

MIELITE TRANSVERSA: UMA RARA MANIFESTAÇÃO DA LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA

FF Tomain, DB Cliquet, CAC Vieira, MF Menin, MG Cliquet

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

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) representa 30% de todas as leucemias, sendo mais comum em homens idosos. É uma neoplasia originária da linhagem de células B, não se diferenciando em plasmócitos. Geralmente assintomática, mas pode cursar com astenia, febre, perda ponderal, sudorese noturna e linfadenomegalias, Anemia e plaquetopenia. Há presença de linfocitose $> 5.000/\text{mm}^3$ em proliferação monoclonal com antígenos CD5+, CD19+, CD20+ e CD23+ e expressão fraca de Ig de superfície com caráter monoclonal. O tratamento está indicado principalmente em Estágios avançados. A LLC cursa por vezes com quadros autoimunes, incluindo Anemia hemolítica, plaquetopenia e até quadros de artrite. No contexto sistêmico, nota-se a Mielite Transversa (MT), caracterizada por desmielinização focal inflamatória, como manifestação rara da LLC. A MT pode ser derivada de outras causas: infecciosas, vascular, autoimune ou idiopática. Apresenta-se de forma aguda ou subaguda, com piora progressiva e ascendente, preferencialmente em MMII, acometimento motor e sensitivo, além de comprometimento esfíncteriano. O diagnóstico é feito por RMN que evidenciará hipersinal em T2, principalmente em segmentos torácicos. O tratamento baseia-se em tratar a causa bem como o uso de corticóides. **Objetivo:** Relatar um caso de MT associada a LLC. **Descrição do caso:** A.R.B., feminina, 86 anos, branca, diabética, hipertensa e história prévia de glaucoma. Diagnosticada com LLC no fim de 2020 através de imunofenotipagem de mielograma, com 56,1% de linfócitos B com fenótipo CD45+, CD19+, CD5+, CD23+, CD43+, CD200+, CD20+ parcial, CD38+ parcial, CD79b parcial e IgM com expressão fraca de cadeia leve kappa. Exames iniciais: Hb: 10,8 g/dL, leucócitos: $12.530/\mu\text{L}$, neutrófilos: $3.884/\mu\text{L}$, linfócitos: $7.017/\mu\text{L}$ e plaquetas: $167.000/\mu\text{L}$. Em março de 2021, apresentou paraparesia progressiva, perda de controle esfíncteriano e necessidade de cadeira de rodas. Exame físico: Glasgow 15, PIFR, redução de força grau II em MMII e hipoestesia em nível de T7. RMN: extensa alteração de sinal medular de C7 até T11, holocordiana, central, leve efeito tumefativo e mínima impregnação por contraste, sem nodulações, comprometimento meníngeo ou radicular, compatível com mielite longitudinalmente extensa. Pesquisaram-se causas infecciosas e autoimunes: sorologias de EBV, HIV, CMV, HTLV, VDRL, toxoplasmosse, parvovírus B19, hepatites B e C não reagentes, além de anticorpo de AQP4 não detectado. Hemo e urocultura: sem crescimento bacteriano e fúngico. Paciente evoluiu com melhora parcial espontânea da paraparesia, com força grau IV bilateral, iniciando azatioprina 50 mg 8/8h de uso contínuo e seguimento ambulatorial. Atualmente referindo perda de 18 kg em seis meses, constipação, permanência da paraparesia com uso de cadeira de rodas. Apresenta-se hipocorada 1+/4+, redução de força grau III em MMII e linfonomegalias



em regiões de cabeça e pescoço. Exames: Hb: 11,0 g/dL, Ht: 34,8%, VCM: 94,8 fl, HCM: 30,0 pg, leucócitos: $107.100/\mu\text{L}$, mielócitos: $2.142/\mu\text{L}$, bastões: $2.142/\mu\text{L}$, segmentados: $12.852/\mu\text{L}$, linfócitos: $87.822/\mu\text{L}$ e plaquetas: $294.000/\mu\text{L}$. Aventou-se então a hipótese de que a MT seria secundária a LLC, sendo então iniciado tratamento com prednisona 60 mg/dia e clorambucil 12 mg/dia ambos por 4 dias. **Conclusão:** A MT é uma rara manifestação da LLC, acometendo apenas 0,8% dos doentes. É imprescindível a investigação das diversas causas da MT, não se esquecendo de possível etiologia neoplásica, como relatado no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.198>

ÓBITOS POR LEUCEMIA LINFÓIDE NO PARÁ (2010-2019)

GS Sastre, ASDS Reis, AA Lopes, BB Moreira, LG Fonseca, JVS Lobato, SC Franco, CVCD Nascimento

Universidade do Estado do Pará (UEPA), Belém, PA, Brasil

Objetivo: Caracterizar o perfil epidemiológico dos óbitos por Leucemia Linfóide no estado do Pará entre os anos de 2010 e 2019. **Métodos:** É um estudo ecológico no qual se utilizou o Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM) da base de dados do DATASUS/Ministério da Saúde sobre os óbitos registrados por Leucemia Linfóide no período de 2010 e 2019 no Pará. Selecionou-se dados sobre ano de óbito, faixa etária, cor/raça, sexo, escolaridade e regiões de saúde. **Resultados:** No período, foram notificados 361.070 óbitos no estado. Desse total, 685 são por Leucemia Linfóide, demonstrando que a cada 10.000 óbitos 18,97 eram pela doença. No estudo, foi verificado uma média de 68,5 óbitos/ano, sendo que 2015 e 2019 foram os anos com mais casos de óbitos, com 79 (11,53%) óbitos por ano. Em relação à faixa etária, no período, a maioria dos óbitos por Leucemia Linfóide está entre 5 e 9 anos, representando 105 casos (15,32%) e a minoria por menores de 1 ano, com 7 casos (1,02%). Houve maior prevalência de óbitos pela doença em pessoas pardas, sendo 538 casos (78,54%) do total. Quanto ao sexo mais prevalente em relação ao número de óbitos, o masculino apresenta 375 casos (54,74%) e, o feminino, 310 casos (45,25%), sem discrepância significativa entre os sexos. Em relação à escolaridade, os óbitos de indivíduos entre 4 e 7 anos de escolaridade foram mais prevalentes, com 135 casos (19,70%). Entre as Regiões de Saúde do estado do Pará, a região Metropolitana I possui a maioria dos óbitos, apresentando 568 casos (82,91%), seguido da região do Baixo Amazonas, com 74 (10,80%). As demais regiões, não obtiveram resultados significativos. Em relação às variáveis ignoradas no preenchimento das fichas de notificação, notou-se que 159 (23,21%) tiveram informações quanto à escolaridade ignorada e 2 quanto à cor/raça. **Discussão:** Pelo seu impacto em número de óbitos e uso de recursos, a doença representa um problema de saúde pública. Apesar do total representar 685 casos no estado do Pará e a média de óbitos/ano ser mantida em 68,5 casos, os anos de 2012, 2015 e 2016 a ultrapassam, o que sugere uma maior notificação. Ademais, a



Leucemia Linfóide é uma doença encontrada, predominantemente, em crianças, o que se reflete na maioria de óbitos existentes nessa faixa-etária. No que concerne ao maior número de óbitos de pessoas pardas, reflete características da população do estado e sugere negligência dessa parcela da população. Em relação ao sexo, o masculino apresentou uma diferença de 65 pessoas, sugerindo que apesar da leve discrepância, a prevalência de óbitos pela doença no estado independe do sexo. No quesito escolaridade, a maior quantidade de óbitos foi encontrada em indivíduos entre 4 e 7 anos de escolaridade, ou seja, demonstrando a maior prevalência em crianças em convergência com outros estudos. Por fim, a concentração de óbitos na Região Metropolitana 1 do estado refletem as determinantes sociais de saúde dos centros urbanos, com uma pior resposta à mortalidade pela doença no estado e sugerem a necessidade de medidas públicas de diagnóstico e tratamento precoce. As informações ignoradas das fichas de notificação sugerem negligência dos profissionais da saúde com o preenchimento adequado e compromete a fidedignidade dos dados e possíveis estudos futuros. **Conclusão:** O perfil epidemiológico encontrado é de crianças entre 5 e 9 anos, pardas, independente do gênero, com baixa escolaridade, residentes da região Metropolitana 1 e maior número de óbitos em 2015 e 2019.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.199>

OUTCOMES OF PATIENTS WITH CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA (CLL) ACCORDING TO THE REASONS FOR INITIATION OF FIRST-LINE TREATMENT: A RETROSPECTIVE ANALYSIS OF THE BRAZILIAN REGISTRY OF CLL

FM Marques^a, V Pfister^a, LLM Perobelli^b, R Santucci^c, V Buccheri^d, TB Soares^e, A Azevedo^f, MV Gonçalves^a, CS Chiattoni^g, C Arrais-Rodrigues^h

^a Brazilian Registry of CLL, Associação Brasileira de Hematologia e Hemoterapia (ABHH), Brazil

^b Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini – Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brazil

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

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

^e Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brazil

^f Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

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

^h Division of Hematology, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

Objective: To describe the outcomes of different reasons for initiating first-line treatment in a series of patients with CLL.

Methods: Retrospective observational study with all patients with CLL in the Brazilian Registry of CLL(RBCLL), that was started in 2004. **Results:** Between January 2004 and March 2021, a total of 1654 patients were followed at 30 centers. After a median follow-up of 86 months (range:3-315), there were 864 patients (52%) who were not treated, and 790 (48%) who were treated. Among the untreated patients, 636 (74%) did not have treatment indication while 228 (26%) had treatment indication but were not treated. These patients were not treated despite having an indication because of the following reasons:more conservative treatment indications in 59% of cases, death during follow up from unrelated causes in 15%, early death associated with poor clinical condition in 5% of cases, and for unknown reasons in 21%. Among 790 patients who were treated, the most common reasons for treatment initiation were cytopenias in 56%, and symptomatic lymphadenopathy in 26%. Other indications: disease-related constitutional symptoms in 22%, progressive lymphocytosis in 15%, symptomatic splenomegaly in 11%, and extranodal disease and steroid-refractory autoimmune complications in 1%, each. Besides,50 patients (7%) were treated although did not have a treatment indication. Treatment-free survival (TFS) was 37% at 8 years. It was only 10% for those with treatment indications due to cytopenias or lymphadenopathy, 25% for those with other treatment indications and 78% for those without indication ($p < 0.0001$). Median time between diagnosis and first-line treatment initiation was significantly shorter in patients with treatment indication due to cytopenias (7 months), and in those treated due to lymphadenopathy (13 months), than in those due to other reasons(37 months), and those without treatment indication (median not reached, $p < 0.0001$). Cytopenias as a reason for treatment initiation was associated with inferior TFS even among Binet A and B patients (median time 30 months vs. not reached). Analyzing the 375 patients who were treated due to cytopenias, anemia (hemoglobin<10 g/dL) was significantly associated with worse survival (27% vs. 55%, $p < 0.0001$), while thrombocytopenia (platelets<100x10⁹/L) had no impact on survival. Overall survival (OS) was 61% at 8 years among treated patients. OS was significantly worse in patients who were treated due to cytopenias (48%) than in those treated for other reasons (75%, $p < 0.0001$). Cytopenia as an indication of treatment was associated with inferior OS even among Binet A and B patients (79% vs. 63%, $p = 0.002$). Indeed, after correcting for age,Binet staging and renal function, cytopenias remained significantly associated with worse OS(hazard ratio–HR:2.98,95% confidence interval 1.26-7.06). Progressive lymphocytosis as a treatment indication was associated with a significantly better OS (73%vs.58%, $p = 0.002$), although the protective effect did not remain after a multivariate analysis. Median time-to-next treatment (TTNT) after first-line treatment was 40 months. Median TTNT was also significantly shorter for patients treated due to cytopenias (30 months) than for those treated due to lymphadenopathy (71 months), and due to other reasons (56 months, $p < 0.0001$). **Conclusion:** Cytopenias and lymphadenopathy were the most common reasons for treatment initiation. Cytopenias as a reason for treatment initiation was associated with inferior OS and TFS, as well as TTNT and should therefore be regarded as an independent

