

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 linfomonoculares, 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



Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: O linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) consiste na proliferação difusa de células linfoides do tipo B e se manifesta como uma massa tumoral de crescimento rápido em linfonodos ou sítios extra nodais. É o linfoma não Hodgkin mais frequente (30 a 40% dos casos), e atinge geralmente maiores de 60 anos. O diagnóstico baseia-se na análise morfológica dos linfócitos B e na biópsia das estruturas acometidas. **Relato de caso:** Paciente de 53 anos, sexo feminino, diagnosticada com linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) em região maxilar (estadiamento: Ann – Abor IVA / IPI 4 / CNS-IPI 5 alto risco / NCCN-IPI 6) por imunohistoquímica (tipo células B não centro germinativo, índice de proliferação celular de 95%, com expressão para BCL-2 e C-MYC, ausência de BCL-6, CD20 positivo). Foi admitida no pronto atendimento por queda de própria altura prévia ao início de quimioterapia (QT), detectando-se fraturas de diáfise de fêmur esquerdo e úmero direito, com necessidade de osteossíntese cirúrgica. Durante a internação, a paciente evoluiu com síndrome medular com nível sensitivo em T12. A TC de coluna lombar e torácica mostrou lesão lítica permeativa comprometendo a medula do corpo vertebral e elementos posteriores à direita no nível T12. Assim, optou-se pela realização de artrodese e biópsia da lesão. Evoluiu ainda com fratura de rádio e ulna esquerdas, sendo submetida a nova osteossíntese cirúrgica. A TC de crânio mostrou volumosas lesões osteolíticas em osso occipital. Na TC de pescoço foi encontrada uma volumosa lesão sólida, osteodestrutiva, com isocentro maxilar à esquerda, sem plano de clivagem com a musculatura. **Discussão:** Todos os linfomas podem envolver os ossos, como lesão única ou como parte de uma doença disseminada, sendo que tal acometimento corresponde a 7% das malignidades ósseas e 5% dos linfomas extra nodais. Fraturas patológicas (FP) encontram-se entre as possíveis apresentações, ocorrendo em 10-15% dos pacientes com LDGCB ósseo, representando um fator independente de pior prognóstico, de modo que sua correta abordagem se mostra essencial para obtenção de melhores desfechos. Apesar de comuns nos linfomas ósseos primários, FP no esqueleto apendicular são extremamente raras na doença disseminada com envolvimento ósseo secundário. O tratamento cirúrgico das fraturas volta-se para a estabilização, prevenção de futuros acometimentos ósseos e melhor qualidade de vida. Pacientes com FP devem ser tratados como LDGCB nodal, incluindo QT com antraciclina, seguida por radioterapia do osso fraturado. Diante da raridade do caso relatado e do pior prognóstico, esse relato se mostra fundamental para atentar ao envolvimento ósseo no LDGCB e prevenção de complicações futuras.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.162>

O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO CLÍNICO E HISTOPATOLÓGICO DA MICOSE FUNGOIDE

MFCB Valente, KMM Ribeiro, TS Cruz,
LCLE Silva, AA Ferreira, GTC Mayrink, DJ Silva,
CQ Barbosa, V Drumond, PRC Utsch



Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Os linfomas cutâneos primários são o segundo subtipo mais comum de Linfoma não Hodgkin extranodal, sendo 75% dos casos de células T. A apresentação mais comum é a Micose Fungoide. Devido ao polimorfismo das lesões cutâneas, evolução insidiosa e padrões histológicos diversos, o diagnóstico é difícil e requer achados histopatológicos específicos em pacientes com clínica sugestiva. O objetivo do trabalho é descrever o longo tempo até a conclusão diagnóstica de um caso de Micose Fungoide em acompanhamento no HU UFJF. **Relato de caso:** Paciente de 41 anos, sexo masculino, com lesões dermatológicas disseminadas e pruriginosas desde 2014, com morfologia variada ao longo dos anos e diferentes padrões histológicos em biópsias cutâneas. Biópsia de pele realizada em 2018 evidenciou exocitose de linfócitos formando grupamentos intraepidérmicos com imunofenótipo T na imunohistoquímica (CD3+, CD4+ e CD7 negativo). Na ocasião, foi realizada biópsia de linfonodo inguinal suspeito com achado de linfadenopatia dermopática. Diante da hipótese diagnóstica de Micose Fungoide foram iniciadas sessões de PUVA. Paciente apresentou resposta parcial e não sustentada ao tratamento. Uma nova biópsia de pele foi realizada em 2020 com achado epidermotropismo de linfócitos com irregularidade nuclear e halos perinucleares com formação de microabscessos de Pautrier com leve degeneração da camada basal. O imunofenótipo é de células T (CD3+, CD4+ e perda da expressão de CD7). Tomografias de tórax, abdome e pelve sem alterações. Realizada imunofenotipagem de sangue periférico sem atipias linfocitárias. Com base na classificação TNMB, o paciente se encontrava no estágio IIA. Diante da falha terapêutica com terapia direcionada à pele, foi encaminhado para tratamento sistêmico. **Discussão:** A micose fungoide é o linfoma cutâneo mais comum e tem predominância no sexo masculino, sendo a sexta década de vida a faixa etária mais acometida. A apresentação clínica envolve lesões cutâneas em áreas não fotoexpostas, polimórficas e associada à prurido que compromete a qualidade de vida do paciente. Na fase de placas ocorre infiltrado da derme superficial com epidermotropismo de linfócitos, sendo que aqueles que infiltram a epiderme apresentam mais atipia em comparação aos encontrados na derme. Microabscessos de Pautrier são característicos da doença, porém não são patognômicos. No período pré-micótico, que pode durar de meses a décadas, as lesões cutâneas são inespecíficas e acompanhadas de histopatologia não diagnóstica, o que dificulta o diagnóstico da doença e atrasa o início do tratamento. Os critérios diagnósticos definidos pela EORTC englobam achados clínicos, histopatológicos, imunobiológicos e imunofenotípicos. O estadiamento é baseado no tipo de lesão e na extensão do acometimento cutâneo, envolvimento de linfonodos e vísceras, além do acometimento do sangue periférico. O tratamento é definido pelo estadiamento e pode ser realizado com terapia direcionada à pele, sistêmica ou uma associação de ambas, porém na maioria dos casos a resposta é parcial e não sustentada. O principal fator de prognóstico é o grau do acometimento cutâneo. **Conclusão:** O diagnóstico da Micose fungoide é por muitas vezes desafiador. As lesões