

pacientes apresentarem sinais/sintomas neurológicos, embora outras etiologias possam ser o fator causal. Considerando que a análise líquórica apresenta baixa especificidade, recomenda-se a biópsia da lesão para confirmação diagnóstica. Nosso paciente apresentou infiltração parenquimatosa de SNC ao diagnóstico, o que é extremamente incomum. No entanto, um extenso estudo de autópsias revelou envolvimento cerebral e leptomeníngeo em 20% e 8% dos casos, respectivamente, sugerindo que o envolvimento do SNC em pacientes com LLC é subdiagnosticado, mostrando que envolvimento assintomático é muito mais prevalente. Em outro estudo, entre 67 pacientes com LLC que apresentavam envolvimento SNC, somente 1 apresentou doença em SNC como sintoma inicial. O melhor tratamento para esses pacientes não é claro, embora a maioria seja submetida a quimioterapia intratecal com ou sem radioterapia (boas respostas quando infiltração de parênquima) ou quimioterapia sistêmica. A mediana de sobrevida global é de 12 meses, muito inferior àqueles que não apresentam acometimento SNC. O diagnóstico da transformação (Síndrome de Richter) prejudica ainda mais o prognóstico deste paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.176>

176

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA COM DELEÇÃO DO BRAÇO CURTO DO CROMOSSOMO 17 (17P-) EM TRATAMENTO DE PRIMEIRA LINHA COM IBRUTINIBE. RELATO DE CASO

F.J.C. Pirola, M.T. Boff, G.B. Nicolela, B. Giordano, D.C. Fernandes, A.C. Campos, M.G. Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo
(PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma doença crônica, linfoproliferativa, que atinge o sangue periférico e tecidos linfáticos, sendo a célula de origem o linfócito B virgem ou linfócito B de memória. É a leucemia mais comum em pacientes com idade avançada, sendo muito rara abaixo dos 30 anos. Os genótipos comuns da doença são as deleções do cromossomo 13q, 11q e 17p. Ocorre então um acúmulo de linfócitos na medula óssea que se disseminam para linfonodos e outros tecidos linfóides. É uma doença comumente assintomática ou com sintomas inespecíficos o que dificulta a obtenção do diagnóstico. O tratamento envolve o uso de imunoquimioterapia, mas os resultados em pacientes com deleção do 17p são muito ruins, com sobrevidas que variam de 12 a 24 meses. Recentemente o inibidor da Bruton Kinase (BTK), Ibrutinibe, trouxe uma nova perspectiva para esses pacientes. Sua administração visa controlar a proliferação das células B neoplásicas, por meio da inibição da BTK do receptor de antígenos das células B. **Objetivo:** O objetivo desse estudo foi relatar um caso de LLC com deleção do cromossomo 17p tratado em primeira linha com Ibrutinibe. **Relato de caso:** Paciente de 64 anos, sexo masculino, encaminhado por linfocitose acompanhada de fraqueza e adinamia. Rece-

beu diagnóstico em 2012 de LLC (Estadiamento de Binet A), sendo avaliado a cada trimestre por vários anos e sem necessitar tratamentos. Ao longo dos anos apresentou progressão da linfocitose, com redução gradativa de Hemoglobina (Hb), e Plaquetas, linfonodos cervicais palpáveis de 1 a 2 cm bilateralmente, fígado a 2 cm RCD e baço a 2 cm RCE. Perfil mutacional = del 17p-, trissomia 12 (12+) e del 13q-. Em 2016, com 68 anos, apresentou aumento dos linfonodos cervicais, hepatomegalia e esplenomegalia. Piora da linfocitose (314.000/mm³) e redução da Hb (9,0 g/dl). Evoluiu para estadiamento C de Binet, sendo assim indicado tratamento. Prescrito Ibrutinibe no início de julho de 2017. Com um mês de tratamento ocorreu desaparecimento das linfonodomegalias e da hepatoesplenomegalia. Houve redução gradativa da linfocitose com aumento da hemoglobina e plaquetas. Atualmente assintomático, com Hb de 16,2 g/dL, 13.200 leucócitos com 5.148 segmentados e 6.996 linfócitos por mm³ e plaquetas de 115.000/mm³. Evoluiu apenas com hipertensão arterial bem controlada com losartana, sem nenhum outro evento adverso. **Discussão e conclusões:** A leucemia linfocítica crônica (LLC) é a mais comum das leucemias nos países ocidentais. As deleções no braço curto do cromossomo 17 são encontradas em 5 a 8% dos pacientes e conferem prognóstico desfavorável. Os pacientes que carregam essa mutação mostram importante resistência a quimioterápicos. O Ibrutinibe tem mostrado significativa eficácia na LLC, sendo rapidamente padronizada como primeira linha no tratamento de pacientes com recidiva em LLC, casos de alto risco, em pacientes idosos e naqueles com prognóstico reservado, destacando-se aos com deleção do cromossomo 17 (del(17p)). Comparada a outras drogas, estudos indicam que o Ibrutinibe aumentou a sobrevida livre de progressão da doença e a taxa de resposta parcial ou completa ao tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.177>

177

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA EM PACIENTE JOVEM: EVOLUÇÃO CLONAL E DESFECHO CLÍNICO DESFAVORÁVEL

D.S. Nogueira, F.R. Cardoso, V.F. Paiva, A.P.M.L. Vargas, P. Vicari, V.L.P. Figueiredo

Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor
Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Leucemia linfocítica crônica (LLC) é classificada como doença linfoproliferativa madura de linfócitos-B CD5+, caracterizada por linfocitose monoclonal em sangue periférico superior a $5 \times 10^9/L$ por mais de 3 meses, acúmulo linfonodal, baço e medula óssea. Corresponde à leucemia mais comum no ocidente com idade média de 72 anos e predomínio em homens. As anormalidades citogenéticas na LLC têm impacto prognóstico e determinam padrões de resposta à terapia instituída conforme estratificação de risco. A deleção (del) 13q14.2 está presente em 55% ao diagnóstico, sendo a mais comum, seguida da del11q23 pela mutação no gene ATM (25%), trissomia do 12 (10-20%) e mutações no gene TP53 com del17p (17p13.1) em 5-8% dos casos. A hibridização in situ por fluorescência (FISH) detecta tais alterações em mais de