

## IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL: UM RELATO DE CASO

T Callai, EW Corrêa, XPH Condori,  
AA Hofmann, CE Wiggers, ET Calvache,  
F Dortzbacher, RS Ferrelli, DH Catelli, AA Paz

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

**Objetivo:** A imunodeficiência comum variável (IDCV) é a imunodeficiência primária sintomática mais comum. Relatamos um caso de IDCV em um paciente jovem, com histórico de esplenomegalia e púrpura trombocitopênica idiopática. **Materiais e métodos:** Trata-se do relato de um caso de imunodeficiência comum variável (IDCV) em um paciente atendido em um Hospital terciário no sul do Brasil. **Relato de caso:** Paciente masculino, 39 anos, branco, que procurou atendimento por icterícia, cansaço e dispnéia. Apresentava histórico de púrpura trombocitopênica idiopática responsiva a corticoide e esplenomegalia sem causa identificada. Paciente tinha biópsia de medula óssea prévia sem alterações. Na investigação de quadro clínico atual, foi evidenciado anemia hemolítica auto imune com anticorpos IgG positivo +++. Realizada investigação de causas relacionadas a anemia hemolítica, com marcadores de autoimunidade e sorologias negativas, exames tireoidianos e vitamina B12 com valores normais, tomografias cervical, tórax e abdome sem demais alterações. Iniciada imunossupressão com prednisona 1 mg/kg/dia, com redução progressiva de níveis de hemoglobina, chegando a valores de 3,2 g/dL em 1 semana de corticoterapia. Ampliamos a investigação com a solicitação de imunoglobulinas, todas com valores reduzidos: IgA 19 mg/dL, IgE < 15,7 mg/dL, IgG 260 mg/dL e IgM 13 mg/dL. Solicitada avaliação de equipe de imunoterapia e iniciada reposição de imunoglobulina G humana 400 mg/kg, com resposta progressiva nos níveis de hemoglobina e redução dos marcadores de hemólise. Paciente não apresentava história prévia de infecções de repetição e apresentava aparente redução de resposta vacinal, com nível de anti-hbs < 10. Recebeu alta com retorno ambulatorial com equipes de hematologia e imunologia e redução progressiva de corticoide. **Discussão:** A imunodeficiência comum variável (ICV) é caracterizada por hipogamaglobulinemia e produção prejudicada de imunoglobulina específica (Ig), suas manifestações clínicas, incluem infecções bacterianas recorrentes, autoimunidade, doença pulmonar intersticial, enteropatias, linfoproliferação, malignidade e doenças alérgicas. A autoimunidade na ICV se manifesta mais comumente como citopenia autoimune, ocorrendo em 4% a 20% dos pacientes, geralmente com púrpura trombocitopênica imune e anemia hemolítica autoimune, geralmente ocorrendo isoladamente. Segundo o critério do Consenso Internacional dos Transtornos de Imunodeficiência Comum Variável (2016), os pacientes devem ter uma redução acentuada de IgG (abaixo de 2 desvios padrões), bem como uma diminuição de IgM ou IgA, além de uma única resposta vacinal anormal e exclusão de causas secundárias de hipogamaglobulinemia. A ICV é igualmente prevalente em homens e mulheres. O tratamento é baseado na reposição de imunoglobulina G endovenosa ou subcutânea, sendo as doses sugeridas de 400 a 500mg/kg a cada três a cada quatro semanas. O transplante

de células tronco é uma opção que favorece a reconstituição imune desses pacientes. **Conclusão:** A imunodeficiência comum variável é uma condição que deve ser suspeitada em pacientes com imunodeficiência e infecções recorrentes. Doenças autoimunes concomitantes, como anemia hemolítica e trombocitopenia imunológica, podem apoiar ainda mais o diagnóstico. No caso ilustrado, as manifestações hematólogicas foram mais expressivas e possibilitaram a suspeita diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.117>

## EPIDEMIOLOGY, PREDISPOSING FACTORS AND OUTCOME OF STAPHYLOCOCCUS AUREUS BACTEREMIA IN NEUTROPENIC PATIENTS

M Guaraná<sup>a,b</sup>, M Nucci<sup>a</sup>, SA Nouér<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

**Background:** *Staphylococcus aureus* is a common cause of bloodstream infection in neutropenic patients. We analyzed trends in incidence, epidemiology, predisposing factors and outcome of *S. aureus* bacteremia (SAB) in febrile neutropenic patients. **Methods:** We reviewed a database of febrile neutropenia at a single institution in Brazil in a 30-year period (January 1991 to December 2020). We divided in 3 periods: 1991-1994 (period 1), 2001-2010 (period 2) and 2011-2020 (period 3), and looked at incidence rates, risk factors and mortality. Risk factors and prognostic factors were evaluated by univariate (Fisher or Chi-square for categorical variables and Wilcoxon test for continuous variables) and multivariate (logistic regression) analysis. **Results:** We diagnosed 62 (3%) episodes of SAB in 2,243 episodes of febrile neutropenia, 23 (38%) of which were caused by methicillin-resistant *S. aureus* (MRSA). The incidence of SAB per 1,000 days of neutropenia was 1.57, 2.53 and 1.50 in periods 1, 2 and 3, respectively ( $p > 0.05$ ), and of MRSA was 0.49, 0.84 and 1.07, respectively ( $p > 0.05$ ). Most infections (70%) were diagnosed in the first day of fever and the clinical presentation were skin infection (19%), catheter-related infection (14%) and pneumonia (3%). Complications like endocarditis or osteomyelitis were not observed. The only factor associated with *S. aureus* bacteremia by multivariate analysis was cellulitis at site of catheter exit site or tunnel on day 1 of fever (odds ratio [OR] 4.34, 95% confidence interval [CI] 2.05 – 9.16), whereas quinolone prophylaxis was protective (OR 0.37, 95% CI 0.18 - 0.74). The crude mortality of SAB was 30.6%, compared 13.8% in patients without this infection ( $p < 0.001$ ). However, early mortality (within 3 days of start of empiric antibiotic therapy) was not significantly different (4.8% vs. 1.9%,  $p = 0.08$ ). The mortality with MRSA was higher than with methicillin-susceptible *S. aureus* (47.8% vs. 13.9%,  $p < 0.001$ ), but no difference was found regarding early mortality (5.0 vs 1.7%,  $p = 0.27$ ). Among various predictors of death during febrile neutropenia MRSA bacteremia (but not methicillin-sensitive) was associated with an increased risk of

death by multivariate analysis. The median time from febrile neutropenia to death in MRSA episodes was 19 days. **Conclusions:** The incidence of SAB over the period remained stable. Complication of SAB were not common. Although the crude mortality was higher with SAB (including MRSA), it was not associated with early deaths, thus not demanding anti-staphylococcal coverage in the first day of febrile neutropenia. MRSA bacteremia was associated with increased risk of death, with most deaths occurring after 2 weeks of febrile neutropenia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.118>

#### RELATO DE CASO: LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

EW Corrêa, DH Catelli, AA Paz, T Callai, RS Ferreli, ET Calvache, F Dortzbacher, V Predebon, VR Siqueira, XH Condori

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

**Introdução:** A linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma desordem imunológica relacionada a disregulação de citocinas que promovem um grave estado inflamatório sistêmico. Pode ser idiopática ou relacionada a fatores genéticos, doenças reumatológicas, neoplasias ou infecções, o que torna seu diagnóstico desafiador em função da sobreposição de características clínicas. **Relato do caso:** Paciente sexo masculino, 21 anos, com diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda Ph+ com doença residual mensurável (DRM) negativa e resposta molecular 4,37 interna para administração de quimioterapia eletiva - primeira intensificação tardia do protocolo EsPhALL 2017. Durante a realização do ciclo quimioterápico, evoluiu com pancitopenia febril e uso de esquema antibiótico escalonado: cefepime, meropenem, vancomicina, com culturas de sangue e urina, e pesquisa de antígeno galactamanana sérico negativos. Realizada tomografia de tórax sugestiva de infecção fúngica, sendo associado voriconazol. Evoluiu com insuficiência respiratória aguda com necessidade de ventilação mecânica e choque com necessidade de droga vasoativa atribuída a sepsé de foco pulmonar. Fibrobroncoscopia e culturas não definiram o germe. Por persistência de febre e exames microbiológicos negativos foi realizada tomografia de abdome que revelou hepatoesplenomegalia, e os seguintes exames: ferritina 6383 ng/mL, triglicerídeos 372 mg/DL, fibrinogênio 575 mg/dL, hemoglobina 7 g/dL, leucócitos 1620/mm<sup>3</sup> e plaquetas 101mil. Realizado aspirado de medula óssea no qual foram identificadas duas figuras de hemofagocitose e nova pesquisa de DRM negativa. Diante dos achados clínicos e laboratoriais, foi realizado o HScore com probabilidade maior que 95% para LHH sendo iniciado dexametasona 20 mg/dia. Após o começo da corticoterapia o paciente apresentou resolução da febre, queda dos marcadores inflamatórios e após 96 horas foi extubado, recebendo alta da unidade de terapia intensiva 7 dias após o começo do tratamento. **Discussão:** A LHH é uma patologia com alta taxa de mortalidade quando não tratada precocemente, portanto, na

suspeição clínica seu tratamento está indicado. Os sinais, sintomas e anormalidades laboratoriais são inespecíficos e comuns a outras patologias, por essa razão escores clínicos foram desenvolvidos para auxiliar a definição dessa entidade. O HScore pontua as seguintes características: imunodepressão conhecida, febre, organomegalia, hiperferritinemia, citopenias, hemofagocitose, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia e elevação de transaminases para auxiliar o diagnóstico dessa condição. Por fim, ainda que a presença de hemofagocitose observada em medula óssea ou baço seja o pilar da LHH, esse achado não é sensível ou específico, tendo em vista a variação entre a análise de diferentes patologias e pela possibilidade de encontrar esse achado em pacientes que não têm a doença. O tratamento para essa condição é baseado no controle da causa subjacente. No caso de doença reumatológica é indicado imunossupressão com tratamento específico da doença e glicocorticóides, para malignidades, quimioterapia preferencialmente com uso de etoposídeo e o tratamento das infecções que possam ter atuado como gatilho imunológico. Para casos refratários, familiares ou idiopáticos poderá ser usado o protocolo HLH-94, baseado no uso de dexametasona, etoposídeo e ciclosporina e eventualmente transplante alogênico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.119>

#### SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA IDIOPÁTICA COM DISFUNÇÃO MULTITECIDUAL EM MULHER JOVEM: RELATO DE CASO

RBD Santos<sup>a</sup>, VHM Melo<sup>b</sup>, LR Souto<sup>a</sup>, MBES Borges<sup>a</sup>, AA Sousa<sup>a</sup>, PHR Farina<sup>a</sup>, EF Goulart<sup>a</sup>, DMD Carmo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Uberlândia, MG, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

**Objetivos:** Relatar o caso e achados clínicos referente a uma entidade rara, denominada Síndrome Hipereosinofílica (SHE) de caráter idiopático e suas repercussões sistêmicas, bem como a importância de conhecer tal entidade e incluir nos diagnósticos diferenciais de eosinofilia. **Material e métodos:** Foi realizado seguimento clínico e laboratorial de forma contínua com uma paciente do Hospital das Clínicas de Uberlândia associado a intervenção terapêutica com resposta satisfatória. **Resultados:** P.N.A, 24 anos, negra, procurou serviço de pronto Socorro em março/2022 apresentando dor abdominal do tipo cólica de caráter intermitente associado a náuseas e vômitos sem relação com ingesta alimentar, negava febre e alterações do hábito intestinal, tendo procurado diversas unidades de saúde devido ao quadro. Relatava ainda episódios de mastite bilateralmente no último ano com necessidade de uso de múltiplos esquemas antimicrobianos, apresentando a admissão resultado de anatomopatológico de fragmento de mama esquerda evidenciando inflamação aguda e crônica inespecífica multifocal com aumento do número de eosinófilos no estroma e hemograma com leucocitose (30.400) e predomínio de eosinófilos (21.584). Iniciada