

e constatava presença de plaquetopenia. No hemograma realizado no pronto atendimento, além de plaquetopenia grave (6.000 plaquetas) foi observado presença de linfocitose (linfócitos: 6.450). Na hematoscopia de sangue periférico, 80% dos linfócitos analisados apresentavam morfologia LGL. Paciente foi internado para investigação complementar. As Tomografias (tórax e abdômen) não evidenciaram infecção em atividade e as provas de autoimunidade e pesquisa de colagenoses foram negativas. Na Imunofenotipagem realizada da medula óssea e sangue periférico, foi observado presença de linfócitos LGL clonais para o rearranjo TCR alfa/beta (> 2000 linfócitos LGL no sangue periférico). Na biópsia de medula óssea, foi observado infiltração de 15% da MO por linfócitos LGL. O paciente iniciou tratamento com Metotrexato e após 4 meses, não houve melhora do quadro. Como terapia de segunda linha foi tratado com Ciclofosfamida 100 mg/dia com melhora significativa do quadro e recuperação da contagem de plaquetas. **Discussão:** Apenas 12% dos pacientes com Leucemia de células LGL apresentam como manifestação inicial plaquetopenia grave isolada. As manifestações mais frequentes são neutropenia, esplenomegalia e desenvolvimento de condições autoimunes. **Conclusão:** Como plaquetopenia é uma manifestação incomum de Leucemia LGL, pode ser facilmente confundida com PTI. Trombocitopenia, esplenomegalia e sexo feminino foram associados a taxas de resposta diminuídas ao MTX, CSA ou Cy. As doenças autoimunes estão associadas a taxas de resposta mais elevadas e a trombocitopenia foi um fator de risco independente para pior sobrevida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.372>

AVALIAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DOS PACIENTES COM LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA EM UM AMBULATÓRIO DE HEMATOLOGIA DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

TPFD Nascimento, KG Frigotto, FOC Souza, TS Lichotti, GLV Moraes, MGF Avila, MN Ferreira, JB Barros, ICR Diogo, VRGA Valviessse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução/Objetivos: A Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) envolve uma expansão monoclonal de linfócitos B. A maioria dos pacientes são assintomáticos ao diagnóstico. A imunofenotipagem é usada para confirmação e escalas de Rai e Binet para estadiamento. A compreensão do perfil clínico-epidemiológico é fundamental para a suspeição precoce e melhor prognóstico do paciente. O objetivo deste estudo foi descrever o perfil clínico-epidemiológico de pacientes com LLC de um ambulatório de hematologia. **Material e métodos:** Coorte histórica, realizada através de prontuários de pacientes com LLC de um ambulatório de hematologia de um hospital universitário de 2001 a 2022 no Rio de Janeiro. Os dados coletados foram: sexo, idade, sintomas, realização de imunofenotipagem, estadiamento, análise mutacional, conduta,

necessidade de mais de uma linha de quimioterapia, e o seguimento. Foi utilizado o programa Microsoft Excel para tabulação dos dados. **Resultados:** Foram incluídos 51 pacientes, desses 10 encaminhados já com diagnóstico. A idade média foi de 64 anos, sendo 56,9% mulheres. Apenas 41% eram assintomáticos, 39% apresentavam adenopatia, 10% adenopatia com sintomas B e 10% apenas sintomas B. O estadiamento foi Rai 0 em 33,3%, 29,4% Rai I, 13,7% Rai II, 13,7% Rai III e 9,8% Rai IV. Pela escala de Binet, 60,8% eram A, 19,6% B e 19,6% C. A análise mutacional foi realizada em 23,5% para IGHV e 21,6% para deleções TP53 ou 17p. A conduta foi expectante em 66,7% dos pacientes, 29,4% receberam quimioterapia (QT) e 2 pacientes estavam em avaliação para início de QT. Entre aqueles que realizaram QT, 53,3% receberam mais de uma linha de tratamento, com 12,5% tendo análise mutacional. Entre aqueles com uma linha de tratamento, 66,7% tiveram análise mutacional. Durante o estudo, 25,5% abandonaram o tratamento, um paciente faleceu e um teve transformação para síndrome de Richter. **Discussão:** A idade média foi de 64 anos, com maioria do sexo feminino e sintomáticos (podendo indicar uma doença mais avançada ao diagnóstico), diferindo da literatura. A limitação da análise mutacional pode ser pelo acesso restrito, especialmente para pacientes do sistema público de saúde (SUS). A maioria dos pacientes que receberam uma linha de QT tiveram análise mutacional, possivelmente influenciando a seleção do tratamento. Os tratamentos nem sempre foram terapias de primeira linha, devido ao acesso restrito desses medicamentos no SUS. A taxa de abandono do tratamento é um desafio, e o acompanhamento é fundamental por ser uma doença crônica e indolente. A ocorrência de uma transformação para síndrome de Richter e um óbito corroboram com a literatura. As limitações do estudo incluem o acesso restrito aos medicamentos de primeira linha pelo SUS, e a incapacidade de determinar o estágio inicial nos pacientes encaminhados com diagnóstico e tratamento prévios. **Conclusão:** Observou-se média de idade 64 anos, maioria mulheres e sintomáticos, e alta taxa de abandono do tratamento. A maioria foi diagnosticada em estágios iniciais e submetida a conduta expectante. A maior parte dos pacientes que realizaram QT necessitavam mais de uma linha de tratamento, mas poucos desses tinham análise mutacional. O acesso restrito a análise mutacional e aos medicamentos de primeira linha, e a alta taxa de abandono de tratamento, ainda é um obstáculo a ser superado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.373>

DOENÇA DE CASTLEMAN MULTICÊNTRICA ASSOCIADA À INFECÇÃO PELO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA E HERPESVÍRUS HUMANO 8: UM RELATO DE CASO

GJ Almeida^a, ICR Diogo^a, VL Abreu^a, JVFA Cordeiro^a, TS Lichotti^a, GLV Moraes^a, KG Frigotto^a, NL Fonseca^b, ILS Pinto^b, VRGA Valviessse^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A doença de Castleman (DC) é uma síndrome linfoproliferativa rara, com duas apresentações: unicêntrica e multicêntrica. A unicêntrica é benigna, geralmente assintomática, enquanto a multicêntrica está associada à infecção por herpesvírus humano 8 (HHV-8) em pacientes infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), apresentando múltiplas linfadenopatias, hepatoesplenomegalia, sintomas B (febre, perda de peso ponderal e sudorese noturna), citopenias e falência de órgãos devido a excessiva atividade pró-inflamatória. Trata-se de uma doença cujo diagnóstico requer investigação por exames invasivos, sendo essencial relatar sua história clínica, alterações nos exames complementares e desfecho para melhor compreendê-la. **Apresentação do caso:** Paciente masculino, 45 anos, HIV positivo, em uso regular de tenofovir, lamivudina e dolutegravir, com carga viral indetectável, e diabetes mellitus de difícil controle, com uso de metformina e gliclazida. Apresentava queixa de febre vespertina intermitente, associada à sudorese há 4 meses, mais aparecimento de linfadenomegalias, sensação de enrijecimento abdominal e perda de 20 quilogramas. Evoluiu com fadiga, palidez e dispneia aos pequenos esforços. Foi atendido na emergência, com diagnóstico de anemia grave, com hemoglobina (Hb) de 4 g/dL, prescrita transfusão de concentrado de hemácias e transferido para hospital terciário para investigação. No exame físico apresentava linfonodos palpáveis em cadeias cervicais bilaterais, occipital, submandibular, e axilares, com consistência fibroelástica, sem sinais flogísticos, móveis e indolores. Hepatimetria de 18 cm, baço palpável à 5 cm do rebordo costal esquerdo e espaço de Traube maciço à percussão. Foram realizados exames laboratoriais, que apresentaram Hb 5,6 g/dL, 4500 leucócitos/mm³, 45.000/mm³ plaquetas, lactato desidrogenase (LDH) 799 U/L, e velocidade de hemossedimentação 150 mm/h, eletroforese de proteínas sérica sem pico monoclonal. A tomografia computadorizada (TC) de tórax e de abdômen total mostrou múltiplas linfonodomegalias acometendo diversas cadeias, hepatoesplenomegalia e múltiplas linfonodomegalias retroperitoneais, na raiz do mesentério, nas cadeias ilíacas e inguinais; com linfonodomegalias hipermetabólicas supra e infra diafragmáticas, e acometimento esplênico na tomografia por emissão de pósitrons (PET/TC) sugerindo doença linfoproliferativa. Foi submetido a duas biópsias, uma de linfonodo axilar direito e uma de medula óssea, com estudo imunohistoquímico (IHQ) inconclusivo. Nova biópsia de biópsia de linfonodo axilar direito mostrou IHQ com CD21, CD34 e HHV8 positivos e CD138 positivo em plasmócitos, compatível com DC multicêntrica, e biópsia excisional de linfonodo cervical direito, com IHQ com anticorpos κ e λ policlonais positivos, indicando DC forma mista hialino-vascular e de células plasmáticas. Realizou tratamento com rituximab e prednisona, obtendo resposta metabólica completa, evidenciado por PET/TC negativa. **Conclusão:** A DC multicêntrica é uma síndrome linfoproliferativa rara. Este caso destaca a importância de compreender a doença, para um diagnóstico e tratamento precoce, com melhor prognóstico para o paciente.

RAPID REDUCTION OF LYMPH NODE ENLARGEMENT IN A PATIENT WITH CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA TREATED WITH IBRUTINIB

JOR Cassiano, ACP Silva, JPB Júnior, CEF Gonçalves, IL Arce, VLP Figueiredo

Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, Brazil

Introduction: Chronic lymphocytic leukemia (CLL) is the most prevalent leukemia in adults, with an estimated 18,740 new cases in 2023 in the United States and about 40,000 deaths worldwide per year. **Case report:** A 57-year-old woman diagnosed with CLL in 2020, Binet A, presented cervical lymphadenopathy without cytopenias. Referred to HSPE in July 2023 due to night sweats, weight loss, and progressive lymph node enlargement. Physical examination revealed a conglomerate in bilateral cervical region, occipital, retro and preauricular lymphadenopathy, submandibular, and supraclavicular lymph nodes. Complete blood count: Hemoglobin 8.8 g/dL, leukocytes 130,000/mm³ (lymphocytes 127,850/mm³) and platelets 77,000/mm³. Peripheral blood immunophenotyping: CD5, CD19, CD20, CD23, and CD200 positivity; FISH revealed chromosome 13 deletion, unmutated IGHV and TP53. Hospitalized because of the risk of upper airway obstruction due to lymph nodes enlargement near to the rhino and oropharynx and to initiate ibrutinib therapy. The patient achieved rapid response, with significant lymphadenopathy reduction within 6 days of treatment and complete symptoms improvement. As an expected effect, lymphocytosis of 230,000/mm³ was observed. **Discussion:** Regarding treatment, which until recently was limited to immunochemotherapy, there has been a significant change in the course of the disease since the introduction of oral Bruton's tyrosine kinase (BTK) inhibitors, offering greater safety, efficacy, and improved survival. Ibrutinib, a BTK inhibitor developed in 2009, has become a cornerstone of treatment for high-risk patients and is often recommended as a first-line therapy. BTK molecules regulate the migration and motility of B lymphocytes, and their inhibition results in impaired signaling through BCR, CXCR4, and integrins (responsible for pathway activation, cell growth, and reduced cell death). Inhibition of CXCR4 and integrins leads to loss of cellular adhesion to stromal cells and the extracellular matrix, causing in situ cell death (anoikis), resulting in a process called "redistribution lymphocytosis", in which a fraction of these cells migrates from lymphoid to bloodstream. Overall response rates typically exceed 80% in first-line therapy for naive-patients. Clinical evolution after starting Ibrutinib showed rapid reduction of lymph node mass in the initial days of medication use. A study demonstrated that lymph node burden significantly decreases after three cycles, with approximately 50% reduction in mass (this report showed significant reduction after 6 days). The choice of BTK inhibitor should be individualized, taking into account medication availability and patient comorbidities. Ibrutinib is generally not myelosuppressive; however, some adverse effects may be observed, such as tumor lysis syndrome,