

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:**

Paciente do sexo feminino, 59 anos, avaliada inicialmente pela ortopedia devido dor intensa em ombro esquerdo associada a tumoração local com três meses de evolução. Ausência de sintomas B. Histórico de HAS, ex-tabagista e etilista. Ressonância magnética do braço: volumosa formação expansiva e infiltrativa em ventre muscular do deltoide, insinuada junto à articulação acromioclavicular determinando luxação local, com erosões ósseas na extremidade da clavícula e do acrômio, além de edema ósseo com intenso realce ao meio de contraste. Cintilografia óssea: atividade osteoblástica na região proximal do úmero esquerdo com componente de partes moles adjacente. Anatomopatológico e imunohistoquímica: infiltrado inflamatório agudo e crônico granulomatoso, com eosinófilos e células gigantes do tipo corpo estranho, chamando atenção à presença de histiócitos de citoplasma amplo e claro dispersos pelo infiltrado, os quais exibem eventual emperipolese (fagócitos de linfócitos) e apresentam imunomarcagem forte e difusa para os anticorpos S100, CD68 e CD163, favorecendo o diagnóstico de doença de Rosai-Dorfman. Em tomografias computadorizadas de crânio, pescoço, tórax, abdome e coluna total, foram identificadas adenomegalias mediastinais de até 17 × 8 mm, sem outros achados adicionais. Iniciado tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia pela hematologia, com proposta de desmame em 12 semanas e encaminhada para avaliação da radioterapia. Em retorno após 2 semanas, paciente com melhora expressiva da dor em ombro associada a redução do abaulamento e hiperemia locais, ainda não avaliada pela radioterapia. **Conclusão:** O diagnóstico da DRD é definido por um acúmulo nodal ou extranodal de grandes histiócitos/macrófagos S100-positivo que comumente exibem emperipolese, como apresentado no caso acima. Em geral, é uma doença autolimitada com remissão espontânea em 20 a 50% dos pacientes com doença nodal/cutânea. Aqueles com doença extranodal multifocal irrisecável e sintomática podem necessitar de terapia sistêmica que inclui corticosteroides, sirolimus, radioterapia, quimioterapia e/ou terapia imunomoduladora. A ressecção cirúrgica pode ser curativa em doença localizada. Neste relato de caso, houve contraindicação cirúrgica por parte da ortopedia, com resposta clínica satisfatória após corticoterapia. Caso haja refratariedade da dor com a terapia instituída, pode-se ainda associar radioterapia. Devido ao amplo espectro clínico e baixa incidência da DRD, há necessidade de uma abordagem baseada em evidências para o seu diagnóstico precoce e tratamento eficaz com redução em morbidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104276>

ID – 3191

DOENÇAS DO SANGUE, DOS ÓRGÃOS HEMATOPOÉTICOS E ALGUNS TRANSTORNOS IMUNITÁRIOS: PANORAMA DAS INTERNAÇÕES POR REGIÃO NO BRASIL NOS ÚLTIMOS 5 ANOS

LF Proença^a, MY de Castro^a, E Capovilla^a,
RN Ruschel^a, BS Cimirro^a, MS Gonçalves^a,
AFB de Oliveira^a, MZ Vianna^a,
JWDO Romanov^b

^a Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUC-RS), Porto Alegre, RS, Brasil

^b Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUC-RS), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: As doenças do sangue, dos órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários abrangem condições como anemias, leucemias, linfomas, coagulopatias e deficiências imunológicas. Com impacto expressivo na morbimortalidade e na demanda por hospitalizações, essas patologias representam um desafio para a saúde. Este estudo analisa seu perfil epidemiológico no Brasil, com base nos dados de internações dos últimos 5 anos. **Objetivos:** Analisar o perfil epidemiológico das internações por doenças do sangue, dos órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários nas regiões do Brasil no período de janeiro de 2020 a dezembro de 2024. **Material e métodos:** Realizou-se um estudo descritivo, retrospectivo e quantitativo com base nos dados secundários fornecidos pelo Sistema de Informações Hospitalares (SIH), do Departamento de informática do SUS (DATASUS). Neste estudo, foram incluídos dados referentes a internações de indivíduos de todas as idades diagnosticados com alguma doença do sangue, dos órgãos hematopoéticos ou transtornos imunitários relacionados. **Discussão e conclusão:** No Brasil, nos últimos 5 anos, foram registradas 573.613 internações por doenças do sangue, dos órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários. Ao observarmos as regiões brasileiras, a Sudeste foi a que mais apresentou casos, 44,65% (n = 256.148), seguida pela Nordeste, 24,1% (n = 138.217), Sul, 16,32% (n = 93.608), Norte, 7,91% (n = 45.359) e pela Centro-Oeste, 7,02% (n = 40.281). Analisando a faixa etária, pacientes a partir dos 60 anos representaram a maioria dos casos de doenças hematológicas nesse período, correspondendo a 38,98% (n = 223.598) dos casos, além do maior número de óbitos, cerca de 67,28% (n = 19.430) do total de mortes. O valor médio por internação é de 867,29 reais, porém as internações pediátricas tendem a superar esse número, podendo chegar até 1.872,81 no caso de pacientes menores de 1 ano, um aumento de 115,93%. Quanto ao sexo, o masculino representou 46,13% (n = 264.630) dos casos, tendo sido mais prevalente que o feminino. Entretanto, as mulheres apresentaram o maior índice de óbitos, cerca de 50,32% (n = 14.534) do total, com a região Sudeste sendo responsável por 51,3% (n = 7.457) destes. Em relação à média de permanência hospitalar, a região Nordeste foi a que apresentou o maior período de internação (n = 6,4), cerca de 10,35% mais elevado do que a média nacional (n = 5,8). As internações por doenças do sangue, dos órgãos hematopoéticos e transtornos imunitários foram mais frequentes na Região Sudeste, especialmente em pacientes com 60 anos ou mais. Houve maior prevalência no sexo masculino, embora a mortalidade tenha sido maior entre mulheres. Destacam-se também os custos mais altos nas internações pediátricas e o maior tempo de internação na Região Nordeste. Esses dados ressaltam a importância de políticas voltadas à prevenção, diagnóstico precoce e ao aprimoramento do manejo dessas doenças no Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104277>