

plasmócitos circulantes. O esfregaço sanguíneo foi corado por coloração de May-Grünwald-Giemsa e analisado por microscopia óptica com revisão por hematopatologista. A análise citomorfológica evidenciou plasmócitos displásicos circulantes com cromatina densa, citoplasma basofílico, alguns vacuolizados, além de inclusão arredondada e fortemente corada no interior do núcleo, compatível com inclusão de Dutcher. As estruturas apresentaram padrão intranuclear bem delimitado e aspecto refringente, sugerindo acúmulo intracelular de imunoglobulinas não secretadas. As inclusões de Dutcher representam agregados intranucleares de imunoglobulinas, geralmente resultantes de produção excessiva ou defeituosa de cadeias leves pelas células neoplásicas. Embora classicamente descritas na medula óssea, sua presença em sangue periférico é rara e pode refletir alta carga tumoral, escape medular ou invasão sistêmica. O diagnóstico diferencial inclui os corpúsculos de Russell, que também são acúmulos de imunoglobulinas, porém confinados ao citoplasma. A distinção entre essas estruturas fornece indícios do estágio de diferenciação plasmocitária e da atividade secretora da célula. No presente caso, a identificação dessas inclusões reforça a importância da avaliação morfológica detalhada mesmo em pacientes com diagnóstico já estabelecido, especialmente em contextos de recidiva e pancitopenia. O achado pode refletir maior grau de displasia ou degeneração celular, indicando progressão clonal. **Conclusão:** A observação de inclusões de Dutcher em plasmócitos circulantes, embora rara, representa um importante achado morfológico com potencial valor diagnóstico e prognóstico em neoplasias linfoplasmocitárias. Este caso destaca a relevância da análise crítica do esfregaço sanguíneo, especialmente em pacientes com suspeita de mieloma múltiplo e alterações hematológicas significativas. A confirmação pode ser realizada por técnicas complementares, como imunocitoquímica, imunofluorescência ou microscopia eletrônica, quando necessário.

Referências:

1. Askari E, Rodriguez S, Garcia-Sanz R. Waldenström's macroglobulinemia: an exploration into the pathology and diagnosis of a complex B-cell malignancy. *J Blood Med.* 2021;12:795-807. doi:10.2147/JBM.S283910.
2. Brunning RD, Parkin J. Intranuclear inclusions in plasma cells and lymphocytes from patients with monoclonal gammopathies. *Am J Clin Pathol.* 1976;66:10-21. doi:10.1093/ajcp/66.1.10.
3. Jain D, Singh T. Plasmablastic multiple myeloma with Dutcher bodies. *Indian J Pathol Microbiol.* 2008;51:442-3. doi:10.4103/0377-4929.42514.
4. Berard CW, Butler JJ. Intranuclear immunoglobulin inclusions in plasma cell neoplasms. *Cancer.* 1971;27:1-10. doi:10.1002/1097-0142(197101)27:1<1::AID-CNCR2820270102>3.0.CO;2-2.

ID - 525

PRIMEIRO RELATO BRASILEIRO DA SÍNDROME TEMPI: ERITROCITOSE, TELANGIECTASIAS E GAMOPATIA MONOCLONAL EM HOMEM DE 57 ANOS

VM Irineu, MJP Fernandes

Universidade Municipal de São Caetano do Sul (USCS), Tatuí, SP, Brasil

Introdução: A síndrome TEMPI, descrita pela primeira vez em 2011, reúne cinco achados clínicos: Telangiectasias, Eritrocitose com Eritropoetina elevada, gamopatia Monoclonal, coleções Perinefréticas e shunt Intrapulmonar. Trata-se de uma condição rara, com menos de 40 casos descritos mundialmente. Apresentamos o primeiro relato brasileiro documentado da síndrome, destacando sua apresentação atípica e o valor do reconhecimento precoce. **Descrição do caso:** Homem, 57 anos, advogado, encaminhado em março de 2018 após detecção de hemoglobina elevada em consulta cardiológica de rotina. De antecedentes negava tabagismo, hipertensão bem controlada desde 2009, sem história pessoal ou familiar de neoplasias. Os exames laboratoriais demonstraram eritrocitose normocítica, leucócitos e plaquetas normais. Gasometria arterial e radiografia de tórax sem alterações. A mutação JAK2 V617F foi negativa. A eritropoetina sérica estava inicialmente em 40 mUI/mL, subindo progressivamente até 187 mUI/mL. A eletroforese de proteínas revelou pico monoclonal de 1,57 g/dL, com imunofixação confirmando IgG kappa e relação de cadeias leve livre Kappa/Lambda de 4,64. Biópsia de medula óssea evidenciou 4% de plasmócitos clonais. PET-CT sem alterações. Intervenções Terapêuticas AAS e sangrias terapêuticas periódicas (4-5/ano) com meta de Hb < 17 g/dL. Não houve sinais de hiperviscosidade, coleções perinefréticas ou shunt pulmonar. A partir de 2022, estabeleceu contato com o Dr. Sykes, que corroborou a hipótese de síndrome TEMPI. O seguimento clínico tem sido ambulatorial, com estabilidade clínica e hematológica. A possibilidade de tratamento dirigido com bortezomibe ou daratumumabe foi apresentada e discutida com o paciente, que optou por seguimento conservador devido à boa resposta clínica com as medidas atuais. **Conclusão:** Este caso ressalta a importância de aprofundar a investigação diante de eritrocitoses atípicas e/ou de gamopatias monoclonais de significado incerto. A experiência aqui descrita contribui, assim, para a divulgação sobre a síndrome TEMPI, ampliando o reconhecimento clínico dessa entidade ainda pouco conhecida.

Referências:

1. Sykes DB, Schroyens W, O'Connell C. The TEMPI syndrome —a novel multisystem disease. *N Engl J Med.* 2011;365:475-7. doi:10.1056/NEJMc1103025.
2. Sykes DB, O'Connell C, Schroyens W. The TEMPI syndrome. *Blood.* 2020;135:1199-203. doi:10.1182/blood.2019000926.