto de plasmócitos, algumas com nucléolos evidentes e citoplasma ausência de grânulos; trombocitopenia. A imunofenotipagem por citometria de fluxo do sangue periférico evidenciou 69% de linfócitos B anômalos, com expressão forte de CD19, CD20, CD79-B e CD45; moderada de CD 22, CD 23, IgM e kappa; fraca de CD25 e CD11-C. A conclusão foi de doença linfoproliferativa B clonal para kappa. O exame histopatológico mostrou medula óssea infiltrada por linfoma de

pequenas com expressão de CD20 e IgM, compatível com linfoma linfoplasmocítico. Em seguida, o paciente iniciou tratamento de 1ª linha com ciclofosfamida e dexametasona. **Discussão:** O linfoma linfoplasmacítico / MV é um diagnóstico de exclusão e devemos fazer a diferenciação com leucemia linfocítica crônica, linfoma da célula do manto, linfoma da zona marginal, mieloma múltiplo e leucemia de células plasmáticas. No caso relatado, o diagnóstico na faixa etária inferior a 40 anos é pouco usual para a MV, sendo esperada uma mediana de 63 anos em pacientes negros. Destacamos que a presença de leucocitose com linfoplasmócitos circulantes é uma apresentação incomum e pode levantar a suspeita inicial de leucemia de células plasmocitárias.² Os sintomas de apresentação da doença estavam associados, principalmente, à anemia e à hiperviscosidade. Essas manifestações, somadas ao pico monoclonal de IgM, sugerem o diagnóstico de MV. A imunofenotipagem mostrando a presença de linfocitose com marcadores pan-B e o histopatológico com morfologia típica possibilitaram o diagnóstico correto. **Conclusão:** A MV deve ser considerada como diagnóstico possível, mesmo em pacientes jovens, quando a apresentação inicial é de leucemia com plasmócitos circulantes.

REFERÊNCIAS

1. Gertz MA. Waldenström macroglobulinemia: 2021 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol.* 2021;96(2):258–69.
2. Sethi B, Butola KS, Kumar Y. A Diagnostic Dilemma: Waldenström's Macroglobulinemia / Plasma Cell Leukemia. *Case Rep Pathol.* 2012;2012:271407. <https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.195>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: RELATO DE CASO

H Omizzolo^a, N Omizzolo^b

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e das Missões (URI), Erechim, RS, Brasil

Introdução: A macroglobulinemia de Waldenström (MW) é uma patologia linfoproliferativa neoplásica maligna das células plasmáticas e linfócitos B, normalmente responsável pela síntese das cadeias pesadas de imunoglobulinas. Diferente da leucemia linfoblástica aguda, os linfócitos mantêm a capacidade de se diferenciar e amadurecer em células plasmáticas. A MW possui características que variam de células linfóides maduras a plasmócitos. Imunofenotipagem de células obtidas a partir da medula óssea, dos linfonodos ou do sangue periférico de pacientes com essa doença mostram IgM citoplasmática detectável em células plasmáticas e imunoglobulina superficial na maioria dos linfócitos. **Objetivo:** Apresentar um caso de MW. **Material e métodos:** Revisão de prontuários médicos e literatura. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 61 anos, apresentou epistaxe de grande volume com repetição, fadiga e astenia, além de perda de 15

