

2022). **Conclusão:** Hematoscopia logo após a coleta é ferramenta sensível para diagnóstico precoce da sepse. Alterações como vacuolização, granulação tóxica, corpúsculos de Döhle e desvio à esquerda aparecem antes da elevação dos biomarcadores. Sua adoção em protocolos emergenciais é viável, de baixo custo e de potencial impacto na morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104274>

ID – 2800

DIFERENÇAS NA RESPOSTA IMUNE DA SÍNDROME E WISKOTT ALDRICH E DA TROMBOCITOPENIA LIGADA AO X E SUAS POSSÍVEIS IMPLICAÇÕES PARA INDICAÇÃO AO TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS (TCTH)

LGR De Lima ^a, JO Frade-Guanaes ^a,
RSW Di Gesu ^b, LH Siqueira ^a,
GG Yamaguti-Hayakawa ^a, MMS Vilela ^c,
MC Ozelo ^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Hospital da Criança Conceição (HCC), Porto
Alegre, RS, Brasil

^c Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências
Médicas (FCM), Universidade Estadual de
Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) é uma imunodeficiência rara que decorre de mutações no gene da proteína da síndrome de Wiskott-Aldrich (WASp), acarretando prejuízos nas funções de linhagens hematopoiéticas, incluindo plaquetas e leucócitos. O fenótipo clínico é categorizado em cinco níveis, variando conforme gravidade das manifestações, onde escore clínico até 2 é considerado a forma leve da doença. Até o momento, a única alternativa curativa para a doença é o transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH). **Objetivos:** Nesse estudo, avaliamos as diferenças entre o perfil de citocinas de pacientes com WAS, correlacionando com o grau de severidade clínica, de forma a entender possíveis diferenças imunológicas que podem contribuir para a indicação do TCTH. **Material e métodos:** Foram incluídos pacientes diagnosticados com WAS, classificados com diferentes fenótipos, incluindo a trombocitopenia ligada ao X (XLT), que corresponde a forma mais leve da WAS. As características clínicas foram correlacionadas com o perfil da resposta imune analisada in vitro a partir de células mononucleares do sangue periférico (PBMCs) coletadas dos participantes e controles saudáveis. As células foram semeadas em placas de 96 poços contendo meio RPMI-1640, e cultivadas por 24 horas sob estímulo com LPS, IL-1 β e IL-2. O tráfego intracelular foi bloqueado 6 horas antes do ensaio, e as células foram então marcadas com anticorpos específicos que avaliaram a resposta imune por meio de citometria de fluxo (utilizando citômetro CytoFlex). Foram avaliadas as respostas de células CD4+, CD8+ e CD19+, incluindo a frequência de citocinas

específicas (IL-2, IL-4, IL-6, IL-10, IL-17A, IL-21, TNF- α , FoxP3 e perforina). **Resultados:** Cinco pacientes foram incluídos. Três com fenótipo XLT (escores clínicos 1-2), com mediana de idade de 13 anos (mín-máx: 11-18) sendo dois acompanhados longitudinalmente em nosso centro por 10 anos, que não realizaram TCTH. O estudo incluiu outros dois pacientes de 1 anos e 6 meses, e 2 anos e 1 mês de idade, com WAS (escores clínicos 3 e 5, respectivamente) e que aguardam realização de TCTH. Todos os pacientes possuem plaquetopenia persistente, com mediana de $29,7 \times 10^3$ cel./ μ L (mín-máx: $12-56 \times 10^3$ cel./ μ L), epistaxe, equimoses e hematoquezia. Os pacientes com XLT manifestaram menor índice de infecções recorrentes quando comparados com os pacientes WAS (incluindo presença de eczema, infecções graves e autoimunidade nos pacientes WAS, e infecções respiratórias moderadas nos pacientes XLT). Ao comparar com amostras de dez controles saudáveis, as análises do PBMCs por citometria de fluxo demonstraram menor frequência de células T CD8+ em pacientes XLT e WAS em comparação aos controles ($p=0,008$), maior frequência de IL-2 ($p=0,02$), bem como menor frequência de células B de memória (CD19+CD27+CD38+, $p=0,03$). No entanto, ao analisar as amostras de pacientes com WAS em comparação aos indivíduos com XLT, foi observado menor resposta de células Bregs IL10+ (CD19+CD24+CD38+) e maior produção de IL-21 (13 vezes maior do que o grupo XLT) nos pacientes com WAS. **Discussão e conclusão:** Embora pacientes WAS apresentem maior comprometimento imunológico com maior produção de IL-21 e menor resposta B reguladora, indivíduos com XLT também exibem alterações imunes relevantes e o TCTH não pode ser descartado mesmo em formas mais leves da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104275>

ID - 2018

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN COM ACOMETIMENTO ÓSSEO: UM RELATO DE CASO

VBD Rodrigues, IG Flores, PDS Tolentino,
GBC Negreiros, BL Costa, ML Teles, JC Oliveira,
LC Ferreira, RFP Mendes, RS Vasconcelos

Hospital de Base do Distrito Federal (HDBF),
Brasília, DF, Brasil

Introdução: A doença de Rosai-Dorfman (DRD) é um distúrbio histiocítico raro que se apresenta mais frequentemente como linfadenopatia cervical bilateral indolor em crianças e adultos jovens. Sintomas B podem estar presentes em um terço dos pacientes. Doença extranodal ocorre em 43% dos casos, principalmente na cavidade nasal (11%), pele (10%) e osso (5 a 11%). O envolvimento ósseo geralmente é através de lesões líticas com margens escleróticas bem definidas, e está associado à doença nodal em 10% dos casos. A DRD pode ocorrer de forma isolada ou em associação a doenças autoimunes, hereditárias e malignas. Este relato objetiva descrever um caso de DRD com acometimento ósseo sintomático e resposta satisfatória ao uso de glicocorticoide. **Descrição do caso:**