

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS COM ACOMETIMENTO DE SISTEMA NERVOSO CENTRAL EM ADULTO: UM RELATO DE CASO

LS Camargo^a, GL Costa^b, BMR Rocha^a,
MM Castagnoli^a, RLDG Zardo^a

^a Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR), Curitiba, PR, Brasil

^b Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil

Objetivos: As histiocitoses são doenças raras em adultos e crianças, caracterizadas pelo acúmulo de células pertencentes ao sistema fagocitário mononuclear em diversos órgãos. Os histiócitos, que incluem macrófagos e células dendríticas, abrangem também as chamadas células de Langerhans. A histiocitose de células de Langerhans (HCL), cuja etiopatogenia ainda não é totalmente esclarecida, é mais comum na faixa etária pediátrica, com manifestações clínicas variáveis. A heterogeneidade clínica se dá devido ao acúmulo e proliferação de células de Langerhans em diversos órgãos e tecidos, sendo os locais mais comuns linfonodos, ossos e pele. A doença pode se apresentar na forma disseminada, a qual é mais agressiva e de pior prognóstico, ou com lesão em apenas um órgão. Um acometimento menos comum é o do sistema nervoso central (SNC), responsável por apenas 20% dos casos, sendo raro também o acometimento do parênquima cerebral, glândula pineal e de meninges. Nesse sentido, o acometimento mais comum do SNC é o da região do hipotálamo e da glândula pituitária. O diagnóstico da HCL é feito pela histopatologia do tecido acometido, sendo recomendável uma neuroimagem por RNM quando há acometimento neurológico - a qual deve incluir ossos da face, glândula pituitária e hipotálamo. Embora seja uma doença com grande variabilidade clínica, o principal fator de decisão terapêutica é o acometimento de órgãos críticos, sendo a principal linha de tratamento os quimioterápicos que interferem no ciclo celular, a citar os inibidores das enzimas BRAF e MEK. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma rara apresentação de HCL em SNC em paciente adulta. **Relato de caso:** Paciente feminina, 74 anos, previamente hipertensa e diabética, com início, há 4 meses, de quadro de cefaleia, náuseas e tontura, refratários ao uso de sintomáticos. Necessitou de internamento hospitalar por perda auditiva e dificuldade progressiva de deambulação, sendo realizada ressonância magnética de sistema nervoso central. À neuroimagem, foram vistas lesões de aspecto expansivo, mal delimitadas, localizadas no parênquima encefálico, principalmente no esplênio do corpo caloso, podendo representar infiltração neoplásica leptomeníngea. Paciente fora submetida a biópsia de sistema nervoso central, com imunohistoquímica concluindo Histiocitose de células de Langerhans. Paciente iniciou tratamento com Dabrafenibe (inibidor de BRAF) e Trametinibe (inibidor de MEK), porém evoluiu com perda de funcionalidade progressiva, rebaixamento do nível de consciência e refratariedade aos cuidados intensivos cerca de 10 dias após início da terapia, tendo evoluído a óbito. **Conclusão:** A Histiocitose de células de Langerhans é considerada uma doença rara, cuja etiopatogenia ainda é pouco conhecida, e que pode acometer diversos órgãos do corpo, sendo que a

manifestação clínica e o prognóstico dependem do grau de disfunção desses órgãos. O acometimento do parênquima cerebral é raro, porém traz uma grande morbidade e limitação funcional, como visto no caso relatado. Desta forma, é essencial a suspeição do diagnóstico em apresentações atípicas de lesões em SNC, principalmente pelo surgimento de terapias direcionadas e novos alvos moleculares diagnósticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.514>

CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA WITH PERICARDIAL INFILTRATION: A CASE REPORT

RDF Farias, MRF Dória, L Nardinelli, WF Silva,
EDPR Velloso, RCB Melo, CA Silva, EM Rego,
V Rocha, V Buccheri

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introduction: Chronic lymphocytic leukemia (CLL) is the most prevalent leukemia in adults. It commonly has an indolent course and can infiltrate any organ. Skin is the most commonly involved organ, while pericardial involvement is rare. We report a case of CLL with pericardial effusion as the initial clinical manifestation and the need for intervention. **Case report:** A 61-year-old woman with a previous history of follow-up at another facility, diagnosed with CLL in March 2022, Binet A/Rai 0, and kept in a watch-and-wait strategy. On March 2024, she was admitted to an external Emergency Room (ER) with complaints of cough and dyspnea on minimal exertion for 3 weeks. She was initially diagnosed with pneumonia (chest X-ray) and treated with antibiotics. Due to persistent symptoms, she sought another ER, where a chest CT revealed pericardial effusion, and she was transferred to the Heart Institute (INCOR). Upon admission, a transthoracic echocardiogram confirmed the diagnosis, followed by angiotomography. The patient underwent pericardiocentesis and pericardial biopsy, with removal of 350 mL of serous fluid. Microscopic evaluation of the pericardial fluid showed increased cellularity due to lymphocytes, and the biopsy revealed pericardial infiltration by CLL (CD20+/CD5+/CD23+/Ki67+(10% of cells) and CD3-/CyclinD1-). She was referred to the Cancer Institute (ICESP) and the immunophenotyping of peripheral blood confirmed the diagnosis of CLL. Laboratory tests showed mild normocytic/normochromic anemia (Hb = 11.3 g/dL) and moderate lymphocytosis (26,000/ μ L). Apart from the findings already described, no other changes were found on physical examination. Cytogenetic evaluation identified a complex karyotype with 3 aberrations: trisomy of chromosome 12, monosomy of 7 and t(18;22). Molecular analysis showed unmutated IgHV, TP53 mutation, FISH was negative for del17p and confirmed the BCL2 rearrangement (cr18). **Discussion:** Pericardial infiltration is a rare presentation in CLL. There are reports in the literature of associated cardiac tamponade, but most descriptions are autopsy findings. The potential severity of this manifestation necessitates early identification and immediate treatment. CLL exhibits biological heterogeneity, with various factors associated with clinical evolution and treatment response, including IGHV