

private hospitals in Brazil. The lack of accessibility to basic laboratory tests for prognostic factors and adequate therapies probably explains the worse outcome of patients treated in public institutions. Prognostic testing rates were poor in both contexts and most high-risk patients received chemoimmunotherapy first-line.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.171>

171

### DOENÇA DE CASTLEMAN ASSOCIADA À POEMS: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO



G.V.C. Freire<sup>a</sup>, G.C. Muzzi<sup>a</sup>, M.R. Costa<sup>a</sup>, I.O. Dias<sup>a</sup>, M.A. Carneiro<sup>a</sup>, F.S.D. Santos<sup>a</sup>, V.C.D. Moro<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

**Contexto:** O diagnóstico de doença de Castleman permanece um desafio na prática clínica, devido necessidade de análises histopatológicas e imunoistoquímicas de qualidade. Poucos estudos abordaram a sua associação com síndrome de POEMS, sendo necessários exames complementares e terapêutica específica. **Relato de caso:** Paciente masculino, 64 anos, evoluindo desde julho de 2019 com perda de peso importante (estimado em 10 kg), astenia, lesões hiperpigmentadas em pele, ascite e linfonodos palpáveis em cadeia cervical. Realizado tomografias em janeiro de 2020, com evidência de linfadenomegalia difusa (cadeias mediastinal, axilar, supraclavicular, retroperitoneal, ilíaca e inguinais bilateralmente) de natureza a esclarecer, associada a esplenomegalia. Comorbidades: hipertensão arterial e hipotireoidismo, em uso de olmesartana e levotiroxina. Relato de lesão em parótida esquerda e linfonodomegalia cervical desde 2016, sem propeidêutica adicional. Realizada biópsia de linfonodo axilar em fevereiro de 2020, com achados de proliferação linfoide atípica, por vezes com lesão de padrão hialino-vascular, proliferação vascular, frequentes plasmócitos interfoliculares e ausência de malignidade na presente amostra; Tais achados levantam a possibilidade de doença de Castleman, principalmente variante plasmocitária. O estudo imunoistoquímico da peça apresentou atrofia de centros germinativos com hialinização da arteríola centro-folicular e aspecto em “casca de cebola” da zona do manto, além de disposição habitual dos linfócitos B (CD20+) e T (CD5+ e CD3+). Negatividade para bcl2 e HHV 8, sendo os achados consistentes com doença de Castleman variante hialino-vascular. Outros exames complementares: eletroforese de proteínas com pico monoclonal em região de gamaglobulina, imunofixação sérica com padrão monoclonal IgG/lambda, líquido ascítico negativo para neoplasia, ecocardiograma com função sistólica preservada, hipertrofia de VE e hipertensão arterial pulmonar importante (67 mmHg), sorologia para HIV negativa, anti-TPO positivo, ultrassom de abdome com esplenomegalia e sinais de hipertensão portal e eletroneuromiografia de membros superiores com síndrome do túnel do carpo moderada, sensitiva motora, mielínica primária. Diante dos achados de neuropatia periférica, esplenomegalia,

endocrinopatia, desordem plasmocitária monoclonal e lesões de pele, é provável o diagnóstico de síndrome de POEMS associada à doença de Castleman, sendo assim, iniciado o tratamento com quimioterapia ambulatorial (CTD – ciclofosfamida, talidomida e dexametasona). **Conclusão:** O quadro descrito elucida a necessidade de diversos exames complementares para diagnosticar essas duas doenças, ainda que apresente quadro clínico sugestivo. Em concordância com os relatos de caso da literatura, em apenas 15% dos casos a síndrome de POEMS está associada ao Castleman. A ocorrência de hipertensão arterial pulmonar como complicação respiratória da síndrome também é pouco frequente. A propeidêutica adicional é de extrema importância após o diagnóstico histopatológico de Castleman, pois a terapia utilizada varia de acordo com o seu subtipo, sendo neste caso, a quimioterapia determinante para o desfecho favorável do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.172>

172

### DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER, HISTIOCITOSE DE CÉLULAS NÃO-LANGERHANS RARA: RELATO DE CASO



D.B. Lamaison, R.S. Ferrelli, T.C.M. Ribeiro, T.Y. Barbeta, A.S. Ribeiro, E.T. Calvache, L.L.A. Silva, T.B. Soares, C.S. Weber, A.A. Paz

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

Paciente, 73 anos, masculino, com diagnóstico prévio de pan-hipopituitarismo secundário a síndrome da sela vazia diagnosticado há 15 anos. Estava em uso de suplementação hormonal - desmopressina nasal, levotiroxina e prednisona, desde então. Iniciou com dor lombar bilateral e em membros inferiores, além de episódios de hipotensão e cansaço progressivo. Indicada internação para prosseguir investigação. Solicitado tomografia de abdome com presença de espessamento tecidual com densidade de partes moles e aspecto em manto envolvendo rins, vasos renais, ureteres proximais e aorta de forma razoavelmente simétrica, determinando mínimo aumento da distensibilidade de cálices de grupos renais superiores, não acompanhado de linfonodomegalias. Apresentava, também, mínima lâmina de derrame pericárdico ao ecocardiograma, bem como espessamento cortical tibial bilateral ao inventário ósseo. Optou-se então por biópsia renal guiada por ecografia, com presença de fibrose colagênica associada a diversas células de aspecto histiocitóide, xantomatosos, em tecido perirrenal, imunohistoquímica com CD68 (kp-1) +, fator XIIIa +, anti-CD34 +, CD1a -. Desta forma, unindo clínica aos achados histopatológico, conclui-se diagnóstico de Doença de Erdheim-Chester - histiocitose de células não-Langerhans. Optado, então, tratamento com interferon-alfa e paciente segue em acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** A doença de Erdheim-Chester é uma rara histiocitose de células não-Langerhans, que se manifesta com lesões escleróticas em ossos tubulares longos simétricos, podendo evoluir com infiltração histiocitária de tecidos extra-ósseos. Tem incidência desconhecida e menos de mil casos foram relatados na literatura, sendo mais comum em homens com

idade entre 50 e 60 anos. Caracteriza-se por proliferação clonal de precursores mielóides com mutação no gene BRAF V600E. Estes histiócitos expressam citocinas que aceleram o recrutamento histiocitário e respectiva ativação com tropismo para o tecido conectivo, adiposo e perivascular. Além do envolvimento ósseo, pode atingir região hipofisária, cursando com diabetes insipidus e endocrinopatias secundárias. Envolvero renal também é comum, com infiltração de tecidos perinéricos, com aspecto de “rim cabeludo” na tomografia computadorizada, podendo levar a hidronefrose. O diagnóstico é desafiador e se confirma com exame anatomopatológico do sítio afetado, com achados de histiócitos com características não-Langerhans (CD1a negativo e proteína S-100 negativa). Não há consenso na literatura sobre tratamento ideal, mas há resultados promissores com uso de drogas imunossupressoras, como interferon-alfa, corticosteróides, ciclofosfamida além de quimioterapia e radioterapia. Conclusão: A doença de Erdheim-Chester apresenta-se como entidade pouco conhecida e carece de abrangente investigação clínica e suspeita diagnóstica. Tendo em vistas sua baixa incidência é necessário ter conhecimento de sua apresentação para evitar subdiagnósticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.173>

173

#### DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA CRÔNICA DE CÉLULAS NK EM ASSOCIAÇÃO COM TUMOR ESTROMAL GASTROINTESTINAL DE JEJUNO: DUAS CONDIÇÕES RARAS EM UM ÚNICO PACIENTE

L.M. Carvalho, S.R. Loss, M.M. Langhi, J.F. Bombonatti, A.N.R. Abdo, P. Bachour, J.O. Bordin, E.D. Ricardo, M.O. Santos, J.P.Z. Filho

Hospital Alemão Oswaldo Cruz, São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** Doença linfoproliferativa crônica de células NK (DLC-NK) é rara, de curso clínico crônico e indolente. Já tumor estromal gastrointestinal (GIST) é uma neoplasia mesenquimal do trato gastrointestinal (GI) e corresponde a 1% dos tumores desde sítio. Em 70% dos casos, acomete o estômago, e 20% intestino delgado. Descrevemos paciente com diagnósticos concomitantes de DLC-NK e GIST de jejuno. **Caso:** Masculino, 74 anos, há 1 mês: náuseas e desconforto abdominal. Exame de imagem: nódulo 2,9cm em alça jejunal. Hemograma: linfocitose ( $10.320/\text{mm}^3$ ), sem citopenias. Submetido à enterectomia de jejuno e linfadenectomia mesentérica, com biópsia compatível com GIST baixo grau, CD117/c-kit +. Imunofenotipagem de sangue periférico: 77% de linfócitos NK, CD16, CD56, CD7, CD57, CD94, CD2, CD11c positivos, sem expressão de CD3. Pesquisa de EBV negativa. Paciente manteve linfocitose, e diagnóstico hematológico de DLC-NK, sem critérios de tratamento até o dado momento. Obteve melhora dos sintomas GI após cirurgia. **Discussão:** DLC-NK é entidade provisória na classificação WHO 2017, caracterizada pela persistência de linfócitos NK no sangue periférico ( $\geq 2 \times 10^9/\text{L}$ ). Maioria é crônica e indolente. Poulou et al. em estudo multicêntrico, analisaram 70 pacientes

demonstrando: mediana de 61 anos, organomegalia 26%, associação com doenças autoimunes 24%, tumores sólidos em 13%, quase 50% pacientes assintomáticos ao diagnóstico. Neste caso, diagnóstico DLC-NK foi achado de exame, concomitante à neoplasia sólida rara. Diferentemente de outras linfoproliferações NK, presença de EBV não é comum, como neste relato. Os marcadores aberrantes das células NK mais comuns são: CD56, CD7, CD94, compatível com perfil deste caso. A mutação STAT3 é bem descrita nas linfoproliferações NK agressivas, e está presente na DLC-NK em 30-70%. O achado reforça possibilidade de proliferação neoplásica NK, e correlaciona-se a citopenias mais intensas e necessidade de tratamento. No caso relatado, por dificuldades de acesso, tal exame não foi realizado. Na maioria das vezes, DLC-NK não requer tratamento. Porém casos com >1 citopenia, infecções de repetição podem necessitar. Num geral, respondem bem a terapia com ciclofosfamida, metotrexate e/ou corticóide. A sobrevida global é de 5 e 10 anos de 94% e 84% respectivamente. Já GIST, é tumor mesenquimal mais comum do TGI, porém apenas 1% dos tumores totais deste sítio. O local mais frequentemente acometido é o estômago (60-70%), seguido por delgado (20-30%) e colorretal (10%). O diagnóstico depende de análise histológica, imunohistoquímica (IQ) e molecular. 85% identifica-se CD117/c-kit. Os sintomas mais comuns são dor abdominal, dispepsia, náusea, anorexia, e obstrução, porém maioria é assintomática. Os tumores variam de 2 a 5cm em sua maioria. Em geral, a ressecção completa do tumor confere cura. Uso do imatinibe é indicado nos casos não ressecáveis e avançados. Esta resposta é justificada pelo achado de infiltração tumoral por células NK, produtoras de interferon gama. Sobrevida livre de doença em 5 anos é >90%, porém acometimento de intestino delgado tem pior prognóstico. No caso descrito, o paciente foi submetido a cirurgia, sem sinais de recaída até o momento. **Conclusão:** DLC-NK e GIST de jejuno são entidades raras, cujos diagnósticos requerem investigação IQ e molecular. Caso descrito demonstra as 2 doenças concomitantes, com boa evolução do paciente até o momento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.174>

174

#### FAVORABLE OUTCOME IN CLL PATIENTS NOT TREATED DESPITE PRESENTING IWCLL CRITERIA: A RETROSPECTIVE ANALYSIS OF THE BRAZILIAN CLL GROUP

F.M. Marques<sup>a,b</sup>, V. Pfister<sup>a,b</sup>, R. Santucci<sup>c</sup>, V.C. Molla<sup>d</sup>, Y. Novis<sup>d</sup>, T.M.B. Silveira<sup>e</sup>, M.V. Gonçalves<sup>a</sup>, V. Buccheri<sup>f</sup>, C.S. Chiattonne<sup>e</sup>, C. Arrais-Rodrigues<sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> Brazilian Registry of CLL, Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH), São Paulo, SP, Brazil

<sup>b</sup> Divisão de Hematologia, Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

<sup>c</sup> Instituto Hemomed de Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brazil

