

linfomas de células T periféricos baseado na imunohistoquímica ou citometria de fluxo, por isso, a sorologia para HTLV-1 é essencial, com a identificação da integração viral clonal do vírus nas células tumorais. **Conclusão:** O diagnóstico da ATL ainda é um desafio, sendo importante reconhecer os aspectos clínicos, imunofenotípicos e a sua associação com a infecção pelo HTLV-1, para, assim, aumentar o índice de suspeição e prosseguir com o tratamento mais adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.540>

LEUCEMIA DE CÉLULAS PILOSAS EM PACIENTE IDOSO: RELATO DE CASO

LWA Menezes, VR Ferrarez, RM Junior, NZ Nigri

Hospital Ipiranga, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Leucemia de Células Pilosas (Tricoleucemia) é uma rara neoplasia linfoproliferativa crônica de células B, corresponde a 2% de todas as leucemias. Em geral apresenta curso indolente e é caracterizada pela presença de linfócitos com projeções citoplasmáticas finas, conhecidas como células pilosas. Os sintomas mais comuns incluem fadiga, fraqueza, esplenomegalia, pancitopenia e infecções oportunistas recorrentes. O diagnóstico é baseado na morfologia das células em sangue periférico ou da medula óssea, que caracteristicamente apresentam projeções citoplasmáticas, e na positividade de marcadores CD11c, CD103, CD123 e CD25 pela imunofenotipagem. **Objetivo:** Relatar um caso de um paciente idoso com pancitopenia, sendo diagnosticado como portador de Leucemia de Células Pilosas. **Relato de caso:** Paciente de 80 anos, masculino, previamente hígido, sem comorbidades, internado por adinamia e constipação, exame físico sem esplenomegalia e o hemograma admissional evidenciou pancitopenia, com Hb de 10,2 g/dL; Leucócitos de 2330 /mm³ (Sg 1470/mm³ e Li 820/ mm³) e Plaquetas 27.000/mm³. O paciente realizou mielograma e imunofenotipagem para investigação diagnóstica. O mielograma revelou medula óssea hipocelular apresentando disteritropoiese discreta e predominância de linfócitos maduros, além de formas anômalas, sugerindo tricoleucócitos. A imunofenotipagem por citometria de fluxo revelou um perfil imunofenotípico positivo para marcadores de Leucemia de Células Pilosas: Kappa, CD19, IgM forte, CD20 forte, CD25, CD11c, CD103, CD123, CD79b forte, CD200, CD81 e CD45. O perfil imunofenotípico foi negativo para CD3, CD4, CD8, CD56, CD10, ROR1, CD5, CD11b, CD13, CD33, CD34, CD43, CD23 e Lambda. A conclusão foi compatível com o diagnóstico de Leucemia de Células Pilosas. Com estabilidade clínica e hemodinâmica, o paciente recebeu alta com encaminhamento ambulatorial para um serviço de referência em Hematologia. **Discussão:** A Tricoleucemia frequentemente se apresenta com pancitopenia devido à infiltração da medula óssea por células pilosas. 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. O tratamento padrão para a doença inclui análogos de purina, como cladribina e pentostatina, que demonstram altas taxas de resposta e prolongam a sobrevida livre de doença. A combinação com rituximabe é uma abordagem

terapêutica que vem ganhando destaque e sendo cada vez mais aplicada na prática clínica. Para pacientes que apresentam doença refratária ou recidivante, novas opções estão disponíveis, incluindo inibidores de BRAF, inibidores de MEK e terapias direcionadas. Resposta completa pode ser alcançada em 80 a 85% dos pacientes e mais de 90% tem sobrevida global estimada em 10 anos. **Conclusão:** A Leucemia de Células Pilosas de forma clássica é um distúrbio linfoproliferativo crônico e indolente. Diante de um paciente com pancitopenia, 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.2024.09.541>

TRICOLEUCEMIA COM MANIFESTAÇÕES RARAS

B Pavan, GPS Mota, AF Pedrão, LM Moraes, MFG Severino, CH Dosualdo, FO Morais, L Rissi, DDS Leme, ALJ Silva

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: Tricoleucemia é uma leucemia crônica de linfócitos B considerada rara que acomete principalmente homens de meia idade (média de 58 anos). Clinicamente, os pacientes podem apresentar esplenomegalia palpável, astenia relacionada a anemia, febre e infecções secundárias a neutropenia. É trazido um relato de caso de paciente que evoluiu com manifestações pouco prevalentes. **Objetivos:** Descrever caso raro de tricoleucemia com manifestações atípicas, enfatizando desafios diagnósticos e necessidade de terapias menos tóxicas. **Material e métodos:** Dados coletados por meio de revisão de prontuário. **Relato de caso:** Homem, 45 anos, hígido, foi encaminhado para investigação de dor em flanco esquerdo e anemia refratária a sulfato ferroso há 6 meses. Exame físico revelou baço palpável 2 cm do rebordo costal. Hemograma mostrou anemia macrocítica normocrômica (hemoglobina 7,6 g/dL; Volume Corpuscular Médio 104), predomínio de linfócitos, neutropenia (leucócitos totais 4.400/mm³, segmentados 1.006/mm³, eosinófilos 40/mm³, basófilos 10/mm³, linfócitos 2.904/mm³, monócitos 440/mm³) e trombocitopenia (plaquetas 79.000/mm³). Ultrassom abdominal com hepatoesplenomegalia (baço: 1.700 cm³) e linfonodomegalia interartocaval. Provas de hemólise negativas (reticulócitos 1,9%, desidrogenase láctica 160 U/L, bilirrubina indireta 0,29 mg/dL), e exames de função hepática com elevação de enzimas canaliculares (fosfatase alcalina 205 U/L, gama glutamil transferase 114 U/L). Sorologias para HIV, hepatite B e C foram negativas e sem deficiência de vitamina B12 ou ácido fólico. Eletroforese de proteínas revelou pico monoclonal não mensurável. Lâmina de sangue periférico evidenciou linfocitose com prolongamentos sugestivos de hairy cell. Imunofenotipagem confirmou Tricoleucemia, com marcadores positivos para CD19, CD20, CD38 Lambda, CD11c, CD25, CD49d, CD79b, CD81, cyIgM, sIgM, CD103, CD123, CD200,

CD305; e negativos para CD3, CD4, CD5, CD8, CD10, CD23, CD43, CD56, TCR gama-delta e Kappa. Biópsia de medula óssea revelou infiltração extensa por hairy cell (linfócitos com marcadores CD20 e anexina 1), com 95% de carga tumoral e fibrose grau 2. Tomografias evidenciaram linfonodomegalia difusa. O paciente recebeu um ciclo de 5 dias de cladribina, mas evoluiu com neutropenia grave refratária a filgrastim e foi internado devido a infecção pulmonar. Apesar do tratamento com antibióticos de amplo espectro, antifúngicos e esquema RIPE, o paciente faleceu após 2 meses por infecção. **Discussão:** O caso relatado teve manifestações incomuns como esplenomegalia sintomática e linfonodomegalia difusa, além da ausência de monocitopenia. Esse quadro atrasou o diagnóstico em 6 meses associado à natureza oligossintomática da doença. Análogos de nucleosídeos de purina são a primeira linha de tratamento, mas nem todos os pacientes necessitam de início imediato de quimioterapia. Apesar de apresentarem bons resultados, mielotoxicidade com neutropenia a longo prazo tornam os primeiros meses desafiadores. Neste caso, o quadro infeccioso associado ao longo período de neutropenia grave foi fatal. **Conclusão:** Apesar de ser uma leucemia crônica, a Tricoleucemia pode ter um desfecho desfavorável. O tratamento padrão tem alta toxicidade e não há consenso sobre fatores prognósticos ou momento ideal para iniciar a quimioterapia. A formulação de protocolos mais precisos e desenvolvimento de terapias menos tóxicas são essenciais para melhorar os resultados para esses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.542>

DESAFIOS NO TRATAMENTO DE SEGUNDA LINHA DE LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÔNICA: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO PÚBLICO BRASILEIRO

FM Marques, EM Oshiro, AA Barroso,
FS Azevedo, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Apesar dos avanços das terapias-alvo nas últimas décadas, o tratamento da Leucemia Linfocítica Crônica (LLC) recaída/refratária no Brasil continua sendo um desafio significativo, especialmente no contexto do sistema de saúde pública. Embora as diretrizes recomendem o uso dessas terapias devido ao seu perfil de efeitos adversos e eficácia comprovada, as barreiras de acesso persistem, afetando negativamente os desfechos dessa população. **Objetivo:** Descrever os tratamentos de segunda linha para pacientes com LLC acompanhados em um hospital público brasileiro. **Método:** Estudo observacional retrospectivo de tratamentos de segunda linha para LLC iniciados entre junho de 2008 e dezembro de 2023. **Resultados/Discussão:** Foram incluídos 98 pacientes com LLC que receberam terapia em segunda linha. A mediana de idade foi de 48 anos (intervalo: 35-86) e 50 pacientes eram do sexo masculino (51%). A mediana de seguimento foi de 179 meses (21-300). Em relação ao status funcional, 49 pacientes apresentavam ECOG 0, 34 ECOG 1 e 14 ECOG 2 ou superior. No momento do diagnóstico de LLC, 32

pacientes foram classificados como estágio A de Binet (32%), 40 como estágio B (40%) e 28 como estágio C (28%). Níveis elevados de beta-2-microglobulina foram detectados em 57 pacientes (74% dos pacientes testados), e a mutação não mutada de IGHV foi observada em 8 pacientes (66% dos pacientes testados). O FISH foi realizado em 35 pacientes (35%), dos quais 2 apresentaram del(17p) (6%). A pesquisa de mutação do TP53 foi realizada em 7 pacientes (7%) e nenhum apresentava a alteração. Os tratamentos de segunda linha mais prescritos foram: Clorambucil ($\pm$ R) em 31 pacientes (31%); FC ($\pm$ R) em 27 (27%); CHOP/CVP ($\pm$ R) em 24 (24%); ibrutinibe em 4 (4%); anticorpos monoclonais ($\pm$ esteróides) em 7 (7%); venetoclax em 3 (3%) e acalabrutinibe em 1 (1%). Um total de 45 pacientes (45%) recebeu tratamento com anticorpos monoclonais em combinação com outros regimes. Três pacientes (3%) participaram de ensaios clínicos. Em termos de resposta ao tratamento, 14 pacientes (14%) alcançaram resposta completa, 34 (34%) resposta parcial, e 36 (36%) mostraram doença estável ou em progressão. Quarenta e seis pacientes foram submetidos a tratamentos subsequentes. Cinquenta pacientes faleceram durante o acompanhamento. Esta população apresentou uma mediana de idade inferior às descritas na literatura e limitações na disponibilidade de ferramentas para estratificação prognóstica. A maioria dos pacientes recebeu quimioimunoterapia, que pode ser inadequada neste contexto, com poucos pacientes participando de estudos clínicos. **Conclusão:** Estratégias para superar as limitações dos serviços públicos no tratamento da LLC recaída/refratária necessitam de atenção criteriosa. Iniciativas promissoras incluem a adoção de uma postura mais conservadora na indicação de tratamento, visando evitar intervenções desnecessárias, toxicidade associada e óbitos evitáveis, maior participação em ensaios clínicos, quando disponíveis, e buscar ativamente pela inclusão de novos tratamentos no Sistema Único de Saúde (SUS).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.543>

MASTOCITOSE SISTÊMICA INDOLENTE: UM RELATO DE CASO

AG Macias, DF Brasileiro, IAS Plentz, BM Borges,
JA Mozini, ST Oliveira, GF Colli, IA Siqueira,
MB Carneiro, NS Castro

Hospital de Câncer de Barretos, Fundação Pio XII,
Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Mastocitose Sistêmica Indolente (MSI) a partir de informações obtidas em revisão de prontuário e literatura. **Relato de caso:** F.M.P, feminino, 34 anos, com história prévia de cirurgia bariátrica e colecistectomia, sem demais comorbidades, em acompanhamento com Hematologia desde outubro de 2023 por prurido e hiperemia generalizada há dois anos que antecederam a admissão. Na origem, fora avaliada por dermatologista e diagnosticada com mastocitose cutânea após biópsia cutânea com expressão de CD117 positivo e imuno-histoquímica com presença de 10/20 mastócitos por campo, desde então seguiu com uso de anti-histamínicos. Um ano após diagnóstico evoluiu com astenia,