

dessas regiões. Portanto, a definição dessas taxas de mortalidade é imprescindível para uma redução dos casos e para a otimização do sistema de saúde vigente no país.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.186>

186

### POLINEURORRADICULOPATIA DESMIELINIZANTE ASSOCIADA À LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA



I. Garbin, A.L.J. Silva, G.M. Raitz, L.N. Farinazzo, M.S. Urazaki, N.F. Beccari, C.O. Borges, C.R. Camargo, J.C. Oliveira, C.E. Miguel

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

**Objetivo:** Relatar caso de Polineurorradiculopatia desmielinizante associada a Leucemia Linfocítica Crônica do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Dados obtidos através de entrevista e revisão do prontuário, após autorização prévia da paciente. **Relato de caso:** Paciente sexo feminino, 62 anos, encaminhada ao serviço de Hematologia/HB-SJRP por quadro de perda ponderal iniciada há seis meses, associada a parestesias em membros superiores e inferiores; evoluiu com diminuição de força e parada de deambulação. Em internação com equipe de Neuromuscular para investigação, apresentava tetraparesia crural, força grau 3 em membros superiores e inferiores, associada a arreflexia. Em exames complementares apresentava tomografia de tórax com linfonodos axilares aumentados em número. Realizou imunoglobulina endovenosa por 5 dias, com discreta melhora do quadro neurológico. Eletroneuromiografia confirmava polineurorradiculopatia desmielinizante. Quando encaminhada, após alta, para seguimento de investigação, apresentava no sangue periférico linfocitose >5.000 por 3 meses, com imuno-histoquímica de biópsia de medula e citometria de sangue periférico que corroboravam o diagnóstico de leucemia linfocítica crônica (LLC). Associado, apresentava pico policlonal em gamma, com imunofixação oligoclonal IgG kappa e lambda, não compatível com outras gamopatias. Enquadrava-se no estadió A de Binnet; ausência de mutação del(17p), sem citopenias e quadro de polineurorradiculopatia estável após fisioterapia intensa. Optado, inicialmente, por esquema watch and wait e reavaliações frequentes para, em caso de piora clínica ou laboratorial, início precoce de tratamento. **Discussão:** A LLC é caracterizada por proliferação clonal e acúmulo de células B maduras com expressão anormal de CD5. Sua incidência é de 4.1/100.000 habitantes, sendo o tipo mais comum de leucemia crônica. Dentre mutações habituais estão: deleção no braço longo do cromossomo 13 (55%), no braço longo do cromossomo 11 (25%) e no braço curto do cromossomo 17 (5 a 8%), a qual apresenta papel importante (mutação no gene TP53, que confere pior prognóstico). Para diagnóstico, exige-se a presença de  $\geq 5.000$  linfócitos no sangue periférico por pelo menos 3 meses, com clonalidade de linfócitos B confirmada por citometria de fluxo (expressão de CD5). A LLC associa-se a anormalidades

imunológicas que podem predispor a doenças autoimunes, sendo as complicações neurológicas, central e periférica, incomuns. A patogênese dessas complicações varia desde a disseminação da LLC, infecções até polineurorradiculopatia imunomediada. As manifestações neurológicas na LLC são diversas (distúrbio da marcha, parestesia, etc.) e diferentes mecanismos estão em sua gênese. Sua incidência aumenta em pacientes com marcadores desfavoráveis, sobretudo quando há presença de proteína monoclonal. **Conclusão:** Apesar da sua alta incidência, a LLC raramente causa sintomas neurológicos, com poucos casos de polineuropatia desmielinizante paraproteínêmica, na qual a alteração quantitativa de imunoglobulinas pode resultar em manifestações autoimunes. Este caso enfatiza uma entre as diversas manifestações não-hematológicas da LLC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.187>

187

### RELAÇÃO ENTRE DOSAGEM DE VITAMINA D E LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA



O.A.L. Leite, L.F. Antunes, V.M. Sthel, I.L. Arce, V.L.P. Figueiredo, P. Vicari

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

**Introdução:** A leucemia linfocítica crônica (LLC), caracterizada pela proliferação e acúmulo clonal de células B maduras CD5+, é uma doença que acomete mais a sétima década de vida. Sabemos que pacientes idosos apresentam características imunes diferentes de um adulto jovem, tais como níveis de células supressoras derivadas de mielóides (MDSCs). Estudos recentes mostram que frequentemente esta doença pode ser iniciada pela perda ou adição de material cromossômico (del 13q, del 11q e trissomia 12), seguida mais tarde por mutações adicionais que a tornam mais agressiva. Dados recentes sugerem que o acúmulo de monócitos CD14+ com níveis baixos de HLA-DR estão associados à progressão da LLC. Células CD14+ HLA-DRlow pertencem à população MDSCs. As MDSCs são um grupo heterogêneo de células mielóides imaturas ativadas que surgem, principalmente, no microambiente tumoral, sendo recrutadas e se acumulando em vários tumores, suprimindo o sistema imunológico e facilitando a progressão tumoral. Neste contexto, estudos recentes mostram tendência de correlação negativa entre o número absoluto de MDSC e os níveis de vitamina D em indivíduos jovens. Idosos possuem maior população de MDSC como também apresentam menores níveis de vitamina D, podendo sugerir uma associação entre níveis de vitamina D e atividade das MDSC, fato importante no cenário da LLC pela sua prevalência em idosos. **Objetivos:** Avaliar o nível de vitamina D em pacientes com LLC. **Casuística e métodos:** Foram avaliados 22 pacientes com diagnóstico de LLC, de 2012 a 2019, através do prontuário eletrônico, correlacionando idade, data do diagnóstico e dosagem de vitamina D neste momento. A partir destes dados foi montado uma tabela de associação. **Resultados:** A idade média ao diagnóstico de LLC de 71,14 anos (DP  $\pm$  9,89), 16 mulheres: 6 homens. Oito apresentavam dosagem de vitamina D <20 ng/mL, caracterizando deficiência; 7 apresentavam

dosagens entre 20 ng/mL e 30 ng/mL (dosagem insuficiente); e 7 apresentavam valores > 30 ng/mL de vitamina D. Em uma análise por sexo, na dosagem deficiente, 7 mulheres:1 homem; insuficiente, 4 mulheres: 3 homens; suficiente, 5 mulheres: 2 homens, mostrando uma porcentagem quase idêntica entre homens e mulheres quando separados com a dosagem de 30 ng/dL, sendo que aproximadamente 30% de cada subgrupo apresentou valores >30 ng/dL (31% das mulheres e 33% dos homens). **Discussão:** No presente estudo a maior parte dos pacientes com LLC (cerca de 70%) apresentou baixa dosagem de vitamina D ao diagnóstico, em concordância com trabalhos anteriores em que a vitamina D pode estar associado a fisiopatologia da LLC através das MDSCs. A baixa dosagem pode estar associada a uma progressão da doença levando ao seu diagnóstico. Porém em nossa análise, não verificamos o desfecho destes pacientes, fato que poderia ser importante para avaliar o valor prognóstico da vitamina D nesta patologia. **Conclusão:** a baixa dosagem de vitamina D pode estar ligada a fisiopatologia da LLC e na associação desta patologia com as MDSCs e consequentemente no pior prognóstico e resistência terapêutica, entretanto, maiores trabalhos podem ser desenvolvidos para uma melhor correlação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.188>

188

#### RELATO DE CASO DE UM PACIENTE JOVEM COM DOENÇA DE CASTLEMAN IDIOPÁTICA

L.M.C. Borges, L.C.G. Trindade, A.C. Ronconi, R. Galli, F. Michielin, L.F. Soares, B.F.B. Spinelli

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

**Objetivo:** Descrever um caso de DCM idiopática e revisar aspectos clínicos dessa patologia. **Relato do caso:** Paciente LM, 23 anos, sexo masculino, interna no hospital de clínicas em março de 2018 com queixa de astenia, inapetência, perda de peso, dor abdominal, linfonodomegalia cervical, sudorese e febre de piora progressiva há 9 meses, possui história prévia de internação em outro hospital em julho/2017 por anemia e diarreia onde foi realizado biópsia de linfonodo com achados que favoreciam na época diagnóstico de Doença de Castleman. Ao exame físico atual apresenta-se emagrecido, hipocorado com linfonodomegalia em cadeias cervicais anteriores e axilares. Realiza TC de tórax, abdômen e pelve com achados de linfonodos mediastinais aumentados, múltiplas linfonodomegalias localizadas em abdômen e pelve além de fígado e baço aumentados. Realiza biópsia de medula óssea que demonstra na imunofenotipagem aumento relativo dos linfócitos B, porém sem evidência de clonalidade e AP com discreto aumento da série mielóide sobre a eritróide, numa proporção 6:1, megacariócitos aumentados em número, porém sem atipias nucleares além de plasmócitos maduros entremeadas às células hematopoiéticas. Realiza nova biópsia de linfonodo cervical que demonstra linfadenopatia reacional com características compatíveis com doença de castleman, forma hialino vascular. Paciente iniciou prednisona 1 mg/kg, à princípio sem resposta hematológica (manteve pancitope-

nia), mas com redução linfonodal. Realizou 4 doses de sobre de rituximabe de 640 mg, 250 mg, 550 mg e 250 mg respectivamente com boa resposta à medicação. Recebeu alta em abril do mesmo ano para acompanhamento ambulatorial, mantendo uso de prednisona 1 mg/kg e realizando desmame lento da medicação até interrupção em 2019. Paciente retorna em 01/2019 com história de 1 semana de febre, linfonodomegalia cervical e astenia, em TC de abdômen, pelve e tórax apresenta aumento das linfonodomegalias mediastinais, hilares e abdominais, realizou nova biópsia de linfonodo que demonstrou novamente o diagnóstico de linfadenopatia reacional com alterações compatíveis com Doença de Castleman, confirmando portanto, apesar de seu comportamento que o diagnóstico definitivo era a própria doença. O paciente utilizou nesse momento 520 mg de Rituximabe e metilprednisolona novamente com boa resposta, recebeu alta e atualmente encontra-se em acompanhamento ambulatorial regular. **Revisão:** A Doença de Castleman (DC) é uma doença linfoproliferativa rara de origem controversa e quando é negativa para HHV8 é chamada idiopática. Sua forma multicêntrica acomete mais idosos, tem uma sintomatologia sistêmica mais exuberante e apresenta risco aumentado de desenvolvimento de malignidade e seu diagnóstico definitivo é dado por biópsia. A sua terapêutica deve ser sistêmica, os corticosteróides podem oferecer alívio eficaz dos sintomas, mas, como a duração da resposta é geralmente limitada, seu papel principal é combinado à quimioterapia. O rituximabe mostrou atividade significativa em pacientes com DC HIV positivo e idiopático, quando usado como monoterapia ou em combinação com quimioterapia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.189>

189

#### SÍNDROME DE RICHTER VARIANTE LINFOMA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

M.B.F. Santos, M.D.M. Ricci, J.A. Teles, V.R.M. Neto, R.S. Bigni, Y.B.M. Gonzaga, G.C. Malheiros

Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

A síndrome de Richter (SR) caracteriza-se pela transformação histológica da leucemia linfocítica crônica/linfoma linfocítico (LLC/SLL) e, embora infrequente (2-6% dos casos), traz impacto na qualidade de vida e na sobrevida dos pacientes. Apesar de classicamente referida como a transformação para o Linfoma não Hodgkin Difuso de Grandes Células B, pode ocorrer transformação para Linfoma de Hodgkin, Leucemia Prolinfocítica, Mieloma Múltiplo ou Leucemia Linfoblástica Aguda. A SR variante Linfoma de Hodgkin (SRvLH) ocorre em cerca de 5% das SR e carece de informações detalhadas quanto à sua biologia, comportamento clínico, tratamento e desfecho. **Caso clínico:** Paciente masculino, 61 anos, ao diagnóstico da LLC apresentava linfocitose de 56.416/mm<sup>3</sup>, sem indicação de tratamento quimioterápico. Seguiu em observação clínica, quando apresentou sintomas B e linfonodomegalias supraclaviculares. À histologia, o linfonodo apresentava padrão de LLC/SLL, com