

RELATO DE CASO: PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA COM ACOMETIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

F Dortzbacher, CK Weber, CE Wiggers,
VR Siqueira, V Predebon, XPH Condori,
ET Calvache, RS Ferrelli, LM Fogliatto, AA Paz

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

Introdução: Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é uma desordem linfoproliferativa clonal de células B maduras. É a forma de leucemia mais comum em países ocidentais e a maioria dos pacientes é diagnosticado através de exames de rotina. A presença de infiltração linfocítica no sistema nervoso central (SNC) é rara, caso que será relatado a seguir. **Relato:** Paciente, masculino, 64 anos, transferido do Hospital de sua cidade de origem à emergência do HCPA em setembro de 2021 devido a episódio único de convulsão tônico-clônica generalizada em domicílio com duração estimada de 15 minutos. Na admissão foi constatado que paciente apresentava LLC em tratamento com Ibrutinibe desde maio de 2019, sem comorbidades adicionais. O paciente não apresentava alterações no exame físico neurológico, realizou tomografia computadorizada (TC) de crânio e exames laboratoriais para investigação. Após avaliação da equipe de neurologia, concluiu-se que tanto a TC quanto os exames laboratoriais não justificavam o quadro agudo, sendo então realizado punção lombar (PL) e análise do líquido (Pressão de abertura 208mmH₂O, líquido límpido, Proteínas 59, Glicose 69 - HGT sérico 81 -, Leucócitos 55 - 90% linfócitos, bacteriológico, bacterioscópico, BAAR, pesquisa de fungos, antígeno para crypto e PCR MTB negativos). Posteriormente realizada ressonância magnética (RNM) de crânio que evidenciou sinais de infiltração leptomeníngea e subaracnóidea nos compartimentos supra e infratentoriais associados a pequeno nódulo com realce pelo meio de contraste no hemisfério cerebelar esquerdo, sugerindo infiltração neoplásica por LLC. Realizou nova PL com imunofenotipagem (IFN) do líquido que encontrou 75 eventos patológicos equivalentes a 0,9% de células linfoides B de tamanho pequeno, positivas para CD19, CD20 fraco, CD200, CD5, CD43, CD79b fraco, IgLambda, CD45 forte (negativos para CD23, CD38 e IgKappa) - característico de Síndrome Linfoproliferativa B compatível com Linfoma não-Hodgkin de células B (LNH-B) tipo LLC. O tratamento optado foi quimioterapia intra-tecal com Metotrexato (MTX), dexametasona e Citarabina (Ara-c) e manutenção do Ibrutinibe, até negatividade do líquido, mantido apenas Ibrutinibe posteriormente. Paciente recebeu alta hospitalar e mantém acompanhamento ambulatorial sem apresentar novos sintomas neurológicos. **Discussão:** A heterogeneidade dos sintomas clínicos na apresentação, além de diagnósticos diferenciais mais prevalentes, torna um desafio reconhecer a infiltração do SNC por LLC, somado ao fato da prevalência do acometimento do SNC não ter relação com estágios RAI mais avançados e nem mesmo atividade de doença. Acredita-se que o exame de imagem recomendado para avaliação é a RNM e para confirmação diagnóstica a IFN do líquido cefalorraquidiano (LCR) com presença de células patológicas. O tempo de sobrevida nesses casos, ainda que difícil de determinar, é estimado em 3,79 anos, contra média

de 6 anos em pacientes sem envolvimento de SNC. Ainda que não exista consenso sobre qual a melhor terapêutica para esses casos, MTX endovenoso em altas doses é opção para acometimento do parênquima e MTX, Ara-c e corticosteroides intra-tecal para leptomeninges.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.224>

TRICOLEUCEMIA (LEUCEMIA DE CÉLULAS PILOSAS) E HANSENÍASE, UMA ASSOCIAÇÃO INCOMUM

TCO Gigek, BB Arnold, ARV Prudêncio,
RB Cardoso, F Mazotti

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

Introdução: Leucemia de células pilosas é uma doença linfoproliferativa B rara. Representa 2% de todas as leucemias e menos de 1% das neoplasias linfoides. É caracterizada por esplenomegalia, pancitopenia, associada ou não à linfocitose relativa e/ou monocitopenia. Mais frequente em homens, e a partir da 5ª década de vida. Pode mimetizar ou coexistir com outras doenças hematológicas clonais e associar-se a desordens auto-imunes e, por isso, deve ser considerado como diagnóstico diferencial de bicitopenias e pancitopenias, principalmente quando há ocorrência de coleta de material hemodiluído na medula óssea (MO). O objetivo desse caso foi apresentar a associação de Tricoleucemia em uma paciente portadora de hanseníase. **Relato de caso:** Mulher 47 anos, encaminhada ao serviço por fraqueza generalizada há 6 meses. Referia início de tratamento há 8 meses para hanseníase com rifampicina, clofazimine e dapsona. Após 2 meses de tratamento iniciou quadro de fraqueza, adinamia e inapetência. Ao procurar atendimento médico prévio foi diagnosticada com anemia tratada com sulfato ferroso. Na investigação laboratorial apresentava os seguintes exames: Hb 9,7 g/dL, VCM 115, RDW 19, reticulócitos 2,0%, leucócitos 3.100/mm³ (47) 0-0-45-5 plaquetas 76 mil/mm³. DHL 1200 U/L. transaminases e coagulograma normais. USG de abdome total sem alterações. Mediante a hipótese de megaloblastose secundária ao tratamento da hanseníase, iniciou-se ácido fólico e coletado mielograma. Após 30 dias retornou com piora significativa dos exames, Hb 8,9 g/dL, Ló 2000/mm³ e plaquetas 22.000/mm³. A análise do mielograma foi impossibilitada por hemodiluição. Optou-se por coleta de biópsia de medula óssea, demonstrando a presença de infiltração por células pequenas com projeções citoplasmáticas, compatível com Tricoleucemia, confirmado a imunofenotipagem. Iniciado tratamento Cladribina com melhora da aplasia. **Discussão:** Leucemia de células pilosas é uma doença linfoproliferativa rara, sendo um tipo incomum de leucemia crônica, caracterizada como malignidade linfoproliferativa indolente de células B com projeções citoplasmáticas. Corresponde a 2% de todas as leucemias. Sua apresentação típica é homem de meia-idade com achado acidental de pancitopenia, esplenomegalia e medula óssea inapirável. É uma alteração linfoproliferativa que pode mimetizar ou coexistir com outras doenças hematológicas clonais e tem sido associada a desordens

autoimunes. Deve ser considerada como alternativa no diagnóstico diferencial de anemia aplásica, síndrome mielodisplásica ou mielofibrose idiopática. Os linfócitos presentes exibem projeções citoplasmáticas, características em forma de cabelos, que dão nome à doença. A imunofenotipagem faz o diagnóstico definitivo e diferencial com outras linfoproliferações de células B. As características de imunofenotipagem são a forte positividade para marcadores de células B, como o CD20. Uma variação de marcadores também tem se mostrado positivo incluindo o DBA44, CD11c (LeuM5), CD 25(IL-2R), CD103, e o FMC78. O análogo nucleosídeo cladribina e a pentostatina demonstram grande eficácia e tem produzido respostas duradouras. **Conclusão:** O caso demonstra que as citopenias são um desafio no atendimento hematológico. Podemos estar diante de patologias variadas, clonais e não clonais, bem como reacionais, de base imunológicas ou como efeito de tratamentos variados. É imprescindível anamnese detalhada, laboratório e avaliação de medula óssea para excluir doenças neoplásicas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.225>

CENTRAL NERVOUS SYSTEM INFILTRATION IN CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA: A STUDY ON BEHALF OF THE REGISTRO BRASILEIRO DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA

JE Hyppolito ^a, LJ Arcuri ^a, A Vicente ^b, V Farnese ^c, R Santucci ^d, V Buccheri ^e, C Arrais ^f, IL Arce ^g, N Hamerschlak ^a

^a Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brazil

^b Prevent Senior, São Paulo, SP, Brazil

^c Grupo Oncoclínicas Uberlândia, Uberlândia, MG, Brazil

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

^e Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), São Paulo, SP, Brazil

^f Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^g Hospital do Servidor Público Estadual (HSPE), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Central nervous system (CNS) infiltration in chronic lymphocytic leukemia (CLL) is a rare presentation of CLL that can potentially have disastrous complications. Reported prognosis is poor. The objective of this study is to report a series of cases of CLL with CNS infiltration. **Methods:** This is a case-series of a Brazilian CLL registry (Registro Brasileiro de Leucemia Linfocítica Crônica). We included patients with CLL and CNS infiltration. This is a descriptive study. **Results:** A total of 10 (0.28%) in 3610 patients were identified with confirmed (80%) or suspected (20%) CNS infiltration. Median age at CLL diagnosis was 57.5 y/o (range: 50 – 76). Three (30%) patients were diagnosed with CNS infiltration concomitantly with the CLL diagnosis, while others (70%) were diagnosed at a median of 41 months of CLL diagnosis

(range: 11 to 119 months). Only three (30%) patients had been previously treated for CLL. Most common symptoms of CNS infiltration were convulsion (30%), altered mental status (30%), headaches (30%), ophthalmologic (30%), and urinary incontinence (20%). Amnesia, asthenia, vomiting, hemiparesis, cervicalgia, and dizziness were also present (one patient each). Of the patients with confirmed CNS infiltration, diagnoses were performed through liquor exam (all patients) and biopsy (one patient). Of the two patients with suspected CNS infiltration, one achieved complete response and the other, partial clinical response, following instituted CLL-directed therapy with (1 patient) or without (1 patient) intrathecal chemotherapy. Of the other 8 patients, 3 achieved complete response, 2 failed treatments, 1 was not evaluated and 2 had missing information. Of all patients, 5 are alive, 3 died of sepsis, multiorgan failure following CNS methotrexate-related toxicity, and COVID, and 2 had missing information. **Discussion:** Our results show that the prognosis of CNS infiltration in CLL can be relatively good, with at least 50% of patients alive at 1 year. However, a series of 18 patients published by Strati et al has shown a poorer outcome, with half of the patients dead at 1 year. Although all patients were diagnosed by liquor exam, that same study reported a low specificity for liquor exam in CLL (42%) due to the frequent presence of leukemic cells in the cerebrospinal fluid in other conditions. Establishing CNS CLL as the cause of the symptoms can be difficult, since up to 70% of patients with CLL have CNS infiltration in autopsy studies, and our results may be superestimated. In summary, CNS infiltration in CLL is a rare event, and further studies are needed to address prognosis and management.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.226>

INFILTRAÇÃO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL POR LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA – RELATO DE CASO

PCRE Ferreira, CPC Hugo, F Bahia-Coutinho, JSS Soares, JL Vendramini, LMB Batista, NM Bernardes, SEBJ Neves, WSV Junior

Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) é a leucemia mais comum entre os adultos. O acometimento do sistema nervoso central (SNC) ocorre em cerca de 1% dos casos apenas, sendo a maioria dos estudos retrospectivos e pequenos. **Relato do caso:** Paciente de 63 anos, feminina, diagnosticada com LLC (Matutes 5 em sangue periférico) em março de 2020, à ocasião assintomática. Evoluiu com citopenias e adenomegalias sintomáticas, iniciado tratamento de primeira linha liberado pelo SUS com Clorambucil, suspenso após três meses por toxicidade dermatológica. Evoluiu com esplenomegalia e linfonodomegalias sintomáticas, pancitopenia. Procurou serviço por paralisia facial periférica e alteração de marcha. Em propedêutica neurológica, imagens de crânio sem alterações significativas. Liquor com proteinorraquia e presença de linfocitose, células com mesmo perfil da doença de base