

por 5 itens que pontuam conforme presença/ausência dos antígenos de superfícies. Escore 4 ou 5 correspondem a 92% dos casos de LLC. LEF1 é aberrantemente expresso na maioria dos linfócitos da LLC. Na apresentação clínica com predomínio de citopenias sem linfocitose é mandatória a avaliação de sítios nodais, esplênico ou extra-nodais envolvidos. Neste caso, devido a idade, localização dos linfonodos e performance status optado pela exclusão por outros meios. Como diagnóstico diferencial das neoplasias de linfócitos maduros, Linfoma de Zona Marginal Esplênico e Linfoma do manto foram considerados. A ausência de esplenomegalia significativa associada a adenopatias difusas, ciclina D1 e SOX-11 negativos, bem como a revisão morfológica da biópsia, reforçaram a hipótese de LLC com CD5 parcial e CD23- e CD200 muito forte. **Conclusão:** Apresentações clínicas e fenotípicas incomuns desafiam a experiência médica e o arsenal propedêutico para definição diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.192>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA FAMILIAR

MS Urazaki, CE Miguel, I Garbin, GM Raitz, NF Beccari, LN Farinazzo, CCI Streicher, VG Freitas, IG Vitoriano, MCL Falco

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

Objetivo: Relatar um caso de Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) familiar em acompanhamento com a equipe de Hematologia do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB de SJRP). Metodologia: Dados obtidos de forma sistemática por entrevista e revisão de prontuário. **Relato de caso:** Feminino, 79 anos, primeira consulta com Hematologia do HB de SJRP em janeiro de 2018 devido a adinamia e inapetência; hemograma de dezembro de 2017: Hb 11 g/dL / Ht 34,5 % / Leucócitos 21100 mm³/ Linfócitos 17302 mm³/ Plaquetas 317000 mm³; solicitados exames gerais de investigação de linfocitose - sem alterações dignas de nota. Retorna em maio de 2018 com Hb: 11,7 g/dL / Ht: 36,4 % / Leucócitos: 31500 mm³/Linfócitos 26775 mm³/ Plaquetas 238000/mm³. Solicitado - em julho de 2018 - a Imunofenotipagem de sangue periférico, com presença de 74,5% de células de linhagem B maduras, clonais, que coexpressam os antígenos CD19, CD5 e CD23, em associação aos antígenos CD20 e imunoglobulina de cadeia leve kappa, ambos de baixa intensidade, e negatividade para o antígeno CD79b, compatível com diagnóstico de LLC. A paciente citada possui filha, 60 anos, à qual passou por consulta com a Hematologia do HB de SJRP em junho de 2021, devido à alteração do hemograma; negava; apresentava hemograma: Hb 12 g/dL / Ht 35,8% / Leucócitos 41900 mm³/ Linfócitos 33600 mm³/ Plaquetas 197000 mm³ e exames gerais sem alterações relevantes. Foi solicitada Imunofenotipagem de sangue periférico com presença de 72% de células de linhagem B maduras, clonais, que coexpressam os antígenos CD19 e CD5, em associação aos antígenos CD23, CD200, CD20 de baixa intensidade e imunoglobulina de cadeia leve kappa de baixa intensidade, e negatividade para o antígeno CD79b, compatível com



LLC. Discussão: A LLC é uma neoplasia composta por pequenas células B maduras, que coexpressam CD5 e CD23, associados a uma contagem de linfócitos B monoclonais > 5.109/L em sangue periférico. Sua incidência anual é de 5 casos para cada 100.000/ano; a média de idade é de aproximadamente 70 anos, podendo estar presentes em adultos jovens, tendo predominância masculina. É a leucemia mais comum nos países ocidentais e rara nos países asiáticos; estes achados juntos com relatos de casos familiares indicam uma base genética que predispõe a esta doença. Uma vez que a LLC é incomum, quando pelo menos dois membros da família possuem LLC, esta é considerada LLC familiar. Os estudos não mostram diferença de idade ao diagnóstico entre LLC familiar e esporádica; foi encontrado maior proporção de mulheres com LLC familiar. Não há relação com pior prognóstico em pacientes com LLC familiar em comparação a LLC esporádica, porém, aquela parece estar associada a formas mais indolentes da doença. **Conclusão:** Há agregação familiar importante na LLC, com evidências apontando maior importância da herança genética que os ambientes compartilhados para desenvolvimento da doença. No entanto, a falha em identificar uma mutação específica com grande efeito sugere que variantes genéticas comuns com menores efeitos, ou múltiplos genes raros, com grandes efeitos, são responsáveis pelo risco familiar. Avanços nos métodos genômicos de grande escala possibilitarão o reconhecimento desses genes, que causam susceptibilidade para LLC e outras doenças linfoproliferativas, o que promoverá maior conhecimento das vias etiológicas que levam a LLC familiar e esporádica, possibilitando melhor abordagem diagnóstica e terapêutica desta entidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.193>

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA/LINFOMA LINFOCÍTICO DE PEQUENAS CÉLULAS E INCIDÊNCIA DE SEGUNDA NEOPLASIA: PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES ATENDIDOS NO HSPE E REVISÃO DE LITERATURA

VC Queiroz, IL Arce, P Vicari, VLP Figueiredo

Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica/Linfoma Linfocítico de Pequenas Células (LLC/SLL) é a neoplasia hematológica mais comum do mundo ocidental. Ocorre proliferação clonal e acúmulo de células B CD5+ em sangue periférico, linfonodos, baço e medula óssea. **Objetivos:** Fazer um levantamento do perfil clínico-epidemiológico dos pacientes atendidos no ambulatório de Hematologia do Hospital Servidor Público Estadual (HSPE) entre 2017 e 2018, com diagnóstico de LLC/SLL e fazer correlação dos achados com segunda neoplasia. Metodologia: Foi realizada análise retrospectiva de prontuários dos pacientes selecionados e revisão de literatura sobre o tema. **Resultados:** Foram selecionados 76 pacientes, dos quais 10 (13,2%) desenvolveram neoplasia secundária,

