

“Doença Linfoproliferativa Crônica B Biclinal: Tricoleucemia e Linfoma Linfocítico/Linfocitose B Monoclonal – tipo LLC”. **Conclusão:** Não é frequente a detecção de clones linfóides B distintos em uma única amostra. Para a população 1, o fenótipo foi específico de Tricoleucemia. Vale lembrar que tricoleucemia entra no diagnóstico diferencial de linfoproliferações crônicas B CD10 positivas, já que este marcador pode estar presente em cerca de 10% dos casos. Ainda é válido considerar que nesses casos pode haver discrepância entre a porcentagem de células anômalas obtidas na citometria em comparação com o mielograma, visto que costuma ocorrer hemodiluição nas amostras de portadores de tricoleucemia devido intensa fibrose medular. Para a população 2, apesar do imunofenótipo descrito ser compatível com LLC, não havia descrição de linfocitose B persistente monoclonal > 5.000/mm³. Portanto, seguindo critérios OMS-2016, o diagnóstico mais acurado seria Linfoma Linfocítico, caso o paciente apresentasse linfonodomegalias, ou caso contrário, Linfocitose B Monoclonal tipo LLC, necessitando de correlação clínica para esta distinção.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.016>

LINFOMA/LEUKEMIA DE BURKITT APRESENTANDO SUBCLONES

Patrícia Gama, Tayana Mello,
Rafaela M.S. Araújo, Maria Rafaela M.B. Silva,
Ana Paula F. Dametto, Fernanda G.P. Cunha,
Irene Lorand-Metze

Hospital Mário Gatti, Laboratório Sollutio,
Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

A LLA L3 (ou de células de Burkitt) tem sido definida com forma leucêmica do linfoma de Burkitt na classificação atual da OMS. É uma neoplasia associada à presença do EBV, e recentemente alguns trabalhos têm mostrado que o vírus pode modular expressões fenotípicas e genotípicas diferentes nas células tumorais. Apresentamos um caso da forma leucêmica do linfoma de Burkitt, que apresentou 2 subclones genotipicamente relacionados. Paciente masculino, 49 anos. Trauma torácico há 3 dias sem fratura. Ao exame físico, mucosas descoradas ++ e esplenomegalia (5 cm). LDH 2.669 U, ácido úrico 8,79 mg, Creatinina 1,27. No CT abdominal baço com 180 mm no maior eixo. Índice esplênico 1728 (nl < 480). Ausência de linfonodomegalias. CT de tórax normal. Sorologia para HIV negativa. Hb 7,7 g/L, Leuco 12,4 × 10⁹/L, Blastos 40% Plaquetas 17 × 10⁹/L. Blastos com morfologia de linfoma de Burkitt. Na imunofenotipagem (plataforma de 8 cores – Euroflow) foram detectadas 2 populações linfóides. Uma delas teve fenótipo: CD45^{parcial}, CD19⁺, CD20⁺, CD38⁺, CD10^{parcial}, CD79b⁺, CD43^{parcial}, IgM kappa (citoplasma e superfície). Negativa para CD34 e TdT. A outra foi CD45⁺⁺, CD19⁺⁺, CD20⁺, CD38^{negativo}, CD10^{negativo}, CD79b, CD43^{negativo}, IgM kappa (superfície). Negativa para CD34 e TdT. A biópsia de medula estava difusamente infiltrada (90%) por células de tamanho médio. Na imunohistoquímica positividade para: CD20, CD79a, CD10, c-Myc, MUM

1, PAX-5, bcl-6, Ki67+ 95%. O paciente em tratamento desde há um mês com boa resposta.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.017>

INFILTRAÇÃO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL POR CÉLULAS PLASMÁTICAS EM PACIENTE SEM COMPROVAÇÃO DE MIELOMA MÚLTIPLO – RELATO DE CASO

Ana Paula de Azambuja,
Tatiana D. Scobel Balzani,
Marina Couto Guedes,
Ana Vitoria Cassis Santos Gasparine,
Felipe Patricio, Elenaide Coutinho Nunes,
Caroline Bonamin Sola

Serviços de Hematologia e Citometria de Fluxo do
Hospital de Clínicas da Universidade Federal do
Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de infiltração do sistema nervoso central por células plasmáticas clonais em paciente sem comprovação de mieloma múltiplo (MM). **Caso clínico:** paciente masculino, 52 anos, referia cefaléia holocraniana contínua e náuseas há dois meses, associado a alteração de marcha e diminuição da acuidade visual progressiva há duas semanas. De história pregressa tinha diagnóstico de câncer de reto tratado cirurgicamente, e HIV positivo em tratamento com terapia antiretroviral, com carga viral não detectada e CD4 abaixo de 500 (223/uL). Ao exame físico apresentava pupilas midriáticas com amaurose reduzida à esquerda e paralisia de nervo abducente, parestesia em membros superiores com dismetria e disdiadococinesia bilateral e diminuição de força muscular em membros superiores e inferiores, além de ataxia de marcha. Restante do exame sem alterações, Glasgow 15, sem rigidez de nuca. Exames de imagem (TAC e RNM crânio) mostravam lesões de aspecto infiltrativo em leptomeninges, mais evidentes no lobo parietal direito. Exames complementares: hemograma com Hb 12,1g/dl, VG 32,6%, Leucócitos 5410 com 3787 neutrófilos e 974 linfócitos, Plaquetas 220.000; função hepática e renal normais. Foram realizadas 5 punções líquóricas com finalidade de diminuição de pressão intracraniana (que variava de 60 a 104 na abertura e 50 a 18 no fechamento). A citologia do líquor mostrou aumento dos leucócitos (63/uL) com 76% de células plasmáticas e 21% de linfócitos, glicose 56 e proteína 55. O exame de imunofenotipagem por citometria de fluxo confirmou a presença da população de plasmócitos de fenótipo anormal (CD38⁺⁺, CD56⁺⁺, CD45 fraco, CD117^{-/+}) e clonal (restrição de cadeia Lambda). Todas as amostras de líquor foram negativas para antígenos tuberculose, criptococose, micológico direto, cultura BAAR, cultura de fungos e cultura de germes comuns. Os PCRs para meningite, HSV, HSV1, HSV2, ENTEROVÍRUS, VZV e CAX-UMBA foram NÃO DETECTADOS, e o VDRL não reagente. A eletroforese de proteínas de sangue foi normal, com ausência de proteína monoclonal, assim como a imunofixação sérica e urinária. As dosagens de imunoglobulina eram normais, já a beta2 microglobulina estava alta 2771. Mielograma e imunofenotipagem da medula óssea não apresentavam população de

células plasmáticas anormais. O paciente foi tratado com quimioterapia intratecal isolada (MADIT) por 4 semanas, com desaparecimento das células anormais, seguida de irradiação de neuroeixo. **Discussão e comentários:** Pacientes com discrasias de células plasmáticas podem apresentar complicações neurológicas da hipercalcemia, uremia e hiperviscosidade, ou devido a neuropatia periférica, compressão da medula espinhal e infiltração de nervos cranianos. Entretanto, a infiltração leptomeníngea diretamente pelo mieloma múltiplo ou células plasmáticas é considerada muito rara, muito menor do que a relatada em outras malignidades hematológicas. Além disso, nos casos relatados na literatura a infiltração ocorreu em pacientes com mieloma múltiplo em estágio final de doença, associada a leucemia de células plasmáticas ou com infiltração contígua por células de um plasmocitoma craniano. **Conclusão:** Relatamos um caso raríssimo de infiltração leptomeníngea por células plasmáticas anormais e clonais isolada, confirmada por citometria de fluxo, no qual não foi confirmada presença de mieloma múltiplo ou outra discrasia de células plasmáticas que pudesse ser responsável pela doença em SNC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.018>

DEFICIÊNCIA DE ADESÃO LEUCOCITÁRIA DIAGNOSTICADA EM PAINEL EUROFLOW. ACHADOS IMUNOFENOTÍPICOS E REVISÃO DA LITERATURA

Allan Santos, Lorene Santos, Mariane Santos,
Gessiana Andrade, Herbert Henrique Santos

*Laboratório de Imunologia e Biologia Molecular do
Instituto de Ciências da Saúde (ICS), Universidade
Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil*

Relatamos caso de criança, masculino, 12 anos, com quadro crônico de lesões de pele, com primeiro episódio documentado em 2018 (aos 9 anos), sendo inicialmente afastado leishmaniose tegumentar e aventada a possibilidade de pioderma gangrenoso. Após perda de acompanhamento de 2 anos, retorna com piora das lesões cutâneas decorrente de trauma, com surgimento sucessivo de diversas lesões em

MMII e crânio. As lesões são inicialmente pústulas, que drenam secreção purulenta e aumentam em volume e número progressivamente. Apresentava ao internamento leucocitose acentuada com predomínio neutrófilos, além de anemia. Recebido amostra de sangue periférico para afastar leucose. A análise imunofenotípica evidenciou neutrofilia madura com ausência de expressão de CD11b em granulócitos, levando a possibilidade diagnóstica de Deficiência de Adesão leucocitária. Coletado estudo molecular para confirmação diagnóstica. A Deficiência de Adesão Leucocitária (DAL) é uma imunodeficiência primária autossômica recessiva, causada por defeitos da adesão dos leucócitos aos vasos sanguíneos e inibição da migração dos polimorfonucleares aos sítios de infecção devido mutações nos genes codificantes das beta2 integrinas. As beta2-integrinas são de fundamental importância para o tráfego dos leucócitos. Elas são necessárias para a firme adesão ao endotélio vascular sob condições de fluxo sanguíneo contínuo e para extravasamento dos leucócitos nos tecidos. Os pacientes cursam com infecções bacterianas recorrentes não purulentas e neutrofilia, frequentemente precedida por separação tardia do cordão umbilical e sintomas adicionais dependendo do sub-tipo. O diagnóstico é realizado em várias etapas sucessivas. Primeiro, suspeita clínica, levantada por dados como queda tardia do cordão umbilical, onfalite, suscetibilidade aumentada a infecções e cicatrização comprometida, acompanhada por leucocitose neutrofílica persistente. Segundo, pela detecção ausente ou diminuída da expressão de CD18 em polimorfonucleares por citometria de fluxo, implicando em defeito de adesão e migração dessas células. E finalmente, pela identificação da mutação do gene responsável. Rotineiramente, a medida da expressão de CD18 é o passo inicial chave nos casos suspeitos de DAL. Entretanto a medida da expressão de CD18 por citometria apresenta dificuldades, além deste marcador não fazer parte dos painéis utilizados para o diagnóstico de doenças onco-hematológicas. No caso apresentado, o painel utilizado e as estratégias de análise possibilitaram a identificação de neutrófilos com fenótipo maduro e CD11b negativo. Esse achado, permitiu direcionar a suspeita diagnóstica para DAL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.03.019>