

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



quilos em 6 meses. Na admissão hospitalar apresentava os seguintes exames: anemia com hemoglobina 5,4 g/dL, hemácias de 1,45 milhão/mm³, plaquetopenia (87.000/mm³), presença de esplenomegalia importante, rolaux eritrocitário, esplenomegalia e linfonomegalia abdominal. Solicitada avaliação com hematologista por paciente referir repetidas anemias ao longo da vida e histórico de transfusões de repetição. Seguem os resultados da investigação com especialista: Mielograma apresentou células linfóides de tamanho pequeno e aspecto maduro, algumas apresentando aspecto plasmocitoide. Imunofenotipagem de sangue periférico com CD20/CD38, CD38, CD200, CD19/CD200 positivo fraco; CD19, CD45, CD45/CD22, KAPPA, CD20: positivo de alta intensidade; KAPPA cito- plasmático e CD43 positivo. Dosagem de Imunoglobulinas: IgM 10.100 mg/dL, IgG 242 mg/dL e IgA 91,5 mg/dL. Pico monoclonal IgM/Lambda na imunofixação sérica. Exame de Coombs direto negativo. Como terapêutica, iniciou-se Ciclofosfamida associado a Rituximabe. O paciente evoluiu ao óbito devido ao Covid-19 durante a internação. **Discussão:** A MW é uma neoplasia rara, sendo que o paciente deste relato enquadra-se na idade média do diagnóstico de MW, que ocorre em torno dos 60 anos, maioria do sexo masculino. Grande parte dos pacientes apresenta sintomas como fadiga, fraqueza e sangramento (principalmente epistaxe). Outras manifestações como perda de peso, distúrbios visuais e fenômeno de Raynaud são menos comuns. Ao exame físico, encontra-se rotineiramente hepatoesplenomegalia e linfadenopatia. Proteinúria de Bence Jones está presente em um quarto de todos os pacientes com MW, devido a uma lesão predominantemente glomerular com depósitos de IgM e material amiloide. A função plaquetária está prejudicada pelo revestimento de plaquetas com IgM, e alguns pacientes podem apresentar defeitos da cascata de coagulação. Os níveis de IgM são marcadamente aumentados, e a crioglobulina pode ser detectada em alguns pacientes. O tratamento deve ser individualizado de acordo com as manifestações clínicas de cada paciente e seu curso clínico é variável. Causas de morte relacionam-se geralmente a hiperviscosidade, anemia, hemorragia, trombose e infecções, sendo que neste caso a infecção por Covid-19 atuou como fator definidor. **Conclusão:** É oportuno o relato de um caso de MW devido a raridade de seu diagnóstico e importância de estabelecer diagnóstico diferencial com doenças de maior prevalência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.196>

MANIFESTAÇÕES DE TAFRO EM PACIENTE COM DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA POSITIVA PARA HERPES VIRUS HUMANO TIPO 8

AB Godoi, EC Munhoz, B Veroneze, G Campos, MEB Abreu, MM Kozonoe, JSH Farias, NCR Guerrero, AA Lobato, JFC Camargo

Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Doença de Castleman ou hiperplasia linfóide angiofolicular é uma doença linfoproliferativa, não maligna e relativamente

rara. Possui duas variantes: Unicêntrica (DCU) e Multicêntrica (DCM). A DCU manifesta-se em idade mais precoce (em média aos 33 anos), com predominância da variante hialino-vascular e localização preferencial na região da cabeça/pescoço e retro-peritônio. Cerca de 90% dos doentes são assintomáticos e o tratamento de primeira linha consiste na excisão curativa da lesão. Em contra-partida, sua forma multicêntrica envolve um grupo de entidades linfoproliferativas policlonais secundárias a um aumento na secreção de interleucinas, principalmente IL-6. Pode se apresentar de forma idiopática, estar relacionada ao Herpes virus humano (HHV-8) ou a Síndrome POEMS. Quando associada ao HHV-8, manifesta-se clinicamente com sintomas constitucionais (febre, sudorese noturna, perda ponderal), sintomas respiratórios, linfonodomegalias e esplenomegalia. Laboratorialmente pode ter anemia, trombocitopenia, hipoalbuminemia e hipergamaglobulinemia, com aumento de PCR. Apesar da extensa diversidade de manifestações tanto clínico como histopatológicas, há um consenso no “international working group” de que sua forma idiopática (sem HHV8) pode ainda ser subdividida conforme o fenótipo, com ou sem TAFRO - trombocitopenia (T), anasarca (A), febre (F), mielofibrose (R), organomegalia (O). No presente caso, porém, relata-se um paciente com DCM e HHV8 positivo com manifestações que mimetizaram TAFRO. Trata-se de paciente de 28 anos, branco, masculino, HIV positivo com carga viral indetectável e diagnóstico prévio de Sarcoma de Kaposi já tratado. Um ano antes do diagnóstico de DCM, iniciou quadro intermitente de febre, astenia, sintomas respiratórios, gastrointestinais e pancitopenia. Possuía esplenomegalia e linfonodopatias difusas e após biópsia recebeu diagnóstico de Doença de Castleman. O anatomopatológico mostrou-se compatível com variante intermediária entre espectros hialino vascular e plasmacítica. Teve pesquisa de HHV8 positiva na peça e no PCR sérico. Seis meses após este diagnóstico, doença entrou novamente em atividade e foi tratada com corticoterapia e etoposídeo, com resposta mínima. Trocada quimioterapia por esquema alternativo (contendo ciclofosfamida, talidomida e prednisona), cursou com remissões e recaídas, inclusive com recidiva do Sarcoma de Kaposi. Passados 3 anos do diagnóstico de Castleman, paciente manifestou anasarca, ascite, fibrose em biópsia da medula óssea, além de sintomas constitucionais, progressão de linfonomegalia, esplenomegalia e excesso de IL-6. Assim paciente contemplou todos os cinco critérios maiores do diagnóstico de TAFRO. Na indisponibilidade de rituximabe e anticorpo monoclonal anti-IL-6, optou-se por pulsoterapia com corticoide e CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona). Após o primeiro ciclo complicou com hematotoxicidade, sepse urinária por KPC e infecção por SARS-CoV-2. Recebeu suporte clínico, com melhora lenta, discreta e momentânea, evoluindo com pancitopenia grave, icterícia. Agregou múltiplas disfunções e foi a óbito, exemplificando como realmente essa entidade rara, ainda pouco compreendida e de difícil diagnóstico se comporta de maneira extremamente agressiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.197>

