

apresentou quadro clínico de edema e hiperemia em olho direito. Devido histórico de plasmocitomas no crânio foi realizada tomografia computadorizada de crânio e órbitas que mostrou aumento das lesões osteolíticas na calota craniana e formação expansiva com densidade de partes moles, com leve captação de contraste, localizada na gordura extra-conal e na musculatura extrínseca do globo ocular direito. Foi iniciada quarta linha de tratamento com protocolo CED e radioterapia em olho direito que resultou em redução do tamanho do plasmocitoma, porém com perda da visão ipsilateral. Enquanto aguardava em fila para transplante de medula óssea autólogo cursou com nova progressão de doença com massa plasmocitária intra-abdominal e quadro clínico de compressão/obstrução intestinal. Nesse momento paciente encontrava-se em tratamento com radioterapia e esquema oral contendo melfalano, prednisona e lenalidomida, porém meses depois intercorreu com suboclusão intestinal, infecção e óbito em março de 2023. **Discussão:** O tratamento do mieloma múltiplo vêm mudando muito nos últimos anos, diversas drogas novas têm permitido sobrevidas nunca alcançadas previamente. Porém o tratamento na rede pública de saúde ainda se encontra limitado. A despeito de tantas possibilidades terapêuticas alguns pacientes apresentam doença de perfil agressivo e refratário. **Conclusão:** O plasmocitoma de apresentação atípica e extramedular é um desafio terapêutico pois por vezes pode requerer tratamento com radioterapia em locais nobres que pode cursar com eventos colaterais potencialmente fatais ou deixar sequelas significativas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104856>

ID - 537

**PLASMÓCITOS ANÔMALOS E CLONAIS
MIMETIZANDO BLASTOS
MEGACARIOCÍTICOS: OS DESAFIOS
DIAGNÓSTICOS DA LEUCEMIA DE CÉLULAS
PLASMOCITÁRIAS COM FENÓTIPO
ANAPLÁSICO**

ETMFS Vasconcelos^a, MLRdR Borges^b,
FET Filho^c, KMC de Albuquerque^c,
LEM Carvalho^a, FRFG Azin^b, RB Albuquerque^b,
HL Da Silva^b, JCdC Ribeiro^b, MGdBF Queiroz^b

^a Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC),
Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE,
Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará
(Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

^c Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, CE,
Brasil

Introdução: A leucemia de células plasmocitárias (LCP) é uma neoplasia rara e agressiva dos plasmócitos, definida pela presença de >5% de plasmócitos ou >500 células/mm³ no sangue periférico. A forma anaplásica é uma variante morfológica incomum, com plasmócitos pleomórficos, alta taxa proliferativa e características imunofenotípicas compatíveis com origem plasmocitária. Apresenta evolução rapidamente

progressiva, com sobrevida média entre 3 e 5 meses. **Descrição do caso:** Apresentamos paciente masculino, 71 anos, que procurou emergência com quadro de delirium hiperativo, fraqueza muscular, dor lombar e perda ponderal de 20% nos dois meses prévios. Os dados laboratoriais evidenciaram hipercalcemia (13 mg/dL - VR 10.5), lesão renal aguda (Creatinina: basal 0.8 / admissional 2.54), e bicitopenia (HB 8.1; VCM 88 Plaquetas 59 mil). Na tomografia evidenciadas lesões osteolíticas. No mielograma observadas 79% de células imaturas de médio a grande porte, com cromatina frouxa, nucléolos proeminentes, citoplasma basofílico com blebs, além de núcleos, por vezes, bilobulados sugestivo de leucemia aguda; 13% dessas células estavam presentes no sangue periférico. A imunofenotipagem mostrou plasmócitos CD138+++, CD19-, CD20-, CD45-, CD56 -, com restrição para cadeia leve intracitoplasmática lambda. FISH identificou três sinais de centrômero do cromossomo 17, sugerindo possível trissomia. Após estabilização clínica inicial, foi iniciado esquema VCD (Bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona). Houve melhora transitória da função renal, mas persistência de anemia com necessidade transfusional. Evoluiu com insuficiência renal aguda dialítica, após 3 semanas do início da quimioterapia, sem estabilidade hemodinâmica para diálise, indo a óbito. **Conclusão:** A apresentação morfológica dos plasmócitos simulou blastos típicos de leucemia megacarioblástica, porém a integração entre a clínica, a morfologia, a imunofenotipagem e o perfil genético foram fundamentais para confirmação diagnóstica de LCP anaplásica. A evolução fulminante e refratariedade terapêutica observadas refletem o comportamento agressivo desta entidade. Este caso ressalta a importância da correlação entre a clínica e as metodologias diagnósticas, além da necessidade de estratégias terapêuticas individualizadas frente às variantes raras e agressivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104857>

ID - 1530

**PLASMÓCITOS COM INCLUSÕES DE DUTCHER
NO SANGUE PERIFÉRICO: CONTRIBUIÇÕES
MORFOLÓGICAS PARA O DIAGNÓSTICO
HEMATOLÓGICO**

AP Barbosa, AF Sandes, CF Matias, LAM Oliveira

Grupo Fleury, Campinas, SP, Brasil

Introdução: Relatar um caso de recidiva de mieloma múltiplo com presença rara de inclusões de Dutcher em plasmócitos circulantes, destacando sua importância morfológica e implicações diagnósticas. **Descrição do caso:** Foi recebido no laboratório o hemograma de um paciente do sexo masculino, 69 anos, com diagnóstico prévio de mieloma múltiplo em recidiva, atualmente em tratamento paliativo. A amostra foi analisada em equipamento automatizado (Sysmex XN-1000), apresentando os seguintes parâmetros hematológicos: leucócitos: 1.030/mm³; neutrófilos: 190/mm³; linfócitos: 770/mm³; monócitos: 70/mm³; hemácias: 2,46 milhões/mm³; hemoglobina: 7,4 g/dL; hematócrito: 21,4%; plaquetas: <5.000/mm³. A contagem diferencial revelou a presença de 9% de

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.