

exame não disponível para o paciente relatado. O perfil IF demonstra positividade para CD11c, CD19, CD25, CD103 e CD123. A biópsia de medula óssea na LCP costuma apresentar fibrose leve e infiltrado celular difuso. O paciente em questão, apresentava positividade para CD25 e CD103 na IF, quadro clínico e presença de células com fenótipo sugestivo para células pilosas, mas não houve confirmação pela biópsia ou imunofenotipagem. Pela falta de confirmação diagnóstica e pelo hiperesplenismo optou-se pela esplenectomia que resultou no diagnóstico, resolveu a pancitopenia e pode manter uma remissão prolongada da tricoleucemia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.363>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA COM ACOMETIMENTO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL

CE Wiggers, DH Catelli, TB Soares, AA Paz, XPC Huaman, T Callai, EC Weinert, CK Weber

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução/Objetivo: O SNC é um potencial alvo para complicações relacionadas à LLC, porém tem alto risco de ser negligenciado por baixa associação com sintomas neurológicos. O objetivo é relatar o caso de um paciente com diagnóstico de LLC e lesão expansiva em SNC, bem como a sua resposta ao tratamento instituído. **Métodos:** Revisão de prontuário e literatura. **Relato do caso:** Paciente masculino, 66 anos, diagnóstico de HIV em tratamento regular desde 1996, com carga viral indetectável. Foi encaminhado para avaliação da Hematologia por linfonodomegalias em aumento progressivo com 6 meses de evolução, associado a leucocitose (60.280 com 88% de linfócitos) há 2 anos, também em piora. Sem sintomas B. Ao exame físico, com linfonodomegalias cervicais e supraclaviculares com cerca de 4cm bilateralmente, linfonodos axilares e inguinais com cerca de 10cm de diâmetro e esplenomegalia palpável. A imunofenotipagem de sangue periférico confirmou o diagnóstico de Leucemia Linfocítica Crônica, com posterior painel de mutações com Tp53 e IGVH não mutados. Neste momento, considerando as volumosas linfonodomegalias, o paciente possuía indicação de tratamento, mas devido à rápida progressão da doença foi realizado exame de imagem para descartar evolução para Síndrome de Richter. Primeiro foram realizadas tomografias - pela maior disponibilidade do exame -, que mostrou uma lesão expansiva extra-axial sólida frontoparietal esquerda, sugestiva de implante neoplásico, com efeito de massa e desvio de linha média - confirmada por RNM de crânio -, foi feito também PET-CT e biópsia de um dos linfonodos, ambos concordantes com LLC. O paciente não realizou punção lombar devido ao desvio de linha média e foi avaliado pela neurocirurgia, sem indicação de biópsia pela equipe por ausência de sintomas clínicos. A fim de iniciar o tratamento, como havia acometimento de SNC, optamos por iniciar com quimioterapia (Protocolo MAD - Metotrexate, Citarabina e Dexametasona). Repetimos o exame de imagem após 2 ciclos de tratamento, sem alteração da imagem e, por isso, trocamos a

terapia para iBTK (Ibrutinibe 420 mg/dia), visto a comprovada penetração na barreira hematoencefálica. Repetimos a RNM após completar 2 meses de iBTK e confirmado uma redução significativa da lesão expansiva em SNC, com boa tolerância à terapia e sem sintomas neurológicos. **Discussão:** A LLC é a desordem linfoproliferativa mais comum e, apesar disso, há poucos casos com acometimento de SNC relatados. Tal fato pode ser atribuído ao subdiagnóstico, devido a manifestações inespecíficas e baixa suspeita clínica. Em relação ao prognóstico, parece estar mais associado à evolução da própria LLC do que à localização da lesão. Como não é uma forma muito estudada até o momento, o tratamento é muito heterogêneo e, neste caso em questão, iniciamos com protocolo de QT feito para Linfoma Primário SNC e progredimos posteriormente para o Ibrutinibe tendo em vista a comprovada penetração na barreira hematoencefálica, com bons resultados. **Conclusão:** O acometimento de SNC pela LLC apresenta distintas manifestações, inespecíficas ou assintomática, que o torna subdiagnosticado, com poucas evidências em literatura em relação ao tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.364>

MENINGO-MIELORRADICULOPATIA ASSOCIADA À LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA: RELATO DE CASO

CK Weber, CS Weber, XPC Huamani, T Callai, CE Wiggers, EC Weinert, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A leucemia linfocítica crônica (LLC) é uma das formas de leucemia mais comuns na vida adulta, caracterizando-se por uma doença indolente com proliferação de linfócitos B neoplásicos. É uma doença com grande espectro clínico, desde assintomática, apenas com presença de linfocitose, até com manifestação de citopenias, adenomegalias e infiltração pulmonar, renal e de sistema nervoso central (SNC). **Objetivo:** Descrever a apresentação clínica e o desenvolvimento do caso de uma paciente com infiltração do SNC secundária à LLC atendida no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). **Relato de caso:** Paciente feminina, 58 anos, branca, previamente hipertensa. Realizou diagnóstico de LLC em 2011, aos 47 anos, com histórico de três linhas prévias de tratamento por progressão da doença com fludarabina e ciclofosfamida em 2015, clorambucil e prednisona em 2018, seguido de Ibrutinib iniciado em 2019 com estabilização da doença. Em janeiro de 2023 paciente inicia com parestesia ascendente em membros inferiores, seguido de paresia assimétrica com força grau II em membro inferior esquerdo (MIE) e grau I em membro inferior direito (MID). Em investigação etiológica, realizado punção lombar sendo afastado infecção, com imunofenotipagem do líquido positivo para infiltração de linfócitos B clonais. Ressonância magnética de neuroeixo com espessamento e realce paquimeníngeo em regiões frontoparietais. Diante da progressão da doença com infiltração de SNC, paciente suspendeu uso de ibrutinib e realizou três aplicações de metotrexato, citarabina e

dexametasonaintratecal, seguido de um ciclo do protocolo MAD - metotrexato, citarabina e dexametasona. Após a terapêutica inicial, apresentou melhora parcial do quadro, com persistência da parestesia, porém com melhora da força grau V em MIE e grau III em MID. Em seguida, a paciente iniciou Rituximabe e Venetoclax com recuperação completa do quadro. **Discussão:** Apesar da LLC ser uma doença comum, complicações por infiltração leucêmica no SNC são infrequentes. A literatura apresenta apenas relatos de casos, com prevalência de 0,8 a 2% de manifestações neurológicas por infiltração direta da doença. A manifestação diagnóstica é marcadamente heterogênea, com comprometimento de pares cranianos, convulsões, síndrome cerebelar, polirradiculopatia. Não há consenso na literatura sobre a melhor terapêutica, com descrição de casos tratados com quimioterapia sistêmica e intratecal, uso de inibidores da tirosina quinase de Bruton (BTK), inibidor de BCL2 ou imunoterapia, sem estudos comparativos entre os tratamentos. De acordo com o histórico da paciente, devido uso prévio de quimioterapia e progressão da doença em vigência de BTK, foi optado por realizar quimioterapia intratecal e sistêmica até liberação judicial de Rituximabe e Venetoclax, combinação que apresentou resultados satisfatórios em casos de LLC recidivados/refratários. **Conclusão:** O diagnóstico e tratamento de infiltração leucêmica de SNC por LLC pode se demonstrar como um desafio na prática médica devido a heterogeneidade das manifestações clínicas e a falta de consenso em relação à melhor terapêutica. A paucidade de dados na literatura sobre casos semelhantes e comparação de resultados entre medicamentos foram um desafio para definição do tratamento mais adequado. Dessa forma, mostra-se a importância em expor casos semelhantes para auxiliar na decisão terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.365>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA ESTÁDIO C OU ESTÁDIO A DE BINET COM ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE?

MTC França, JO Sustovich, EG Prado, MCBT Paccola, JS Santos, AS Augusto, JA Rena, DR Spada, BN Nascimento, MG 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 das leucemias mais comuns, acometendo majoritariamente homens em idade avançada (mais de 60 anos) que são diagnosticados, em média, aos 70 anos. Essa condição é definida como uma neoplasia linfoproliferativa que se desenvolve progressivamente com a proliferação clonal e o acúmulo de linfócitos não funcionais, que são tipicamente linfócitos B com complexo CD5 presente, no sangue, medula óssea, linfonodos e baço. Os linfócitos neoplásicos produzem anticorpos anormais que podem levar o paciente à infecções de repetição e/ou fenômenos autoimunes. Um dos mais comuns é a ocorrência de anemia hemolítica autoimune (AHAI). Cerca de 10% dos pacientes apresentam Teste de Antiglobulina

Humana Direto (Coombs Direto) positivo e desses, a metade apresenta anemia hemolítica autoimune. Importante ressaltar que a anemia quando presente, pode caracterizar estágio avançado da LLC, ou seja, estágio C de Binet ou III de Rai, mas não quando a anemia é decorrente de hemólise autoimune. O tratamento dessa complicação visa controlar a hemólise e melhorar os sintomas apresentados pelo paciente, na maioria das vezes sem necessidade de tratamento da LLC. Em geral, são utilizados corticosteróides, imunoglobulina intravenosa ou outros imunossuppressores. **Relato de caso:** Homem de 69 anos com queixa de fraqueza progressiva aos esforços há 1 mês associada à palidez e taquicardia. Ao exame: sem linfonodomegalias e baço palpável a 4 cm do RCE. Hemograma evidenciou anemia com Hb = 4,9 g/dL, leucócitos = 104.500/mm³ e plaquetas = 125.000/mm³. Provas de hemólise positivas e Coombs direto positivo. Imunofenotipagem compatível com leucemia linfocítica crônica (CD5 ++, CD19++, CD20+, CD23+, CD43++, CD45+++, CD200+, IgM positivo; cadeia leve lambda positiva; kappa negativa). Considerado como provável estágio A de Binet, mas com possibilidade de ser C. Realizada pulso-terapia com prednisona 1 g EV por 3 dias e em seguida prednisona 1 mg/kg/dia, escalonada para 1,5 mg/kg/dia, além de ácido fólico 5 mg/dia. Evoluiu com melhora importante da fraqueza e apresentou gradativo aumento da hemoglobina, sendo que após 2 meses, já em redução da prednisona, apresentava Hb de 11,9 g/dL, confirmando ser estágio A. Não foi realizado nenhum tratamento para a LLC até o momento por não apresentar critérios/indicações para tal. **Discussão:** A associação entre LLC e AHAI é um achado relevante. A LLC já pode manifestar anemia por falência progressiva da medula óssea. A fadiga é frequente e com anemia se torna mais intensa. Quando está associada à AHAI, os sintomas tendem a se intensificar. A presença da AHAI pode ser um sinal de atividade da LLC ou, em alguns casos, pode até preceder o diagnóstico dessa neoplasia linfoproliferativa. A confirmação do diagnóstico de AHAI é baseada nos resultados dos exames laboratoriais, que mostram anemia, Coombs direto positivo, em geral aumento dos reticulócitos, da DHL e redução de haptoglobina. No caso relatado todos os exames confirmaram a LLC associada à AHAI. Pela anemia, poderia haver confusão no estadiamento e indicar tratamento da LLC. No entanto, a imunossupressão controlou a hemólise e a melhora da anemia descartou um estágio avançado e um eventual tratamento neste momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.366>

TRICOLEUCEMIA E ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE. RELATO DE CASO

AFC Vecina, JR Assis, G Ma, JC Penteado, DR Spada, HFL Lopes, JA Rena, MG Cliquet, GF Gelain, TCPS Filho

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

Introdução: A Tricoleucemia (TL), um tipo de doença linfoproliferativa de células B, corresponde a aproximadamente 2%