

Introduction: Chronic lymphocytic leukemia (CLL) is the most common leukemia in adults. It can infiltrate any organ, most commonly lymph nodes. When renal involvement occurs, it is usually asymptomatic, with clinical nephropathy being rare, and few cases reported. Here, we report a case series of renal involvement in CLL patients from the database of ICESP-USP. All cases had CLL diagnosis confirmed by flow cytometry. **Cases:** Case 1. A 66-year-old male presented with nephritic syndrome, severe acute kidney injury (AKI) (creatinine, Cr 6.25 mg/dL) and proteinuria of 1.7 g/24h. Complete blood count showed mild lymphocytosis (5,390/ μ L). Renal biopsy revealed membranoproliferative glomerulonephritis with B-lymphocyte infiltration. Treatment included cyclophosphamide, vincristine, and prednisone (CVP), followed by rituximab monotherapy. However, renal function did not improve, demanding chronic dialysis. Case 2. A 73-year-old male presented with nephrotic syndrome (proteinuria = 5.9 g/24h), mild AKI (Cr 1.42 mg/dL) and lymphocytosis (41,000/ μ L). Renal biopsy showed membranous glomerulopathy. Treatment with fludarabine and cyclophosphamide induced a partial response. Residual proteinuria persisted and he experienced a second exacerbation of proteinuria after 3 years, with a partial response to R-CVP regimen. Unfortunately, the patient succumbed to infectious complications during treatment. Case 3. A 75-year-old female, who had been treated previously with chlorambucil for CLL. She was admitted with AKI (Cr 7.11 mg/dL), without proteinuria or hematuria, and progressive CLL (lymphocytes = 52,950/ μ L). Abdominal CT revealed enlarged kidneys. The initial hypothesis was rapidly progressive glomerulonephritis, so she received methylprednisolone pulse therapy and required dialysis. Renal biopsy showed a dense B-lymphocytic infiltrate but was inconclusive for clonality. After that, weekly rituximab was initiated, with normalization of renal function. Case 4. A 68-year-old woman, after 10 years of CLL follow-up, developed AKI (Cr 3.28 mg/dL), without proteinuria, and lymphocytosis (80,000/ μ L). Renal biopsy showed renal infiltration with CD20+/CD5+/CD23+ lymphoid cells. CVP regimen was started with an initial improvement (Cr 1.8mg/dL), but was discontinued after C2 due to toxicity. Patient was lost to follow-up before starting an alternative strategy. **Discussion:** Renal disease is common among CLL patients, with a reported prevalence of 16%, but is usually related to comorbidities. Therefore, renal biopsy is rarely performed (approximately 1.2%) being reserved for patients with severe renal failure or nephritic/nephrotic presentation. In our cohort of 367 CLL patients, we retrieved 4 (1.1%) patients who underwent kidney biopsy and whose nephropathy was deemed secondary to CLL. The histological patterns were diverse, with cases of membranoproliferative and membranous glomerulonephritis, and interstitial infiltration. The response to treatment also varied. One patient with interstitial infiltration showed a good response, while the assessment of response of the other patient was limited, due to premature treatment discontinuation. The patients with glomerular lesions had partial improvement of kidney disease after immunochemotherapy. Due to the rarity of cases, the relationship between the type of histologic lesion and the response to treatment is unclear.

LEUCEMIA/LINFOMA E CÉLULAS T DO ADULTO: ASPECTOS CLÍNICOS E DIAGNÓSTICO

GG Heck, JF Lopes, MJS Vasconcelos, MM Dias, MG Duarte, ACB Bomfim, WWF Costa, BL Souza

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

Objetivo: Descrever um caso raro de Leucemia/Linfoma de células T do adulto (ATL), com ênfase nos aspectos clínicos e diagnóstico. **Material e métodos:** Para este relato foram coletados dados do prontuário eletrônico, entrevista com o paciente e revisão da literatura. **Resultados:** Paciente do sexo feminino, 53 anos, encaminhada para investigação de lesões nodulares em membros superiores e dorso associada a prurido, sintomas B e adenomegalia em cadeias cervicais, axilares, mediastinais e retroperitoneais, com dois meses de evolução. Realizada biópsia de nódulo subcutâneo com achado de infiltrado linfóide difuso da derme reticular e tecido adiposo subcutâneo, com o seguinte perfil imunohistoquímico: positividade para CD3, CD4, CD5(fraco), CD30, PD1, CD25 com positividade de intensidade intermediária, e negatividade para CD7, CD8, CD10, CD56, BCL-6, TIA-1, granzima B, ALK e mieloperoxidase, com Ki-67 de 85%; achados compatíveis com Linfoma de células T maduras. Prosseguido com biópsia linfonodal, com achados morfológico e imunohistoquímico semelhantes. Paciente com sorologia positiva para HTLV em altos títulos e com PCR para HTLV também positivo. Demais exames laboratoriais com evidência de leucocitose em hemograma às custas de linfocitose, LDH elevado (609U/L - VR 120-256 U/L), sem hipercalcemia associada. Imunofenotipagem de sangue periférico com 62,9% de linfócitos T, com 20,9% de células anômalas com o seguinte imunofenótipo CD45+/dim, CD3+/dim, CD4+, CD8-, CD2+, CD5+, CD7-, CD26-, CD38-, CD56-, CD16-, CD94-, cyPerforina-, cyGranzima-, CD57-, CD11c-, CD45RA-, CD45RO+, CD197+, CD27+, CD25+, HLA-DR- e cyTCL1-. Diante dos achados, paciente foi diagnosticada com ATL, subtipo agudo, indicado tratamento com Interferon e Zidovudina, realizado 9 ciclos, interrompido devido limitação de exportação do IFN. Evoluiu com progressão de doença após 2 meses sem o tratamento. **Discussão:** A ATL é uma neoplasia de células T agressiva associada à infecção pelo HTLV-1. O mecanismo exato pelo qual o HTLV-1 leva ao desenvolvimento da neoplasia não é bem compreendido, mas se sabe que o pró-vírus do HTLV-1 é integrado nos linfócitos T CD4+CD25+ e que um de seus clones sofre transformação celular e expansão clonal. De acordo com sua apresentação clínica e prognóstico, a ATL é dividida em quatro subtipos: forma aguda, linfomatosa, crônica e indolente, sendo os dois primeiros agressivos. A forma aguda é caracterizada pela presença de mais de 5% de linfócitos anormais circulantes, além da presença de adenomegalias, infiltração da pele e pulmões; o subtipo linfomatoso se difere desta por apresentar menos de 1% de linfócitos atípicos circulantes. Esses linfócitos atípicos apresentam morfologia de “flower cells” e imunofenótipo de célula T madura: CD2+, CD4+ e CD5+, receptor $T\alpha\beta$ +, com perda anormal do CD7, CD8 e baixa expressão do CD3. Os marcadores de ativação linfocítica HLA-DP, DQ, DR e CD25 estão sempre presentes. É difícil distinguir a ATL dos outros

linfomas de células T periféricos baseado na imunohistoquímica ou citometria de fluxo, por isso, a sorologia para HTLV-1 é essencial, com a identificação da integração viral clonal do vírus nas células tumorais. **Conclusão:** O diagnóstico da ATL ainda é um desafio, sendo importante reconhecer os aspectos clínicos, imunofenotípicos e a sua associação com a infecção pelo HTLV-1, para, assim, aumentar o índice de suspeição e prosseguir com o tratamento mais adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.540>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PILOSAS EM PACIENTE IDOSO: RELATO DE CASO

LWA Menezes, VR Ferrarez, RM Junior, NZ Nigri

Hospital Ipiranga, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia de Células Pilosas (Tricoleucemia) é uma rara neoplasia linfoproliferativa crônica de células B, corresponde a 2% de todas as leucemias. Em geral apresenta curso indolente e é caracterizada pela presença de linfócitos com projeções citoplasmáticas finas, conhecidas como células pilosas. Os sintomas mais comuns incluem fadiga, fraqueza, esplenomegalia, pancitopenia e infecções oportunistas recorrentes. O diagnóstico é baseado na morfologia das células em sangue periférico ou da medula óssea, que caracteristicamente apresentam projeções citoplasmáticas, e na positividade de marcadores CD11c, CD103, CD123 e CD25 pela imunofenotipagem. **Objetivo:** Relatar um caso de um paciente idoso com pancitopenia, sendo diagnosticado como portador de Leucemia de Células Pilosas. **Relato de caso:** Paciente de 80 anos, masculino, previamente hígido, sem comorbidades, internado por adinamia e constipação, exame físico sem esplenomegalia e o hemograma admissional evidenciou pancitopenia, com Hb de 10,2 g/dL; Leucócitos de 2330 /mm³ (Sg 1470/mm³ e Li 820/ mm³) e Plaquetas 27.000/mm³. O paciente realizou mielograma e imunofenotipagem para investigação diagnóstica. O mielograma revelou medula óssea hipocelular apresentando disteritropoiese discreta e predominância de linfócitos maduros, além de formas anômalas, sugerindo tricoleucócitos. A imunofenotipagem por citometria de fluxo revelou um perfil imunofenotípico positivo para marcadores de Leucemia de Células Pilosas: Kappa, CD19, IgM forte, CD20 forte, CD25, CD11c, CD103, CD123, CD79b forte, CD200, CD81 e CD45. O perfil imunofenotípico foi negativo para CD3, CD4, CD8, CD56, CD10, ROR1, CD5, CD11b, CD13, CD33, CD34, CD43, CD23 e Lambda. A conclusão foi compatível com o diagnóstico de Leucemia de Células Pilosas. Com estabilidade clínica e hemodinâmica, o paciente recebeu alta com encaminhamento ambulatorial para um serviço de referência em Hematologia. **Discussão:** A Tricoleucemia frequentemente se apresenta com pancitopenia devido à infiltração da medula óssea por células pilosas. Mais frequente em homens, e a partir da 5ª década de vida, pode mimetizar ou coexistir com outras doenças hematológicas clonais e associar-se a desordens auto-imunes. O tratamento padrão para a doença inclui análogos de purina, como cladribina e pentostatina, que demonstram altas taxas de resposta e prolongam a sobrevida livre de doença. A combinação com rituximabe é uma abordagem

terapêutica que vem ganhando destaque e sendo cada vez mais aplicada na prática clínica. Para pacientes que apresentam doença refratária ou recidivante, novas opções estão disponíveis, incluindo inibidores de BRAF, inibidores de MEK e terapias direcionadas. Resposta completa pode ser alcançada em 80 a 85% dos pacientes e mais de 90% tem sobrevida global estimada em 10 anos. **Conclusão:** A Leucemia de Células Pilosas de forma clássica é um distúrbio linfoproliferativo crônico e indolente. Diante de um paciente com pancitopenia, podemos estar diante de patologias variadas, clonais e não clonais, bem como reacionais, de base imunológicas ou como efeito de tratamentos variados. É imprescindível anamnese detalhada, laboratório e avaliação de medula óssea para excluir doenças neoplásicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.541>

TRICOLEUCEMIA COM MANIFESTAÇÕES RARAS

B Pavan, GPS Mota, AF Pedrão, LM Moraes,
MFG Severino, CH Dosualdo, FO Morais, L Rissi,
DDS Leme, ALJ Silva

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto
(FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: Tricoleucemia é uma leucemia crônica de linfócitos B considerada rara que acomete principalmente homens de meia idade (média de 58 anos). Clinicamente, os pacientes podem apresentar esplenomegalia palpável, astenia relacionada a anemia, febre e infecções secundárias a neutropenia. É trazido um relato de caso de paciente que evoluiu com manifestações pouco prevalentes. **Objetivos:** Descrever caso raro de tricoleucemia com manifestações atípicas, enfatizando desafios diagnósticos e necessidade de terapias menos tóxicas. **Material e métodos:** Dados coletados por meio de revisão de prontuário. **Relato de caso:** Homem, 45 anos, hígido, foi encaminhado para investigação de dor em flanco esquerdo e anemia refratária a sulfato ferroso há 6 meses. Exame físico revelou baço palpável 2 cm do rebordo costal. Hemograma mostrou anemia macrocítica normocrômica (hemoglobina 7,6 g/dL; Volume Corpuscular Médio 104), predomínio de linfócitos, neutropenia (leucócitos totais 4.400/mm³, segmentados 1.006/mm³, eosinófilos 40/mm³, basófilos 10/mm³, linfócitos 2.904/mm³, monócitos 440/mm³) e trombocitopenia (plaquetas 79.000/mm³). Ultrassom abdominal com hepatoesplenomegalia (baço: 1.700 cm³) e linfonodomegalia interartocaval. Provas de hemólise negativas (reticulócitos 1,9%, desidrogenase láctica 160 U/L, bilirrubina indireta 0,29 mg/dL), e exames de função hepática com elevação de enzimas canaliculares (fosfatase alcalina 205 U/L, gama glutamil transferase 114 U/L). Sorologias para HIV, hepatite B e C foram negativas e sem deficiência de vitamina B12 ou ácido fólico. Eletroforese de proteínas revelou pico monoclonal não mensurável. Lâmina de sangue periférico evidenciou linfocitose com prolongamentos sugestivos de hairy cell. Imunofenotipagem confirmou Tricoleucemia, com marcadores positivos para CD19, CD20, CD38 Lambda, CD11c, CD25, CD49d, CD79b, CD81, cyIgM, sIgM, CD103, CD123, CD200,