

hemograma (sic). Foi submetido a biópsia de medula e mielograma firmando o diagnóstico de tricoleucemia. Em outro serviço, foi realizada esplenectomia como tratamento para a leucemia. Após 4 anos (1994) apresentou novo episódio de pancitopenia. Realizada nova biópsia de medula, a qual constatou fibrose medular com hipocelularidade importante e recidiva da tricoleucemia. Diante disto, foi iniciado o tratamento com o Interferon alfa, com melhora clínica e hematológica gradativa, sendo tratado por 2 anos. Permaneceu em remissão por cerca de 13 anos quando veio para o nosso serviço. Gradativamente foi apresentando progressão da doença e piora das citopenias, inclusive com necessidade transfusional. Com essa nova recidiva e a indisponibilidade de Cladribina naquele momento, foi novamente tratado com alfa Interferon. A dose utilizada foi de 3 milhões de unidades no subcutâneo 3 x por semana. Após 3 meses apresentou resolução das citopenias e teve o esquema mantido por cerca de 2 anos e meio. A toxicidade foi moderada com febrículas frequentes e leve depressão possivelmente causada pela droga. Desde então, encontra-se assintomático e recentemente teve reduzida a dose para duas vezes na semana, depois 1 x por semana e atualmente em uso quinzenal. A terapia de primeira linha envolve o uso de Cladribina ou Pentostatina, que são análogos das purinas. Em tempos pregressos a esplenectomia era utilizada como terapêutica, sendo substituída pelo advento de novas opções farmacológicas. O IFN- α é indicado em casos especiais, como gestação e em infecção de difícil controle, de forma transitória, falha do tratamento de primeira escolha e recidiva em curto espaço de tempo. Embora o IFN- α associado à esplenectomia não seja o tratamento de escolha na Tricoleucemia, relatamos o caso de um paciente que apresentou boa resposta à terapêutica, com remissão da doença no tratamento inicial e nas duas recidivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.204>

RELAÇÃO ENTRE ENVELHECIMENTO POPULACIONAL E INTERNAÇÕES POR LEUCEMIA NA BAHIA: UMA ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DA ÚLTIMA DÉCADA

ACS Almeida, AVC Codeceira, FM Reis, FMN Souza, IOS Pereira, JMC Oliveira, LC Lins, LS Silva, MB Silva, NBA Miranda

Universidade Estadual de Feira de Santana (UEFS),
Feira de Santana, BA, Brasil

Objetivos: Comparar os dados relativos ao envelhecimento da população da Bahia com novas internações por leucemia nos últimos dez anos. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo epidemiológico, descritivo e retrospectivo, de análise quantitativa, cuja fonte de dados foi o Sistema de Procedimentos Hospitalares do Ministério da Saúde no período de janeiro de 2011 a dezembro de 2020. **Resultados:** Foram realizadas 2150 internações por leucemia em 2020, o que representa um aumento de 77,53% em relação a 2011. Dentre as internações, a faixa etária que apresentou o maior crescimento foi a de 70 a 79 anos, com uma elevação de 253,33% entre o primeiro e o último ano da década. Logo em seguida, encontra-se a

população de 50 a 59 anos, com um aumento de 166,23%. Já a faixa etária de 5 a 9 anos apresentou o maior número de internações em 2020, com 327, e sofreu um aumento de 45% ao longo da década. Quanto ao valor total desembolsado com pacientes leucêmicos, foram gastos R\$ 5.929.555,98 em 2020 – um acréscimo aproximado de 219% comparado a 2011. **Discussão:** O envelhecimento populacional é uma tendência global e encontra-se localmente bem estabelecido: segundo estudos do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o índice de envelhecimento (IE) da Bahia subiu de 28,63, em 2011, para 45,45 em 2021, e deve dobrar nos próximos 15 anos. Dessa forma, o expressivo aumento de novas internações na faixa etária de 70-79 anos está de acordo com a literatura: com exceção da leucemia linfóide aguda (LLA), todos os outros tipos são mais frequentes na população acima de 60 anos de idade. Além disso, a média de idade no momento do diagnóstico para leucemia mieloide crônica (LMC) e para leucemia mieloide aguda (LMA) é, respectivamente, de 55 e 60 anos, o que explica o significativo aumento do número de internações na faixa etária de 50-59 anos. Já o maior número absoluto de internações entre crianças de 5 a 9 anos relaciona-se com o pico de incidência de LLA nessa faixa. Em relação ao valor total despendido, a elevação se dá, possivelmente, pelos gastos com o tratamento quimioterápico e o manejo de complicações da doença. **Conclusão:** Frente à crescente incidência de leucemia entre pessoas idosas, o diagnóstico precoce de indivíduos com sinais e sintomas iniciais da doença é uma estratégia viável para reduzir o estágio de apresentação do câncer. Além disso, prevenção de leucemia não é tão eficaz quanto a de outras neoplasias, como a de pulmão, pois não é comum que os pacientes apresentem fator de risco modificável conhecido. Portanto, é preciso que os profissionais de saúde estejam aptos para reconhecer as manifestações clínicas iniciais o quanto antes, melhorando as chances de um tratamento bem sucedido.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.205>

RELATO DE CASO: LEUCEMIA CRÔNICA DE LINFÓCITOS GRANDES GRANULARES

JVV Costardi^a, JR Corrêa^a, RNS Antunes^b, TAS Pereira^c, FPD Santos^d, JT Fukasawa^b, DC Aguiar^b, GH Rodrigues^b

^a Hematologia, Santa Casa de Misericórdia de Marília, Marília, SP, Brasil

^b Laboratório de Citometria de Fluxo, Departamento de Atenção à Saúde em Hemoterapia (DASHEMO), Hospital das Clínicas (HC), Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

^c Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

^d Universidade para o Desenvolvimento do Estado e da Região do Pantanal (UNIDERP), Campo Grande, MS, Brasil

Introdução: A leucemia de grandes linfócitos granulares (LGLG) é um tipo raro de doença clonal caracterizada pela infiltração periférica e medular de células linfocíticas grandes





hipergranulares associada a esplenomegalia e citopenias. Compreende cerca de 2-5% de todas as malignidades de células T/NK, acometendo faixas etárias mais avançadas e apresenta comportamento clínico indolente na maior parte dos casos, porém pode evoluir com formas agressivas associado a anemias hemolíticas autoimunes, e esplenomegalia maciça, com alta mortalidade. **Objetivo:** Este relato tem por objetivo relatar um caso raro de leucemia de linfócitos grandes granulares. **Metodologia:** Paciente feminino 51 anos, sem comorbidades, apresentou quadro em 2009 de anemia intensa dependente de transfusão associado a esplenomegalia volumosa. Na ocasião, optado pela esplenectomia seguido de quimioterapia, com hipótese de Linfoma de células T. Após procedimento, evoluiu com normalização dos níveis de hemoglobina até 2017, quando passou novamente a apresentar quadro de anemia leve, evoluindo em 2019 com intensificação desta anemia autoimune, sendo refratária a transfusões e à corticoterapia. Solicitado análise medular, com presença de 33% de linfócitos com subpopulação de linfócitos grandes granulares. Na citometria de fluxo, demonstrado 32,52% de células CD3++ com diminuição de intensidade de CD8, CD2 e CD5, CD 57 het, com negatividade do último por parte da população, expressão heterogênea de CD7 e positividade para marcadores de diferenciação NK CD16/56, com CD27 e TCL negativos. Biópsia e Imuno-Histoquímica de Medula Óssea não foram conclusivos. Foi solicitado estudo de rearranjo TCR no laboratório de Citometria do Albert Einstein, com presença de monoclonalidade em TCR-V-beta. Iniciado então, terapia com Metotrexato semanal e corticoterapia, porém com falha após quase 6 meses de tratamento. Iniciado terapia com Ciclofosfamida por 8 meses, com resposta satisfatória, permanecendo em níveis de hemoglobina controlados até este ano, quando passou a apresentar piora dos níveis hematimétricos, sendo iniciado terapia com Ciclosporina atualmente. **Discussão:** A forma LGLG-T indolente representa mais de 80% dos casos, com maior acometimento entre os idosos, fazendo com que as LGL-NK se tornem ainda mais raras. A etiologia da LGLG ainda é desconhecida, mas acredita-se que mecanismos autogênicos ou antígenos virais possam levar a ativação das células T, levando cronicamente a um estímulo que ocasionaria a síntese aumentada de GLGs. A apresentação clínica da doença dependerá essencialmente do subtipo citológico envolvido, podendo ser: LGLG-T indolente, LGLG-T variante agressiva, LGLG- NK agressiva, Linfocitose NK crônica indolente. Para os pacientes portadores de LGLG-NK que se apresentam oligossintomáticos, com evolução clínica mais favorável, como é o caso da paciente relatada, pode-se tentar os esquemas terapêuticos descritos para os casos de LGLG-T com imunossuppressores, como Metotrexato, a Ciclofosfamida e a Ciclosporina. Entretanto, caso evolução desfavorável, pode ser considerada a poliquimioterapia. **Conclusão:** Apesar dos avanços na etiopatologia, diagnóstico e tratamento, a raridade desta doença dificulta sua plena caracterização e consequentemente melhor terapêutica. A necessidade de exames como imunofenotipagem e teste de clonalidade, restritos a poucos centros, torna seu diagnóstico ainda mais limitado. Portanto, esta patologia deve fazer parte do diagnóstico diferencial de citopenias e linfocitoses.

SÍNDROME DE ERDHEIM-CHESTER: UM RELATO DE UM CASO DE INCIDÊNCIA DESCONHECIDA

M Navarrina-Trindade^a, F Céspedes-Gurki^a,
M Silva-Santos^a, V Júlio-Balestrin^a,
V Xausa-Bosak^a, F Fianco-Valenti^a,
G Beust-Amador^a, D Brum-Lamaison^b, D Laks^a

^a Universidade do Vale do Rio dos Sinos (Unisinos),
São Leopoldo, RS, Brasil

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

A doença de Erdheim-Chester (DEC) tem aproximadamente 1.500 casos conhecidos desde 1930. É caracterizada por infiltração de histiócitos espumosos CD68+ e CD1a- nos tecidos. Mutações ativadoras da via MAPK estão presentes em mais de 80% dos casos; da via BRAF-v600e em 57% a 70% dos casos; seguido por MAP2K1 em 20% dos casos. BRAF é um dos três membros da família RAF de serina/treonina quinases (ARAF, BRAF e CRAF), cujos produtos proteicos são efetores da via MAPK. Mutações em BRAF facilitam a instabilidade genômica, aumentando o poder de diferenciação celular e, consequentemente, infiltração, o que intensifica o processo de diferenciação celular e de supressão de apoptose das células mutadas. Vários proto-oncogenes fazem parte dessa via, que pode ser estimulada por praticamente todos os fatores de crescimento clássicos e está hiperativa em 30% de todos os tumores humanos. A DEC, na maioria dos casos, tem curso de alto grau, sendo fatal principalmente quando há acometimento multissistêmico. A prevalência da doença é em >55 anos, sexo masculino com proporção de 3:1. A DEC tem tropismo por ossos longos, retroperitônio, sistema cardiovascular, sistema nervoso central e olhos, assim os sintomas manifestados são os mais diversos. Nas manifestações ósseas, presentes em até 95% dos pacientes, sinal inflamatório é o mais comum, o que culmina em dor em MMII, o tratamento é sintomático. Alterações cardiovasculares, presente em 40% dos casos, à RNM é comum o envolvimento aórtico por tecido amorfo, sendo geralmente assintomático. Quando ocorre infiltração nas artérias coronárias, em cerca de 23% dos casos, é similar à estenose coronária. O Dx é realizado por meio de anatomopatológico e dos marcadores imuno-histoquímicos à biópsia, observando-se células-gigantes de Touton e marcadores CD68+, CD163+, FXIIIa+ e CD1a-. O tratamento é feito com transplante de células tronco hematopoiéticas autólogo, protocolos com IFN- e com vemurafenib. A busca foi retrospectiva em prontuário eletrônico do paciente. A exemplo, paciente masculino, 52 anos, atendido em ambulatório de neurologia. Paciente previamente hígido, iniciou com episódios de cefaléia frontoparietotemporal progressiva há 6 meses e com sintomas associados de náuseas, vômito, vertigem, diplopia e ataxia. Nega sintomas B, porém relata perda ponderal de 30 kg neste período. A evolução, afasia de Broca. Sem demais alterações. Ao exame clínico neurológico, pupilas midriáticas e isofotorreativas, nistagmo horizontal, sem déficit da MOE. Paralisia central da face e de palato mole à esquerda, com desvio de úvula na mesma direção. Romberg positivo à direita. À RNM de crânio, dilatação ventricular bilateral sem desvio de linha média.