

plasma pobre em plaquetas (PPP) centrifugado em alta velocidade (30 min, 20.000 g, 4°C). Então, VEs foram marcadas com anticorpos marcadores de células endoteliais, granulócitos, monócitos, plaquetas e expressão de fator tecidual (FT); e adquiridas em um citômetro de fluxo, Cytoflex. A geração de plasmina e trombina também foi investigada nas amostras de PPP, com substratos fluorométricos independentes para trombina (Boc-Val-Pro-Arg-MCA) e plasmina (Boc-Glu-Lys-Lys-MCA) em uma placa de 96 poços. Após adição de FT, a placa foi lida em um espectrofotômetro fluorométrico por 4 h. Ao total, 42 pacientes de ambos sexos, e idade entre 21 e 71 anos, foram incluídos. Dentre as neoplasias, $n = 14$ (33%) configuram leucemia aguda; $n = 11$ (26%) linfoma; $n = 16$ (38%) mieloma múltiplo e $n = 5$ (3%) leucemia linfocítica crônica. Dos 10 pacientes com NF+sepsse, 6 (60%) tiveram choque séptico, 5 (50%) infecção da corrente sanguínea, e necessidade de terapia de suporte de órgãos (20%). Em destaque, houve um aumento nas VEs derivadas de monócitos em pacientes com NF após o início da sepsse: 0,9 (IIQ 0,43 – 2,61) eventos/ μL versus 0,35 (IIQ 0,19 – 0,62) em neutropenia; 0,25 (IIQ 0,09 – 0,67) em FN e 0,40 (IIQ 0,16 – 0,67) em FN+Sepse, ($p = 0,01$). Além disso, a expressão de FT também foi maior nesse grupo quando comparadas às VEs obtidas no início da sepsse: 0,50 (IIQ 0,29 – 1,10) eventos/ μL versus 0,28 (IIQ 0,12 – 0,56) em FN+Sepse ($p = 0,03$). Além disso, também observamos um aumento nas VEs endoteliais e dos granulócitos na FN+Sepse 72 h em comparação ao CN. E, esse número de VEs derivadas de monócitos circulantes não foi correlacionado com as contagens celulares de monócitos ($R_s = 0,03$; $p = 0,94$). Quanto à geração de plasmina, a área sob a curva, foi menor tanto no FN+sepsse quanto no FN+sepsse 72 horas quando comparado ao FN e ao CN. Porém, não conseguimos observar diferenças na geração de trombina. Nossos achados revelam que VEs podem apresentar um papel na patogênese da sepsse em um cenário onde as células sabidamente críticas para esse processo estão praticamente ausentes. O aumento de VEs-TF⁺ de monócitos, que já foi demonstrado na sepsse clássica, parece ser relevante mesmo nesse contexto. Nossos resultados também demonstram que a hipofibrinólise é uma característica da sepsse associada à NF, sugerindo que a desregulação do sistema fibrinolítico é, pelo menos em parte, independente da participação de granulócitos e plaquetas nesses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.280>

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL NAS DOENÇAS HEMATOLÓGICAS – SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVA AUTOIMUNE

LF Becker, GL Costa, LAPD Carmo, G Campos,
MP Beltrame, MEB Abreu, MS Santin, MM Walz,
B Veroneze, RS Vasconcelos

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

Introdução: O diagnóstico diferencial das doenças hematológicas pode ser um grande desafio. As doenças autoimunes constituem parte importante desse diferencial, sendo rastreadas com frequência nas doenças hematológicas como um todo. Múltiplas biópsias, terapias empíricas, internações

prolongadas e desgaste físico e emocional do paciente e da equipe são obstáculos presentes em casos mais complexos. A Síndrome Linfoproliferativa Autoimune (ALPS) participa desses diferenciais, com poucos marcadores alvo e não disponíveis de maneira ampla, costuma ainda ser pouco lembrada. Uma clínica inespecífica de astenia, linfonodomegalias e esplenomegalia como principais queixas iniciais. Citopenias de múltiplas linhagens acompanham. **Relato de caso:** Paciente feminina, 26 anos, previamente hígida, encaminhada após extensa investigação em outro serviço por quadro de linfonodomegalias, predominância em região cervical bilateral, a maior medindo 24 x 10 mm, associada a hepatoesplenomegalia, com perda ponderal superior a 10 kg em 6 meses, além de úlceras orais dolorosas, dificultando a alimentação. Laboratorialmente possuía leucopenia grave, com 53 neutrófilos por mm^3 , e anemia com hemoglobina de 8,1 g/dL (normocrômica e normocítica), sorologias virais para HIV, Hepatites, Mononucleose e Citomegalovírus negativas. Sífilis, toxoplasmose e leishmaniose também negativas. Perfil carencial com vitamina B12 de 359 pg/mL. Nos exames de imagem realizados previamente, que incluíam tomografias e ultrassonografias, possuía linfonodomegalias em cadeias cervicais bilaterais, bem como hepatoesplenomegalia homogênea. Havia sido submetida a 3 biópsias de medula óssea com mielograma e imunofenotipagem, 2 biópsias excisionais de linfonodos (ambas com laudo final indicando reacional), esplenectomia e exposição a múltiplos esquemas de antibioticoterapia por quadros infecciosos. Exames prévios a esplenectomia indicavam presença de plaquetopenia grave. Em revisão de biópsias de nossa unidade, o aspecto reacional benigno dos linfonodos foi mantido. Agora apresentava hepatomegalia grave, 15 cm abaixo do rebordo costal direito, causando dor abdominal e náuseas frequentes. Seguindo investigação, já possuía FAN e demais pesquisas autoimunes negativas. Na imunofenotipagem foi confirmada a presença de células T duplo-negativas características da doença, que, em conjunto com o quadro não maligno e não infeccioso, mantido por período superior a 6 meses, concluem o diagnóstico de ALPS. A paciente foi submetida a tratamento com prednisona 1 mg/kg, com excelente resposta, com a contagem de neutrófilos indo de 134 para 2851 mm^3 em 3 semanas. A hemoglobina foi de 7,1 para 13 g/dL, com transfusão de 1 concentrado de hemácias na data da primeira aferição, no mesmo período. Houve ganho de peso de mais de 10 kg. Atualmente retomou suas atividades laborais e foi realizado ajuste da terapia com micofenolato de mofetila 1.500 mg a cada 12 horas, com retirada completa do corticoide e manutenção da excelente resposta. **Conclusão:** A síndrome ALPS é um diagnóstico raro e de investigação pouco frequente. Conforme previsto na literatura, até 50% dos pacientes passam por esplenectomia antes do diagnóstico final, fato ocorrido com a paciente, dada a raridade do diagnóstico e da esplenomegalia associada a plaquetopenia no início do quadro. A excelente resposta ao tratamento de primeira linha, bem como a presença da típica população duplo negativa corrobora com o padrão da doença. Acompanhamento conjunto com a equipe de reumatologia e desmame precoce de corticoides são boas práticas para um cuidado adequado com a paciente. Quando disponíveis, as pesquisas genéticas trazem

força ao diagnóstico e permitem identificação de risco, visto caráter familiar também estar presente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.281>

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA: RELATO DE CASO

LC Afonso, JMD Nascimento, ARA Junior, CMC Dias

Santa Casa de Misericórdia de Passos, Passos, MG, Brasil

Introdução: Trata-se de paciente feminina que iniciou quadro clínico aos 13 anos. Apresentava fraqueza, dor em membros inferiores, tosse seca e dor abdominal há 15 dias. Negava febre, emagrecimento, aparecimento de massas, sintomas gastrointestinais. Não usava medicamentos. Sem história de alergias. Encontrava-se eutrófica, sem linfonodomegalias ou visceromegalias, MVF diminuído em bases, além de ascite de pequeno volume. Foi identificada eosinofilia em sangue periférico de 14.000. Em propedêutica com o serviço de clínica médica, realizou extensa investigação de causas secundárias infecciosas, neoplásicas, reumatológicas, todas negativas. Exames bioquímicos sem alterações; TC abdome: ascite pequena, fígado e baço normais, ausência de linfonodomegalias, TC de tórax: ausência de linfonodomegalias, derrame pleural pequeno bilateral. Não foram puncionados derrame pleural ou ascite, devido ao pequeno volume; TSH normal; FAN, P ANCA e C ANCA normais; eletroforese de proteínas normal; sorologias contra HIV, hepatite C, B, CMV, VDRL, esquistossomose, toxocaríase normais. Realizou tratamento empírico contra parasitose, sem melhora do quadro. Iniciou tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia, com resposta completa da eosinofilia e resolução clínica. Após suspensão do corticoide, o quadro se repetiu em seis meses, apresentando também resposta completa com prednisona. Após dois anos, recidivou novamente o quadro, sendo realizada propedêutica hematológica para exclusão de causas clonais. **Resultados:** HB 12,8- Plaquetas 271.000 -Leuco 20.300 (seg 2400 / eosinófilos 14.000 / linfo 2800 / blastos 0). Biópsia MO: normocelular, normomaturativa; ausência de fibrose, neoplasia ou parasitas. Mielograma + Imunofenotipagem: presença de eosinófilos em 33%, sem displasia. Cariótipo 46XX / JAK 2 negativo / BCR ABL negativo / PDGFR alfa negativo. **Discussão:** A paciente apresentou quatro episódios de hipereosinofilia em quatro anos, todas responsivas ao corticoide. No momento, em uso contínuo de 5 mg de prednisona, com boa resolução clínico e laboratorial, sem recidivas da doença. Foram descartadas causas secundárias para a eosinofilia: infecciosas, reumatológicas, alérgicas, neoplásicas. Foram descartadas neoplasias hematológicas. Não apresentava critérios para neoplasias mieloproliferativas crônicas clássicas, nem para leucemia eosinofílica crônica ou ainda para eosinofilia clonal com rearranjo específico (PGFRA alfa, PDGRF beta – cariótipo não apresentava t5;12, FGFR1 – cariótipo sem translocação envolvido 8p11) ou clonalidade linfóide. Foi classificada então como SHE idiopática. **Conclusão:** A SHE é definida por eosinofilia maior ou igual a 1500, com manifestações clínicas

atribuídas à eosinofilia ou infiltração tecidual por eosinófilos em contagem superior ao valor de referência. É consenso classificar a SHE em secundária a anomalias clonais mieloides, linfóides, secundária a causas não clonais, SHE familiar ou idiopática. A SHE é rara, com prevalência incerta. Pode causar lesão tecidual, principalmente pele, pulmão, trato gastrointestinal. O tratamento visa diminuir a hipereosinofilia e controlar os sintomas. Pacientes assintomáticos podem ser observados. Na SHE idiopática, o tratamento de escolha é o corticoide.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.282>

DINÂMICA DAS SUBPOPULAÇÕES DE MONÓCITOS NA IMUNIDADE CELULAR DE PACIENTES CONVALESCENTES DA INFECÇÃO PELO VÍRUS SARS-COV-2 (COVID-19)

NCT Belezia^{a,b}, AL Silv-Junior^{b,c}, LS Oliveira^{b,c}, S Dias^{a,b}, WLL Neves^b, MDPSS Carvalho^b, EC Sabino^d, NA Fraiji^b, AG Costa^{b,c}, A Malheiro^{a,b,c}

^a Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^b Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^c Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^d Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A COVID-19 tem sido uma doença de grande impacto para a saúde pública desde 2020. Sua causa se dá pela transmissão do SARS-CoV-2, um vírus altamente contagioso, que se desenvolveu rapidamente e evoluiu um quadro de pandemia. Sua veiculação pelo ar facilita a disseminação para muitos indivíduos e gera ampla variedade de sintomas, podendo ser classificados de leves a graves, além de terem alta taxa de mortalidade. Os monócitos foram descritos com uma função primordial no processo inflamatório e de retroalimentação positiva na resposta ao vírus, porém poucos estudos avaliam sua dinâmica na resposta convalescente da COVID-19. **Objetivo:** Descrever as subpopulações de monócitos circulantes na resposta imunológica de pacientes convalescentes da COVID-19. **Material e métodos:** Foram incluídos 50 pacientes convalescentes, sem sintomas a 30 dias prévios à coleta, do sexo masculino, e sem outras doenças infecciosas. Também foram incluídos 50 candidatos aptos à doação de sangue. Foi utilizado sangue total para imunofenotipagem dos subtipos de monócitos, com base na expressão de CD14, CD16 e HLA-DR. A aquisição dos dados foi feita por citometria de fluxo, no citômetro FACS Canto II e a estratégia foi feita no software FlowJo v. 10.6. O soro foi coletado e empregado na detecção de anticorpos IgG anti-S e anti-N por quimioluminescência na Fundação HEMOAM. Para análise estatística, foi realizada a comparação dos grupos pelo teste de Kruskal-Wallis, enquanto a correlação foi realizada pelo teste de Spearman. Todas as análises foram feitas no software