

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^{a,b}, V. Pfister^{a,b}, R. Santucci^c, V.C. Molla^d, Y. Novis^d, T.M.B. Silveira^e, M.V. Gonçalves^a, V. Buccheri^f, C.S. Chiattonne^e, C. Arrais-Rodrigues^{a,d}

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

^b Divisão de Hematologia, Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^c Instituto Hemomed de Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brazil

