

associada à esplenomegalia de monta evidenciada em exame físico recente (em torno de 15 centímetros abaixo do rebordo costal esquerdo). Não apresentava sintomas B. Sem outras alterações ao exame físico geral e segmentar. Negava comorbidades prévias conhecidas, apresentando apenas hipertrigliceridemia (380 mg/dL) em exames de rotina anteriores à consulta. Esfregaço de sangue periférico mostrando plaquetopenia verdadeira, sem macroplaquetas, displasia ou reação leucoeritoblástica. Sorologias negativas. Sem alterações de função hepática. Exames de imagem mostrando esplenomegalia heterogênea com múltiplas lesões nodulares focais hipoatenuantes e índice esplênico de 2475 (Normal até 480), sem linfonodomegalias. Mielograma hiper celular, com presença de infiltrado medular de histiócitos insuflados com coloração azul marinho, sem displasias ou aumento de células imaturas. Realizada esplenectomia diagnóstica pelas características do baço, a fim de aumentar leque de diagnósticos diferenciais. Estudo Anátomo-patológico do baço mostrou população histiocítica de imunofenótipo não Langerhans e padrão xantomatoso. Estudo molecular negativo para BCR-ABL p210 e mutação JAK-2 V617F. Citogenética: cariótipo 46,XX,t(3;12)(p25;p13). **Discussão:** Histiócitos Azul Marinho podem estar presentes em uma síndrome genética rara de forma primária ou, mais frequentemente, como fenômeno secundário à alto turnover celular associado a doenças hematológicas, metabólicas ou miscelânea de fatores - os mais frequentemente relatados são doenças mieloproliferativas agudas e crônicas, linfomas, síndromes mielodisplásicas, plaquetopenia imune, nutrição parenteral, doenças de depósito e uso de Anfotericina B. Pacientes com a variante primária costumam apresentar-se com a tríade: plaquetopenia, esplenomegalia e hipertrigliceridemia. A maioria desses pacientes apresenta mutação no gene da apolipoproteína E, carregado no braço longo do cromossomo 19, exame indisponível em nosso serviço. No entanto, de acordo com a apresentação clínica e exames complementares subsidiários, pôde-se excluir causas secundárias como causa do quadro da paciente aqui apresentada. **Conclusão:** A partir da investigação de plaquetopenia e esplenomegalia em paciente jovem, após associação da clínica, estudo medular, exame anatomopatológico esplênico e provas moleculares, chega-se ao diagnóstico de Histiocitose de Células Azul Marinho, possivelmente primária, doença rara e com evolução clínica variável, sendo que a maioria dos pacientes apresenta curso indolente, mantendo apenas seguimento clínico periódico. Paciente segue em consultas trimestrais, assintomática e sem novas alterações ao exame físico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.215>

#### PACIENTE COM LLC APRESENTANDO MASSA ABDOMINAL: SD DE RICHTER X SEGUNDA NEOPLASIA

YC Oliveira, JPR Oliveira, DO Neves, JLG Fidalgo, LS Tunholi

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

**Introdução:** A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é uma neoplasia de células B maduras caracterizada pelo acúmulo

progressivo de linfócitos B monoclonais. A LLC e o Linfoma Linfocítico de pequenas células (SLL) são considerados espectros diferentes de uma mesma doença. As células malignas observadas na LLC e na SLL têm características patológicas e imunofenotípicas idênticas. O termo LLC é usado quando a doença se manifesta principalmente no sangue, enquanto o termo SLL é usado quando o envolvimento é principalmente nodal. A Síndrome de Richter (SR) caracteriza-se como o desenvolvimento de um linfoma agressivo de grandes células a partir de uma doença indolente como a LLC/SLL. **Relato de caso:** EL, masculino, 61 anos, sem comorbidades prévias, em fevereiro de 2021 iniciou quadro de dor em quadrante superior esquerdo do abdome associada a aumento de volume abdominal, febre, astenia, vômitos e emagrecimento de 10kg. Ao exame, apresentava linfonodomegalias cervical e inguinal, esplenomegalia e massa abdominal de cerca de 15cm. Exames laboratoriais demonstraram leucocitose (com predomínio de linfócitos), anemia e disfunção renal. Foi realizada imunofenotipagem de sangue periférico que demonstrou 94% de células B aberrantes CD5+, CD20 fraco e CD23+ – compatível com LLC; biópsia de linfonodo inguinal apresentava monotonia celular e apagamento dos seios marginais; imunohistoquímica positiva para BCL-2, CD20, CD23, CD43, Ki-67 baixo e negativo para Ciclina D1, CD5 e CD10; TC de estadiamento evidenciava volumosa formação expansiva heterogênea de contornos lobulados, localizada desde o hipocôndrio esquerdo até a pelve, medindo 24 × 22 × 12 cm, esplenomegalia, linfonodomegalias em cadeias axilares e inguinais bilaterais. Com os dados coletados foi firmado o diagnóstico de LLC RAI III. Pela forte suspeita de síndrome de Richter, foi realizada biópsia e estudo histopatológico da massa abdominal, com resultado compatível com Leiomiossarcoma. **Discussão:** A LLC pode se manifestar de forma leucêmica e/ou linfomatosa. Existe também a possibilidade da transformação dessa doença indolente em uma manifestação agressiva, a SR. A LLC também está associada ao risco aumentado de segunda malignidade não hematológica. Possíveis mecanismos implicados/ causais incluem a imunodeficiência associada à LLC, o papel dos medicamentos quimioterápicos como carcinogênicos, o efeito cancerígeno de outros fatores externos e o possível aumento da vigilância em pacientes com LLC que fazem acompanhamento clínico regular em comparação com a população em geral. **Conclusão:** No cenário atual das doenças oncohematológicas, a distinção entre segunda neoplasia primária e a SR em pacientes com LLC tem importante relevância em relação ao prognóstico e tratamento. Portanto, diante de mudança no comportamento da doença, como rápido crescimento de massas, ou envolvimento de sítios atípicos, está recomendada biópsia da lesão para diagnóstico diferencial e definição da abordagem terapêutica mais apropriada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.216>

#### EZRINA É ALTAMENTE EXPRESSA E SUA INIBIÇÃO EXIBE EFEITOS ANTINEOPLÁSICOS EM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA

JCL Silva<sup>a</sup>, F Saldanha-Araujo<sup>b</sup>, RCB Melo<sup>c</sup>, HP Vicari<sup>a</sup>, AE Silva-Carvalho<sup>b</sup>, EM Rego<sup>d</sup>, V Buccheri<sup>c</sup>, JA Machado-Neto<sup>a</sup>