ID – 1900

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA VARIANTE LINFOCÍTICA (L-HES): A IMPORTÂNCIA DA IMUNOFENOTIPAGEM EM UM DIAGNÓSTICO DESAFIADOR.

MGM Neto, PKF Cavalcanti, LLdSP Domingues, LFdBe Azevedo, CG Pessanha, JMdO Caldas, SIL Kilgore, GBM Szeneszi, VdC Lisboa, CdA Leite

Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A Síndrome Hipereosinofílica (HES) é um grupo heterogêneo de doenças caracterizadas por eosinofilia persistente (≥ 1.500 eosinófilos/μL por mais de 6 meses) e evidência de dano orgânico relacionado à eosinofilia, com exclusão de causas secundárias. A variante linfocítica (L-HES), rara e secundária à proliferação de linfócitos T aberrantes, tem seu diagnóstico embasado na identificação do rearranjo do receptor de células T (TCR) ou de um imunofenótipo aberrante. A sua identificação é crucial devido às implicações terapêuticas e prognósticas. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 43 anos, apresentou nos últimos cinco anos episódios recorrentes de angioedema e urticária, acompanhados ocasionalmente por sibilância e dispnéia. A investigação inicial revelou leucocitose (13.400/μL) e eosinofilia (4.690/μL). O controle dos sintomas era obtido com prednisona, mas as crises retornavam com a descontinuação. Durante a internação, o desmame da corticoterapia exacerbou os achados clínicos, atingindo 51.650 leucócitos/μL, com 35.638 eosinófilos/μL (69%), além de piora da função renal, aumento da desidrogenase láctica (944 U/L) e recrudescência dos sintomas. O rastreio para causas secundárias de eosinofilia (autoimunes, parasitárias, neoplásicas, infecciosas e imunodeficiências) foi exaustivamente realizado. O único achado relevante foi a presença de cistos de Giardia intestinalis tratados com albendazol, porém, sem influenciar na progressão da eosinofilia A investigação hematológica incluiu mielograma, que demonstrou hipercelularidade para faixa etária com 75% de eosinófilos em diversos estágios de maturação (meta-eosinófilos e eosinófilos maduros) e com sinais de displasia em série mieloide. As análises moleculares para fusões gênicas BCR-ABL e PDGFRA-FIP1L1 (RT-PCR) foram negativas, afastando as hipóteses de hipereosinofilia associada a leucemia mieloide crônica (LMC) ou neoplasia mieloide/linfoide associada ao rearranjo do receptor de tirosina-quinase (MLN-eo-TK). A citometria de fluxo do aspirado medular identificou, em 100.000 eventos com 93% de viabilidade, eosinófilos em 60,5%, além de uma subpopulação de linfócitos T (0,21%) de tamanho aumentado e com imunofenótipo aberrante CD3-/CD7-/CD8-/CD4+/CD5+ e TCRB1 negativo, sendo altamente sugestivo de L-HES neste contexto clínico-laboratorial. **Conclusão:** A síndrome hipereosinofílica linfocítica é uma etiologia rara de HES, resultante da produção de citocinas pró-eosinofílicas, como IL-5, por linfócitos T clonais. O diagnóstico foi estabelecido pela citometria de fluxo, que detectou uma subpopulação de linfócitos com fenótipo aberrante, embora não tenha sido realizada a pesquisa de rearranjo do TCR por métodos moleculares para confirmação da clonalidade O caso ilustra a importância de uma investigação completa em pacientes com eosinofilia refratária, bem como a relevância da citometria de fluxo para o diagnóstico de L-HES, uma condição com desfecho particular. O manejo terapêutico de L-HES difere de outras variantes, com resposta insatisfatória aos inibidores de TK e boa resposta à imunossupressores. Além disso, é importante o monitoramento do paciente devido ao risco de progressão para linfoma T.

Referências:

Amy D. Klion; Approach to the patient with suspected hypereosinophilic syndrome. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2022 Shomali W, Gotlib J. World Health Organization and International Consensus Classification of eosinophilic disorders: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. Am J Hematol. 2024.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104309

ID - 1474

UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL (IDCV) NO HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS (HGRS)

ALC Barbosa

Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A Imunodeficiência comum variável (IDCV) é uma forma relativamente frequente de imunodeficiência primária, encontrada em cerca de 1 em cada 25.000 pessoas, variando de acordo com a etnia. Uma característica adicional da doença é a diminuição persistente do nível de dois dos três principais isótopos de imunoglobulinas (IgA, IgG ou IgM). Em alguns indivíduos, há defeitos nas células T, o que também pode contribuir para o aumento da suscetibilidade a infecções, bem como à patologias autoimunes, processos granulomatosos e a neoplasias. O diagnóstico correto requer exclusão de outras causas de hipogamaglobulinemia e evidência de resposta inadequada a imunizações, com títulos de anticorpos específicos persistentemente baixos. Além disso, deve haver evidências de ausência de anticorpos específicos medidos em resposta a vacinas. Em muitos casos, o diagnóstico só é feito na terceira ou quarta década de vida após infecções recorrentes que envolvem o trato respiratório. **Descrição do caso:** Paciente, sexo feminino, 59 anos, portadora de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) com bom controle da doença desde 2009. Porém, apresentava infecções respiratórias de repetição com uso frequente de antibioticoterapia e cerca de 4 internamentos anuais. Em novembro de 2023, foi evidenciado em exames de investigação depleção da série de imunoglobulinas e subclasses IgA, IgE, IgG, IgG1, IgG2, IgG3, e IgG4, concluindo o diagnóstico de IDCV. Há 1 ano iniciou o tratamento com Imunoglobulina Humana Intravenosa (IGIV) na dose de 50g EV a cada 21 a 28 dias por tempo indeterminado. Apresentou melhora significativa do quadro, sem registro de