

por 5 itens que pontuam conforme presença/ausência dos antígenos de superfícies. Escore 4 ou 5 correspondem a 92% dos casos de LLC. LEF1 é aberrantemente expresso na maioria dos linfócitos da LLC. Na apresentação clínica com predomínio de citopenias sem linfocitose é mandatória a avaliação de sítios nodais, esplênico ou extra-nodais envolvidos. Neste caso, devido a idade, localização dos linfonodos e performance status optado pela exclusão por outros meios. Como diagnóstico diferencial das neoplasias de linfócitos maduros, Linfoma de Zona Marginal Esplênico e Linfoma do manto foram considerados. A ausência de esplenomegalia significativa associada a adenopatias difusas, ciclina D1 e SOX-11 negativos, bem como a revisão morfológica da biópsia, reforçaram a hipótese de LLC com CD5 parcial e CD23- e CD200 muito forte. **Conclusão:** Apresentações clínicas e fenotípicas incomuns desafiam a experiência médica e o arsenal propedêutico para definição diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.192>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA FAMILIAR

MS Urazaki, CE Miguel, I Garbin, GM Raitz, NF Beccari, LN Farinazzo, CCI Streicher, VG Freitas, IG Vitoriano, MCL Falco

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) familiar em acompanhamento com a equipe de Hematologia do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB de SJRP). Metodologia: Dados obtidos de forma sistemática por entrevista e revisão de prontuário. **Relato de caso:** Feminino, 79 anos, primeira consulta com Hematologia do HB de SJRP em janeiro de 2018 devido a adinamia e inapetência; hemograma de dezembro de 2017: Hb 11 g/dL / Ht 34,5 % / Leucócitos 21100 mm³/ Linfócitos 17302 mm³/ Plaquetas 317000 mm³; solicitados exames gerais de investigação de linfocitose - sem alterações dignas de nota. Retorna em maio de 2018 com Hb: 11,7 g/dL / Ht: 36,4 % / Leucócitos: 31500 mm³/Linfócitos 26775 mm³/ Plaquetas 238000/mm³. Solicitado - em julho de 2018 - a Imunofenotipagem de sangue periférico, com presença de 74,5% de células de linhagem B maduras, clonais, que coexpressam os antígenos CD19, CD5 e CD23, em associação aos antígenos CD20 e imunoglobulina de cadeia leve kappa, ambos de baixa intensidade, e negatividade para o antígeno CD79b, compatível com diagnóstico de LLC. A paciente citada possui filha, 60 anos, à qual passou por consulta com a Hematologia do HB de SJRP em junho de 2021, devido à alteração do hemograma; negava; apresentava hemograma: Hb 12 g/dL / Ht 35,8% / Leucócitos 41900 mm³/ Linfócitos 33600 mm³/ Plaquetas 197000 mm³ e exames gerais sem alterações relevantes. Foi solicitada Imunofenotipagem de sangue periférico com presença de 72% de células de linhagem B maduras, clonais, que coexpressam os antígenos CD19 e CD5, em associação aos antígenos CD23, CD200, CD20 de baixa intensidade e imunoglobulina de cadeia leve kappa de baixa intensidade, e negatividade para o antígeno CD79b, compatível com



LLC. Discussão: A LLC é uma neoplasia composta por pequenas células B maduras, que coexpressam CD5 e CD23, associados a uma contagem de linfócitos B monoclonais > 5.109/L em sangue periférico. Sua incidência anual é de 5 casos para cada 100.000/ano; a média de idade é de aproximadamente 70 anos, podendo estar presentes em adultos jovens, tendo predominância masculina. É a leucemia mais comum nos países ocidentais e rara nos países asiáticos; estes achados juntos com relatos de casos familiares indicam uma base genética que predispõe a esta doença. Uma vez que a LLC é incomum, quando pelo menos dois membros da família possuem LLC, esta é considerada LLC familiar. Os estudos não mostram diferença de idade ao diagnóstico entre LLC familiar e esporádica; foi encontrado maior proporção de mulheres com LLC familiar. Não há relação com pior prognóstico em pacientes com LLC familiar em comparação a LLC esporádica, porém, aquela parece estar associada a formas mais indolentes da doença. **Conclusão:** Há agregação familiar importante na LLC, com evidências apontando maior importância da herança genética que os ambientes compartilhados para desenvolvimento da doença. No entanto, a falha em identificar uma mutação específica com grande efeito sugere que variantes genéticas comuns com menores efeitos, ou múltiplos genes raros, com grandes efeitos, são responsáveis pelo risco familiar. Avanços nos métodos genômicos de grande escala possibilitarão o reconhecimento desses genes, que causam susceptibilidade para LLC e outras doenças linfoproliferativas, o que promoverá maior conhecimento das vias etiológicas que levam a LLC familiar e esporádica, possibilitando melhor abordagem diagnóstica e terapêutica desta entidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.193>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA/LINFOMA LINFOCÍTICO DE PEQUENAS CÉLULAS E INCIDÊNCIA DE SEGUNDA NEOPLASIA: PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES ATENDIDOS NO HSPE E REVISÃO DE LITERATURA

VC Queiroz, IL Arce, P Vicari, VLP Figueiredo

Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica/Linfoma Linfocítico de Pequenas Células (LLC/SLL) é a neoplasia hematológica mais comum do mundo ocidental. Ocorre proliferação clonal e acúmulo de células B CD5+ em sangue periférico, linfonodos, baço e medula óssea. **Objetivos:** Fazer um levantamento do perfil clínico-epidemiológico dos pacientes atendidos no ambulatório de Hematologia do Hospital Servidor Público Estadual (HSPE) entre 2017 e 2018, com diagnóstico de LLC/SLL e fazer correlação dos achados com segunda neoplasia. Metodologia: Foi realizada análise retrospectiva de prontuários dos pacientes selecionados e revisão de literatura sobre o tema. **Resultados:** Foram selecionados 76 pacientes, dos quais 10 (13,2%) desenvolveram neoplasia secundária,



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

