

Maze como preparo e foi submetido a autoTMO, sem intercorrências cardiovasculares ou relacionadas à anticoagulação necessária. **Discussão:** O MM é uma malignidade hematológica rara, com mediana de idade de ocorrência aos 65 anos e com tratamento sem intenção curativa até o momento, mas com objetivo de aliviar sintomas, reverter lesões de órgão alvo, manter resposta sustentada, melhorar qualidade de vida e prolongar a sobrevida global. Os casos elegíveis a Transplante de Medula Óssea devem ser sempre encaminhados e o timing para o procedimento inclui o manejo de comorbidades concomitantes. Neste caso relatado, o paciente procurou o serviço de saúde devido a sintomatologia cardiovascular porém foi detectada neoplasia hematológica concomitante. Após firmado o diagnóstico, o tratamento do MM foi iniciado e a equipe da Cardiologia teve extrema importância em otimizar o manejo da Insuficiência Cardíaca e programar a correção cirúrgica das alterações valvulares a fim de propiciar a realização da consolidação do tratamento com o Transplante de Medula Óssea (TMO) com maior segurança para o paciente. **Conclusão:** Embora o tratamento do MM seja bem diversificado, o manejo da doença em pacientes com outras comorbidades graves ainda permanece um desafio. No caso descrito, o paciente necessitou de uma cirurgia cardiovascular de grande porte antes de prosseguir para o autoTMO, um caso considerado de alto risco para intercorrências.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.789>

DIAGNÓSTICO DE LINFOMA INDOLENTE ATRAVÉS DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS FRIOS

AP Gouvêa, NPV Silveira, FPS Michel, LF Negri,
AC Fenili, FL Moreno, MO Ughini, DB Lamaison,
RS Ferrelli, LCG Trindade

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: A doença por aglutinina fria é uma forma de anemia hemolítica autoimune (AHAI), caracterizada por autoanticorpos geralmente IgM que se ligam a hemácias em temperaturas frias, causando aglutinação e hemólise extravascular. As crises podem ocorrer após processos infecciosos, associados a doenças linfoproliferativas e doenças autoimunes. Em grande parte dos casos, há produção de aglutinina monoclonal, sendo classificado como um distúrbio linfoproliferativo mas distinguindo de linfoma extramedular, pois não há manifestação com linfadenopatia, esplenomegalia ou linfócitos anormais em sangue periférico. **Relato de caso:** Paciente feminina, 68 anos, com diagnóstico prévio de anemia hemolítica por anticorpos frios desde 2008 em serviço de hematologia externo, sem acompanhamento e sem crises há 5 anos. Interna no HNSC em junho de 2023, por AVC minor com origem em pequenos vasos. Na admissão, apresentava crise hemolítica, teste de coombs direto C3d positivo, hemoglobina 5,0 mg/dL e quadro infeccioso pulmonar. Foi realizado manejo com transfusão de hemácias, mantida paciente aquecida e tratada infecção, com melhora do quadro hemolítico.

Optado por nova investigação de causa associada a anemia hemolítica. Os exames mostraram Fator Antinuclear não reagente, sorologias para hepatites virais, HIV e sífilis negativas, complemento C4 consumido e C3 normal. A tomografia de abdome evidenciou esplenomegalia homogênea, com baço medindo 15cm no maior diâmetro. Também foi realizada eletroforese de proteínas com pico monoclonal em betaglobulinas e aumento de IgM sérica (425 mg/dL - VR 54-222). Realizada biópsia de medula óssea que evidenciou infiltração nodular e intersticial por linfócitos pequenos, compatível com linfoma não-hodgkin e imunohistoquímica compatível com neoplasia de células B maduras tipo linfoma de zona marginal. Em imunofenotipagem do sangue periférico também havia painel sugestivo de neoplasia de células B maduras tipo linfoma de zona marginal. Em associação com os demais achados, foi diagnosticado linfoma de zona marginal esplênica com envolvimento medular (estádio clínico IV). Solicitado rituximabe e seguimento ambulatorial. **Discussão:** A AHAI pode cursar com dificuldade diagnóstica de causas subjacentes, como no caso apresentado, no qual o linfoma de zona marginal esplênica ocorreu após 15 anos do início da manifestação hemolítica. Em cerca de 20% dos pacientes com esse tipo de linfoma há manifestação autoimune relacionada, entre elas a AHAI. Sem realizar tratamento ou acompanhamento, a paciente estava assintomática há mais de 5 anos, mas o quadro de AVC minor pode ter sido uma manifestação relacionada a AHAI. **Conclusão:** A procura de doenças associadas a AHAI se faz relevante no seguimento do paciente devido a dificuldade diagnóstica. Neste caso, a reavaliação proporcionou o diagnóstico de linfoma de zona marginal esplênica, com benefício de uso do rituximabe tanto para o controle da anemia hemolítica quanto para o tratamento do linfoma.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.790>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PLASMOCITÁRIAS E SUA IMPORTÂNCIA NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LEUCOCITOSE

ACR Marques, LR Soares, VM Souza,
GMC Silva, GG Cunha, MLFB Dourado,
MLRO Almeida, DV Markus, LAP Sales,
WMT Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia de células plasmocitárias (LCP) e realizar breve revisão de literatura sobre o tema. **Relato de caso:** Mulher, 63 anos, portadora de DRC dialítica e amaurose secundárias a DM, encaminhada por suspeita diagnóstica de leucemia aguda de serviço externo desde março/2023, foi encaminhada para avaliação neste serviço com quadro de dessaturação e hipotensão durante sessão de hemodiálise em 20/07/23. À admissão, paciente apresentava-se em regular estado geral, em uso de cateter de O2 a 2l/min, mantendo saturação de 92%. Ausculta pulmonar abolida até o terço médio bilateralmente. Os exames de admissão evidenciaram Hemoglobina 7,7 g/dL, VCM 93fl, Leucócitos 84020

mm³ (Neutrófilos 4201 mm³, Linfócitos 7561 mm³ e células anômalas 69736 mm³), plaquetas 79 mil/μL, DHL 358 U/L, Albumina 3,3 g/dL, Cálcio corrigido 9,6 mg/dL. Realizadas tomografias em 20/07, demonstrando múltiplas lesões líticas na calota craniana, ossos da face e da base do crânio e nos ossos ilíacos, bem como fratura compressiva de L3; Tórax com moderado derrame pleural bilateral e atelectasia restritiva do parênquima pulmonar. Tendo em vista o quadro atual de paciente, realizado toracocentese de alívio com presença de 40% de plasmócitos no líquido pleural. Esfregaço de sangue periférico demonstrava células com morfologia mais sugestiva de linfoplasmócitos. Entretanto, imunofenotipagem de sangue periférico evidenciou 86% de plasmócitos clonais que expressam os antígenos CD38 de elevada intensidade, CD138 e imunoglobulina de cadeia leve kappa intracitoplasmática, em associação à perda anômala do antígenos CD19 e CD45 e expressão negativa de CD56 e cadeia leve lambda (citop.), compatível com leucemia de plasmócitos. Eletroforese de proteínas com imunofixação revelou a presença de componente monoclonal em cadeia leve Kappa sem correspondência de cadeias pesadas IgG, IgM e IgA, com relação K/L de 3,80; Diante da gravidade do quadro e status performance de paciente (ECOG 4), optado por esquema de quimioterapia paliativa com Ciclofosfamida 450 mg, Dexametasona 20 mg e Bortezomibe 1,3 mg/m² para controle de sintomas, com início em 21/07/23. Porém, paciente manteve leucometria acima de 80000 mm³ durante toda internação. Evoluiu, 14 dias após, com quadro de insuficiência respiratória, sendo priorizado conforto e alívio de dispnéia, com evolução para óbito na mesma data. **Discussão:** A LCP é uma variante rara e agressiva do mieloma múltiplo (MM), podendo se apresentar como manifestação inicial da doença, sendo denominada LCP primária, que corresponde a 60% dos casos, ou uma progressão do MM previamente diagnosticado - LCP secundária. Representa cerca de 3 a 5% de todas as neoplasias plasmocitárias no mundo e 1,7% no Brasil. Possui sobrevida média de 6 meses com quimioterapia padrão VAD e 15 meses com uso de Bortezomib e Talidomida. Os critérios diagnósticos atuais incluem número absoluto de Plasmócitos circulantes superiores a 2,0×10/L e/ou plasmocitose >5% da contagem diferencial de leucócitos no sangue periférico. **Conclusão:** O caso em questão ilustra uma forma rara de doença monoclonal de plasmócitos, que deve ser lembrada como possível causa de leucocitose, já que se trata de uma apresentação muito agressiva da neoplasia maligna de plasmócitos e o retardo no seu reconhecimento pode impactar na dificuldade de realização de quimioterapia adequada pela perda de condição clínica do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.791>

PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR EM PACIENTE PÓS-TRANSPLANTE CARDÍACO POR AMILOIDOSE HEREDITÁRIA

ASA Silva, MESE Sá, DF Moura, GSD Cortez,
MFH Costa, MCDM Cahu, VECB Dantas,
JO Vieira, ACC Lopes, AQMS Aroucha

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

Introdução: mieloma múltiplo é uma neoplasia de células plasmáticas localizado principalmente na medula óssea (MO), com características biológicas ligadas à secreção de grandes quantidades de anticorpos e suas interações com o microambiente da MO. O plasmocitoma extramedular é um tumor solitário constituído por células plasmáticas neoplásicas, com pouco/nenhum envolvimento da MO. **Objetivo:** relatar caso de plasmocitoma extramedular em paciente pós-transplante cardíaco por amiloidose hereditária. **Relato:** masculino, 66 anos, com insuficiência cardíaca de causa isquêmica, recebeu diagnóstico de miocardiopatia dilatada em 2017. RM cardíaca sugeriu amiloidose e histopatológico de pele e subcutâneo abdominais concluiu amiloidose ATTR (tipo transtirretina), com depósitos de vermelho do Congo, compatível com amiloidose hereditária. Por cardiopatia amiloide, realizou o transplante no mesmo ano. No fim de 2021, surgiu lesão exofítica na região deltoide de membro superior direito (MSD), de rápido crescimento e pruriginosa, cuja histopatologia indicou plasmocitoma. Cintilografia cardíaca com ausência de sinais de amiloidose. Tomografias, inventário ósseo e imunoeletroforeses sem alterações; biópsia de MO com 10% de plasmócitos e vermelho do Congo negativo. PET-CT com hipermetabolismo glicolítico na região de deltoide (SUV 4,3) e em linfonodos axilares (SUV 14,3). Após 25 sessões de radioterapia, houve melhora da lesão cutânea, porém progressão da adenomegalia axilar, com abscedação. Histopatológico linfonodal concluiu plasmocitoma extra-ósseo. Realizou 1 ciclo do esquema VCD (bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona), com progressão para VDTPLACE (bortezomibe, doxorubicina, cisplatina, etoposídeo e ciclofosfamida), em 2 doses. Ao longo da QT, apresentou trombose venosa em MSD, necessidades transfusionais e azotemia sem necessidade de terapia renal substitutiva. Durante protocolo de mobilização pré-TMO autólogo, teve crise convulsiva seguida de PCR em AESP com retorno da circulação espontânea após 2 ciclos de RCP. TC craniana inicial afastou sangramento em SNC. Nos 14 dias de UTI, ocorreram episódios de desorientação e zoopsias a despeito de medidas para delirium. RM de crânio constatou lesões isquêmicas subagudas com transformação hemorrágica em hemisfério cerebelar direito e occipital esquerdo. Seguiu com episódios convulsivos além de mioclonias e retorno das lesões cutâneas no padrão inicial. Curso com rápida deterioração clínica e opção de TMO autólogo foi afastada. Após reunião familiar com equipe multidisciplinar, foram pactuadas diretivas de cuidados, pois não havia possibilidade terapêutica que modificasse o curso da doença. Houve piora progressiva, com aumento das lesões em MSD, além de novo foco na região torácica, que seguiram com infecção secundária e quadro séptico, evoluindo a óbito. **Discussão:** Apesar dos avanços no tratamento do mieloma múltiplo, com boas taxas de resposta, a maioria dos pacientes recebe diagnóstico tardiamente, comprometendo a sobrevida. Os plasmocitomas representam uma forma agressiva, onde o clone neoplásico se desenvolve independentemente do microambiente da MO, o que invariavelmente está ligado a características de alto risco, aumento da proliferação, evasão da apoptose e resistência a terapias. **Conclusão:** o caso reportado descreve um portador de mieloma múltiplo sem resposta clínica satisfatória a sessões de radio e