

mutation status, TP53 gene mutation, del17p, and complex karyotype. The latter is defined by the presence of 3 or more structural or numerical abnormalities, with 5 or more abnormalities associated with worse outcomes in CLL(3). Unlike in acute myeloid leukemia, complex karyotype is not clearly defined in CLL. Currently, in the Brazilian public health system (SUS), only chemoimmunotherapy with FCR is available, which is not indicated due to the presence of TP53 mutation. Several therapeutic options are available with new agents showing superior results, especially in the context of TP53 mutation. In this scenario, options include finite therapies with BCL2 inhibitors combined with anti-CD20 or BTK inhibitors and continuous use of iBTK. As a clinical trial was available at our service and the patient's clinical condition was stable, we included her in the trial, and treatment with Venetoclax/Obinutuzumab was initiated. **Conclusion:** The present case demonstrates the importance of possible cardiac complications in patients with CLL presenting with respiratory symptoms and therapeutic approach considering factors of unfavorable prognosis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.515>

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM E SÍNDROME DE HIPERVISCOSIDADE: O PAPEL DA BIOMICROSCOPIA OCULAR

ERI Oliveira, LM Filgueiras, VP Rittershausen, VRGA Valviesse, TS Band, JCG Siqueira, LP Leite, MLA Paes, GP Bramili, LBR Rebelo

Hospital Universitário Gaffrée e Guinle (HUGG),
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro
(UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A Macroglobulinemia de Waldenstrom (MW) é um acometimento raro de cerca de 3 diagnósticos a cada milhão de pessoas por ano. É uma neoplasia linfoproliferativa de células B de baixo grau associado a gamopatia monoclonal IgM e pode cursar com síndrome de hiperviscosidade (SH), linfadenopatia, hepatoesplenomegalia e anemia. Na MW, a SH está correlata a IgM > 5.000, ocorre em 30% dos casos a partir da tríade clássica: sangramento mucoso, alterações visuais e sintomas neurológicos. O objetivo deste trabalho é apresentar o curso clínico de SH e diagnóstico de MW com auxílio da biomicroscopia ocular (BO) em um Hospital Universitário. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 58 anos, negro. Interna por quadro de síncope, perda ponderal, hipoaúscua e diminuição da acuidade visual bilateralmente. Apresentou como comorbidades hipertensão, insuficiência cardíaca e tabagismo de 55 maços/ano. Ao exame, notava-se hepatomegalia dolorosa, linfonodomegalia inguinal bilateral de aspecto fibroso de cerca de 2 cm. O laboratório inicial demonstrou hemograma com bicitopenia às custas de anemia e plaquetopenia, com necessidade de suporte transfusional de concentrado de hemácias. Lâmina de sangue periférico apresentando rouleaux eritrocitário e sorologias virais e autoanticorpos negativos. Realizado fundo de olho pela oftalmologia com estreitamento arteriolar, ingurgitamento, ensalsichamento venoso, veias em rosário e hemorragia retiniana nos

quatro quadrantes. Avaliação complementar pela BO, com alterações semelhantes, porém visualizada alteração de fluxo eritrocitário na conjuntiva, com hemácias conglomeradas causando dilatações e estreitamentos de arteríolas. Pela otorrinolaringologia, função vestibular reduzida bilateralmente. Solicitada tomografia de pescoço, tórax e abdome que evidenciou linfonodomegalias em cadeias retroperitoneal e paratraqueal com formação de conglomerados. Além disso, foi solicitada eletroforese de proteínas séricas com imunofixação e pesquisa de cadeias leves que resultou em gamopatia monoclonal do tipo IgM e cadeia leve Kappa. Quantificada dosagem sérica de IgM com 5138 mg/dL, configurando, assim, SH. Optado pela realização de biópsia de linfonodo e medula óssea que resultou em infiltração difusa por linfoma não Hodgkin de células B plasmocitóides com plasmócitos de perimeio. Imunohistoquímica CD138 positivo em plasmócitos, CD20 positivo em linfócitos B, Lambda positivo em plasmócitos, compatível com a hipótese de linfoma linfoplasmocítico. Paciente encaminhado para plasmaferese de urgência, com melhora parcial da acuidade visual e função vestibular. **Conclusão:** A maioria dos pacientes com MW apresentam sintomas constitucionais não específicos e um quarto deles é assintomático ao diagnóstico. Assim como observado no caso, alterações relacionadas à fundoscopia ocular são de maior prevalência e podem ou não estar relacionadas à SH e manifestações clínicas. Já a BO, permitiu a visualização de fenômenos eritrocitários e as alterações capilares que ocorrem em todos os órgãos quando há SH. Dessa forma, teve importante papel na correlação de sintomas clínicos e a fisiopatologia da doença, bem como a compreensão de sintomas graves como alteração do status mental, falência cardíaca e amaro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.516>

SÍNDROME DE POEMS - UMA CAUSA INCOMUM DE PLAQUETOSE

JA Gomes, JO Martins, LQ Marques, DSC Filho, MS Pastori, FM Marques, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Eurýclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A síndrome de POEMS é uma rara manifestação paraneoplásica relacionada à doença clonal plasmocitária. O acrônimo representa alguns dos componentes da síndrome: polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, pico monoclonal e alterações cutâneas. Apesar do curso indolente, possui alta morbidade. **Objetivo:** Reportar um caso de síndrome de POEMS com manifestação inicial de plaquetose extrema. **Relato de caso:** Paciente feminina, 52 anos, admitida no serviço de hematologia para investigação de plaquetose, com perda de ponderal há 4 meses e fraqueza de MMII. Sem eventos trombóticos prévios, exames iniciais apresentavam plaquetose > 1.000.000, restante do hemograma sem outras alterações, dosagem de B12 de 183 pg/mL, pico monoclonal sérico de 1 g/dL IgA lambda. Pesquisa de mutações BCR-ABL, JAK2, CARL e MPL todas negativas e biópsia de medula óssea

hipercelular às custas da série megacariocítica com elementos grandes e hiperlobados sem sinais de fibrose. Manejada inicialmente como trombocitemia essencial (TE) triplo negativa e introduzida hidroxiureia além de reposição de vitamina B12 intramuscular. Paciente evolui no acompanhamento com dores e fraqueza progressiva de MMSS e MMII, além de serosites (derrame pericárdico, derrame pleural e ascite), com necessidade paracenteses de alívio de repetição. Aventada a possibilidade de POEMS, encaminhada à internação para investigação diagnóstica. Tomografias com achados de lesões osteoescleróticas em tibia e quadril, investigação de endocrinopatia com hiperprolactinemia e hipotireoidismo. A análise de líquido ascítico com leucócitos de $215/\text{mm}^3$, com gradiente albumina soro-ascite (GASA) de 1. Fundoscopia com edema de papilas bilateral. TC de crânio sem sinais de hipertensão intracraniana, avaliação líquórica com leucócito $1/\text{mm}^3$ e proteinorraquia de 351 mg/dL. Diante dos achados foi iniciada quimioterapia em regime de internação com bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona. Paciente apresentou várias complicações infecciosas durante internação prolongada, bem como necessidade de UTI. Evoluiu com melhora clínica lenta, atualmente segue em acompanhamento ambulatorial, recuperada das serosites, pico monoclonal em queda e em reabilitação de polineuropatia. **Discussão:** A síndrome de POEMS é um desafio diagnóstico na prática clínica. No caso relatado, a paciente foi encaminhada ao serviço com suspeita de TE, no entanto a plaquetose era só um componente da síndrome. A biópsia da medula óssea pode revelar hiperplasia e agrupamento de megacariócitos em 54% e 93% dos casos, respectivamente, o que pode lembrar um distúrbio mieloproliferativo, contudo a mutação JAK2V617F é sempre negativa. A polineuropatia periférica está presente em 100% dos casos. A gamopatia monoclonal associada na maioria das vezes é lambda. Lesões osteoescleróticas estão presentes em 95% dos casos. As serosites, como derrame pleural, derrame pericárdico e ascite são comuns. Em 74% dos casos, a análise do líquido ascítico apresenta GASA baixo, consistente com processo exsudativo. Papiledema está presente em um terço dos pacientes, sendo que a proteinorraquia é elevada em todos os pacientes e mais da metade deles tem proteína no líquido $> 100 \text{ mg/dL}$. **Conclusão:** A síndrome de POEMS é uma doença rara, com necessidade de uma avaliação clínica detalhada a fim de excluir outros diagnósticos diferenciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.517>

LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS T DO ADULTO APRESENTANDO-SE COMO SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA E INFECÇÃO ASSOCIADA POR ISOSPORA BELLI

V Weihermann, JCKD Santos, CW Erthal, CR Gomes, ILV Caetano, AE Kayano, RD Velasques, V Rocha

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia/linfoma de células T do adulto (ATLL) é uma doença rara e agressiva, que acomete portadores do

vírus HTLV-1. Algumas complicações possíveis da doença são a síndrome hipereosinofílica (SHE) e a susceptibilidade a infecções oportunistas. **Relato de caso:** Mulher, 43 anos, iniciou investigação por quadro de diarreia há cerca de um ano, atualmente em piora. Apresentou perda ponderal significativa, de mais de 40 kg, além de distúrbios hidroeletrólitos associados a mais de dez episódios diários de diarreia. Em hemograma, chamava a atenção eosinofilia variável, que chegou a ser grave, com mais de três mil eosinófilos. Em proto-parasitológico de fezes, foi identificado *Isospora belli*, o qual foi inicialmente julgado como a causa da diarreia e da eosinofilia. Porém, a despeito do seu tratamento por inúmeras vezes, a paciente mantinha o quadro diarreico e a positividade para o protozoário nas fezes. Nesse sentido, foi realizada uma colonoscopia, evidenciando colite e ileite eosinofílicas, caracterizando, portanto, uma SHE. Na investigação, detectou-se sorologia positiva para o HTLV-1. Assim, foi iniciada uma pesquisa para ATLL. Em imunofenotipagem de sangue periférico, foram vistos 2,6% de linfócitos T anômalos, com expressão de CD25+++ e perda do CD7, bem como TRBC1 monoclonal. Além disso, foi realizada avaliação medular, com aumento de número de eosinófilos, e presença de infiltrado de células linfóides T CD3+/ CD4+, com escassa subpopulação CD25+. Em PET CT, foram visualizados linfonodos com hipermetabolismo glicolítico atingindo grau moderado, sem caracterizar linfonodomegalias ou conglomerados linfonodais, nas regiões cervicais, torácicas e abdominopélvicas com provável infiltração linfomatosa do baço. Na biópsia de linfonodo cervical, foi confirmada a infiltração pela ATLL. Optou-se, então, por iniciar tratamento quimioterápico com esquema CHOEP. Após o primeiro ciclo do CHOEP, a paciente já teve resolução da diarreia e da eosinofilia, com melhora da infestação por *Isospora belli* (a qual foi concomitantemente tratada novamente com sulfametoxazol-trimetoprim). Por ora, segue em tratamento, com programação de transplante alogênico em primeira linha. **Discussão:** A eosinofilia é uma manifestação associada a ATLL, podendo acometer cerca de 20% dos pacientes. Ela está relacionada à produção de interleucinas, principalmente IL-5, a qual é responsável pela maturação, proliferação, ativação e migração de eosinófilos. Além disso, a ATLL está também associada à presença de infecções oportunistas, tais como o *Isospora belli*, sendo a presença dessas infecções inclusive um critério de tratamento da forma smoldering. Assim, alguns grupos defendem, inclusive, que o achado do *Isospora* deve sempre motivar, além da pesquisa do HIV, a pesquisa do HTLV-1. **Conclusão:** Trazemos aqui o diagnóstico de uma ATLL forma linfomatosa feito de maneira pouco comum, a partir de um quadro de diarreia com eosinofilia. Dessa maneira, procuramos ressaltar a importância de lembrar desse diagnóstico quando da investigação de SHE e de infecção por *Isospora belli*.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.518>

HISTOPLASMOSE DISSEMINADA EM PACIENTE COM TRICOLEUCEMIA: UM RELATO DE CASO

AC Tassi, G Battaglia, PP Vilela, P Gama