

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. Envolvimento 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

^d Hospital Sírio-Libanês, São Paulo, SP, Brazil

^e Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brazil

^f Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Some patients with CLL will require treatment at diagnosis, but many other will remain untreated under observation for several years. We have observed that many patients tolerate several of the clinical manifestations defined as criteria for treatment indications without treatment need. We identified 5 reference centers for CLL that share the same profile of being more conservative in indicating treatment for CLL patients. We decided to analyze if more conservative local criteria for treatment indication impacts on patients' outcomes. **Objective:** To describe the outcomes of a series of CLL patients treated according to locally defined more conservative criteria for initiating treatment. **Methods:** The Brazilian Registry of CLL was started in 2004 as a prospective observational data collection tool. Inclusion criteria for enrollment followed the IWCLL guidelines. We retrospectively evaluated all patients with CLL in the Brazilian Registry of CLL who were followed between March 2013 and March 2020 at the 5 reference centers (3 public and 2 private). The following local criteria were used for treatment indications: 1) Persistent and progressive symptomatic cytopenias, 2) Massive or symptomatic lymphadenopathy, 3) Massive or symptomatic splenomegaly, 4) Disease-related symptoms, only if persistent and if other causes were excluded, 5) Autoimmune complications including anemia or thrombocytopenia non-responsive to steroids. Progressive lymphocytosis and extranodal manifestations were not considered for treatment indication. **Results:** A total of 590 patients were followed during the observation period of 7 years. Median follow-up was 40 months (range:3-86). Median age was 65 years (range:32-98) and most patients were male (57%). Binet stage was A in 67%, B in 14% and C in 19% of cases. FISH, performed in only 199 patients (34%), was normal in 43%, and showed del13q in 23%, trisomy 12 in 18%, del11q in 8% and del17p in 7%. According to IWCLL criteria, 264 (45%) presented indication for treatment over the time: 146 (55%) at diagnosis and 118 (45%) during follow-up. Based on the local criteria, 148 (25%) patients met criteria for indication of treatment. Therefore, 116 patients with IWCLL indication were not treated to date according to the local criteria. The IWCLL indications for these untreated patients were: cytopenias (49%), constitutional symptoms (32%), progressive lymphocytosis (11%), lymphadenopathy or splenomegaly (9%). The median observation time for these untreated patients from the time of indication of treatment by IWCLL until the analysis was closed was 39 months (range:3-86). Of the 116 untreated patients, 13 (11%) died during follow-up: 5 from infections probably unrelated to CLL (all patients were elderly, Binet A, non-neutropenic and non-hypoglobulinemic), 2 from cardiac causes, 1 from a car accident, 1 from a solid tumor, and 4 of unknown causes (lost follow-up after at least 2 years). No deaths were attributable to CLL. Overall survival at 4 years was 90% for the patients who were treated versus 89% for the patients who were not treated ($p = 0.95$). **Conclusion:** Our data

suggest that it is feasible and safe to adopt more conservative criteria to indicate treatment in a CLL patient. A more restrict approach may not only reflect in a significant financial impact to the health care system but also avoid premature exposition to prolonged and/or potentially toxic treatments. This finding might be of special interest to low-income countries.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.175>

175

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA COM CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ATÍPICAS: RELATO DE UM CASO



M.P. França, S.S. Steck, J.O. Bortolotti, M.T. Salesse, E.R. Etto, L.K.P. Heriger, M.F. Menin, G. Lucena, M.A. Gonçalves, M.G. Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfóide Crônica (LLC) corresponde a doença linfoproliferativa crônica mais comum, acometendo principalmente indivíduos idosos. Caracteriza-se por linfocitose monoclonal com expressão concomitante de CD5 e CD20, originada na medula óssea, com envolvimento de sangue periférico, linfonodos, fígado e baço. Frequentemente, o diagnóstico é feito em pacientes assintomáticos, que apresentam linfocitose persistente em hemograma, através de imunofenotipagem. Em geral, a LLC se comporta como doença medular e nodal mas, em alguns casos, pode apresentar um quadro extranodal e, raramente, envolvimento SNC. **Objetivo:** o objetivo desse estudo foi relatar um caso de LLC com linfocitose e linfonodomegalias, mas também com comprometimento inicial de SNC, o que é raro. **Material e método:** Trata-se de um estudo descritivo baseado na análise de prontuário do paciente. **Relato de caso:** paciente de 58 anos, sexo masculino, internado após traumatismo crânio encefálico leve, evoluindo com abaulamento posterior em região parietal direita, que se revelou secundário a lesão expansiva intracraniana com infiltração óssea e expansão extracraniana ao exame de imagem. Foi ressecada e submetida a AP e IMH, que mostraram proliferação linfóide com CD5 e CD20 positivos, compatível com LLC/Linfoma Linfocítico. Também foram observadas linfocitose em sangue periférico e manchas de Gumprecht, e resultado da imunofenotipagem apontou CD45, CD19, CD5 e CD20+, compatíveis com LLC. O paciente foi submetido a radioterapia local com dose total de 4500cGy, com redução da massa craniana. Porém, evoluiu com rápido aumento dos linfonodos cervicais e axilares, além de esplenomegalia, hipercalcemia, hiperuricemia e insuficiência renal com necessidade de hemodiálise. Foi realizada biópsia de linfonodo cervical e iniciada quimioterapia com Fludarabina e Ciclofosfamida com boa resposta inicial. O resultado da biópsia revelou Linfoma Não Hodgkin de grandes células B, configurando Síndrome de Richter, sendo proposto novo tratamento com RCHOP. **Discussão e conclusões:** LLC com envolvimento do SNC são reportados em apenas 1% dos pacientes, e como apresentação inicial é uma manifestação ainda mais incomum, porém deve ser considerado quando