

ID - 2946

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA VARIANTE LINFOCÍTICA EM PACIENTE COM CLONALIDADE DE CÉLULAS T DE SIGNIFICADO INDETERMINADO

ICS Riviera, JP Portich, RA Frizzo, TDB Soares, MR Gewehr, MPB Malcon, J Martins, CDPM Castillo, AA Paz, RI Bittencourt, CC Astigarraga

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

Introdução: As Síndromes Hipereosinofílicas (SHE) apresentam manifestações variadas conforme os órgãos acometidos e a gravidade nem sempre se correlaciona com a contagem de eosinófilos, embora valores acima de $1.500/\mu\text{L}$ sejam comuns. A variante linfocítica (L-SHE) envolve linfócitos T anormais produtores de IL-5, que estimula a proliferação de eosinófilos. A Clonalidade de Células T de Significado Indeterminado (T-CSI) representa uma proliferação clonal sem sintomas, mas relacionada à L-HES, ambas envolvem produção de IL-5 e hipereosinofilia. A T-CSI pode ser um estágio pré-clínico da L-HES. Este trabalho relata um caso com sobreposição de L-SHE e T-CSI. **Descrição do caso:** Paciente masculino de 56 anos, branco, apresentou quadro assintomático de eosinofilia ($19.840/\text{microL}$ leucócitos totais com $14.720/\text{microL}$ eosinófilos). Foram descartadas causas secundárias e a biópsia de Medula Óssea evidenciou marcado aumento de eosinófilos compatível com SHE. Não foram identificadas mutações da JAK2 e BCR-ABL p210, e não havia rearranjo do FIP1L1-PDGFR no teste de FISH. A imunofenotipagem possuía duas pequenas populações de células T com fenótipos anômalos: a população majoritária (4,5%) com características associadas a L-SHE e minoritária (0,24%) demonstra expressão unimodal de TRBC-1, indicando uma T-CSI. O paciente, desenvolveu lesões cutâneas urticariformes associadas a artrite de joelhos. Não obstante, uma tomografia evidenciou dissecação crônica de artéria mesentérica superior, assintomática, sem outras causas. Foi instituída terapia com glicocorticoides conforme necessário durante as crises e o paciente permaneceu em acompanhamento, não sendo evidenciada evolução da doença com novos acometimentos orgânicos ou progressão para doença maligna. **Conclusão:** O caso descreve um paciente com L-SHE e a presença de uma segunda população T clonal compatível com T-CSI sugere sobreposição entre as duas entidades, uma vez que ambas compartilham o fenótipo aberrante e a produção de IL-5. O T-CSI pode representar estágio inicial da L-HES, exigindo acompanhamento por risco de progressão. Complicações cardiovasculares ocorrem em até 20% dos casos de SHE, mesmo nas formas linfocíticas. O tratamento com corticosteroides resultou em melhora clínica. A ausência de mutações em PDGFRA/PDGFRB excluiu o uso de inibidores de tirosina-quinase, reforçando o papel dos esteroides e, em casos refratários, o uso de imunossupressores ou anti-IL-5 como mepolizumabe é uma possibilidade. O acompanhamento clínico e imunofenotípico é crucial para detectar a transformação maligna ou recorrência da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104458>

ID - 3056

SOBREVIDA DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS COM POLICITEMIA VERA NO ESTADO DE SÃO PAULO

DdN Ynoue, AdOG Golineli, ABK Cunha, BNRA De Campos, BR Lima, DC Ishida, HM Teano, RF Souza, VdA Bastos, LN Melo

Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

Introdução: Policitemia Vera é uma neoplasia mieloproliferativa crônica caracterizada por aumento de eritrócitos, podendo incluir leucocitose e trombocitose. Eleva o risco de trombose, mielofibrose e leucemia mieloide aguda. Apesar de estudos internacionais sobre evolução e prognóstico, há escassez de dados epidemiológicos brasileiros, especialmente em São Paulo, essenciais para estratégias terapêuticas e pesquisas oncológicas. **Objetivos:** Estimar a sobrevida de pacientes com Policitemia Vera em São Paulo, analisando a distribuição dos casos por ano de diagnóstico, faixa etária e perfil clínico. **Material e métodos:** Estudo descritivo com dados do Registro Hospitalar de Câncer (RHC-SP), coordenado pela FOSP. A análise foi feita no software RStudio. Incluíram-se pacientes com diagnóstico de Policitemia Vera entre 2000 e 2024. A sobrevida foi calculada da data do diagnóstico até a última informação, considerando óbito por câncer como evento. Utilizou-se a curva de Kaplan-Meier. O RHC não discrimina o tipo de câncer causador do óbito, o que se configura como limitação deste estudo. **Resultados:** A sobrevida global foi de 98,8% no 1º ano (IC95%: 97,6%–99,4%), 94,5% aos 4 anos (IC95%: 92,3%–96,1%), 94,1% aos 5 (IC95%: 91,8%–95,7%), 88,9% aos 10 (IC95%: 85,4%–91,6%) e 78,7% aos 15 anos (IC95%: 71,7%–84,2%). Na análise por sexo, não houve diferença significativa (log-rank $p=0,49$). Por faixa etária, observou-se diferença estatisticamente significativa ($p < 0,0001$), indicando a idade como fator prognóstico. Pacientes entre 20 e 39 anos apresentaram sobrevida de 100% ao longo de 15 anos (IC95%: 1,0000–1,0000), sem óbitos registrados. Na faixa de 40 a 59 anos, a sobrevida foi de 94,8% aos 10 anos (IC95%: 91,2%–98,5%) e 82,5% aos 15 (IC95%: 74,0%–91,8%). Em pacientes com 60 anos ou mais, a sobrevida foi de 84,2% aos 10 anos (IC95%: 79,4%–89,4%) e 73,9% aos 15 (IC95%: 64,1%–85,2%). **Discussão e conclusão:** A análise dos dados, em comparação com TEFFERI2, revela cenário mais favorável, com sobrevida superior após 10 anos. Isso pode refletir diferenças no perfil dos pacientes, critérios de inclusão, tempo de seguimento e qualidade dos registros entre os estudos, impactando as estimativas de sobrevida. Os dados mostram sobrevida superior em pacientes com Policitemia Vera em São Paulo comparado a estudos internacionais. A idade impactou significativamente o prognóstico, com maior mortalidade em pacientes ≥ 70 anos. Não houve diferença por sexo, indicando curso clínico similar. Esses resultados preenchem lacunas nacionais e podem guiar estratégias clínicas e políticas públicas para manejo e individualização terapêutica.

Referências:

1. Tefferi A, Barbui T. Polycythemia vera: 2024 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*. 2023;98:1465-87. doi:10.1002/ajh.27174.