

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA: RELATO DE CASO

HYPEREOSINOPHILIC SYNDROME: CASE REPORT

DOI: 10.5380/rmu.v1i3.40811

Rodrigo Ferreira Bernardi¹; Isabela Vinotti¹; Gibran Avelino Frandoloso¹; Rafaela da Silva¹; Felipe Ferreira Bernardi²

RESUMO

A Síndrome Hipereosinofílica é uma desordem rara com prevalência estimada entre 0.36-6.3/100.000 habitantes, com seu diagnóstico através da contagem absoluta de eosinófilos superior a 1500 células/mm³ em duas medidas com intervalo mínimo entre elas de quatro semanas e/ou aumento no número de eosinófilos nos tecidos. Além disso, é preciso que haja lesão/disfunção orgânica associada e exclusão de causas potenciais de eosinofilia.

Este é um caso de um paciente masculino, 49 anos, com um quadro de dispneia aos pequenos esforços, edema e dor em panturrilha direita, sem outras comorbidades prévias. Ao hemograma verificou-se a média de 30.021 eosinófilos, ultrassonografia de membros inferiores com trombose venosa em veia femoral direita, e tomografia torácica demonstrando trombo distal em artéria pulmonar direita. Apesar de essa síndrome ser rara, sempre deve-se estar atento para suspeitar do seu diagnóstico e tratá-la rapidamente, evitando complicações letais.

Palavras-chave: Síndrome Hipereosinofílica; Trombose.

ABSTRACT

The hypereosinophilic syndrome is a rare disorder with an estimated prevalence between 0.36-6.3/100.000 habitants with their diagnosis through the absolute eosinophils count greater than 1,500 cells / mm³ in two steps with minimal interval between four weeks and / or an increase in eosinophils into the tissues. In addition, there must be injury / dysfunction associated organic and exclusion of potential causes of eosinophilia.

This is a case report of a male patient, aged 49, with dyspnea on mild exertion, swelling and pain in the right calf, no other comorbidities. The hemogram showed an average of 30,021 eosinophils, ultrasonography of the lower limbs with venous thrombosis in the right femoral vein, and thoracic CT scan showing thrombus in the distal right pulmonary artery. Although rare syndrome, we must always be alert to suspect the diagnosis and treat it quickly, avoiding lethal complications.

Key Words: Hypereosinophilic Syndrome; Thrombosis.

1 – Universidade Federal do Paraná - UFPR

Contato do Autor / Mail to:

Rodrigo Ferreira Bernardi - digaobern@hotmail.com

Rua Frei Henrique de Coimbra, 1561 - Hauer, Curitiba - PR, 81630-220.

INTRODUÇÃO

A Síndrome Hipereosinofílica é uma desordem rara, com prevalência estimada entre 0.36-6.3/100.000 habitantes. O mecanismo fisiopatológico da síndrome ainda não é claro, no entanto algumas teorias tentam explicá-la, como a proliferação clonal eosinofílica por falha molecular na hematopoiese ou falha na transdução. Classifica-se em primária ou neoplásica, secundária ou reativa e idiopática.

RELATO DE CASO

Masculino, 49 anos, admitido no pronto atendimento do Hospital de Clínicas do Paraná, encaminhado do serviço de hematologia por queixa de dispnéia. Referiu quadro de tosse seca, coriza nasal, fraqueza, dispneia aos pequenos esforços e negou febre. Relatou também dor em panturrilha direita. Acompanhava em serviço de hematologia por Síndrome Hipereosinofílica em investigação. Negava hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus, trombose venosa prévia e outros internamentos.

No exame físico da admissão apresentava bom estado geral, com taquipnéia (20irpm), taquicardia (110bpm) e saturação de 90% com O₂ 2L/min. Ausculta pulmonar com murmúrio vesicular positivo bilateralmente com crepitações em base e leve edema em membro inferior direito, sem empastamento e com boa perfusão.

Foram realizados hemogramas seriados (tabela 1), imunofenotipagem que sugeria eosinofilia não clonal, e biópsia de medula óssea com 37% de eosinófilos com degranulação. Aguarda avaliação da mutação do FLIP1. Sorologia para HIV negativo, parasitológico de fezes negativo, vitamina B12 normal. Medicado com Hidroxiureia 1000 mg por dia, Mesilato de Imatinib 100 mg uma vez ao dia e Varfarina Sódica 5 mg ao dia devido ao diagnóstico de trombose venosa/tromboembolismo pulmonar. Raio X de tórax em PA e P demonstrando pequeno derrame pleural bilateral e ectasia da aorta. Tomografia de abdome, endoscopia digestiva alta e colonoscopia sem alterações. Teste de caminhada de 6 minutos com distância percorrida abaixo do limite inferior da normalidade e dessaturação significativa ao esforço. Espirometria, ecocardiograma, ultrassom vascular venoso de membro inferior direito e tomografia de tórax com alterações (figuras 1 e 2).

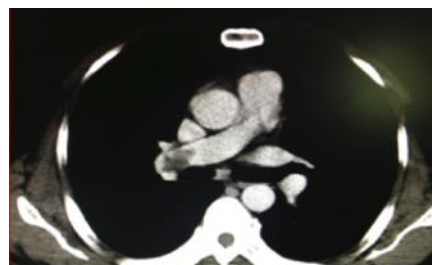


Figura 1: Trombo da porção distal da artéria pulmonar direita.

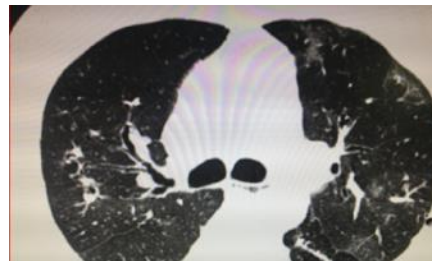


Figura 2: Múltiplos focos em vidros fosco.

Tabela 1

Exame	Resultado
Hemograma	
Leucócitos	
Média ± DP	46.245 ± 10.232,60
Limites (mín;máx)	30.140; 58.790
Eosinófilos	
Média ± DP	30.021 ± 14.630,86
Limites (mín;máx)	20.500; 44.530
Espirometria (% do previsto)	
Capacidade Vital Forçada	104
Volume expiratório forçado no primeiro segundo	101
Fluxo expiratório forçado médio 25%-75%	70
VEF1/CVF	95
Distúrbio Difusional	36
Ultrasonografia de membro inferior direito	Trombose venosa de aspecto recente na veia femoral comum.
Tomografia de Tórax	Trombo da porção distal da artéria pulmonar direita que se estende por ramo interlobular direito. Múltiplos focos em vidro fosco.
Ecocardiograma	Átrio esquerdo, septo ventricular e parede posterior do ventrículo direito aumentados.

DISCUSSÃO

Define-se a Síndrome Hipereosinofílica como a contagem absoluta de eosinófilos superior a 1500 células/mm³ em duas medidas com intervalo mínimo entre elas de quatro semanas e/ou aumento no número de eosinófilos nos tecidos. Além disso, é preciso que haja lesão orgânica associada e exclusão de causas potenciais de eosinofilia^{1,2}.

Pode-se dividir a Síndrome em seis variantes: mieloproliferativa, linfocítica, familiar, idiopática, sobreposta e associada. Na variante mieloproliferativa (M-HES) podemos encontrar anormalidades cromossômicas bem como rearranjos envolvendo PDGFRalfa, PDGFRbeta, FGFR1. A alteração cromossômica de maior destaque, é a del cr 4q12, que

leva a fusão dos genes FIP1LI-PDGFRA (F/P)^{2,3,4}. As manifestações clínicas são diversas, dentre elas podemos citar a miocardite eosinofílica, fenômenos trombo-embólicos, como acidente vascular encefálico isquêmico, trombose de seio, acidente isquêmico transitório, tromboembolismo pulmonar, eczema, principalmente em mãos e áreas de dobras, liquenificação da pele, dermatografismo, urticária recorrente, angioedema, úlceras mucosas, gastrite eosinofílica, enterite, perda ponderal, fibrose pulmonar, dentre outros. Exames que auxiliam na avaliação do paciente são função hepática e renal, ECG, ecocardiograma, testes de função pulmonar, imagens de tórax/abdômen e biópsias teciduais quando necessário^{2,3,4,5}.

Os alvos do tratamento são a redução de sinais e sintomas, contagem de eosinófilos <1500 células/mm³ e evitar a progressão de lesões de órgão alvo. É possível direcionar o tratamento baseado na presença ou não da fusão F/P. Os pacientes com a fusão apresentam boa resposta ao Imatinib. Para aqueles que não apresentam a mutação a primeira linha de tratamento é a corticoterapia. Alternativas são a hidroxiuréia, IFN alfa, Imatinib, Ac anti IL5, Ciclosporina, Vincristina, Ac anti-CD52 e transplante alogênico^{4,5}.

O paciente em questão apresentava algumas das complicações da síndrome, sendo a trombose venosa e o tromboembolismo pulmonar a repercussão chave para averiguar a hipótese da doença.

CONCLUSÕES

Diante da suspeita da Síndrome Hipereosinofílica não podemos hesitar em realizar extensa investigação destes pacientes e início precoce da terapia, prevenindo futuras complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FAUCI, Braunwald, KASPER, Hauser, Longo, JAMERSON, Loscalzo. Harrison Medicina Interna. 17 ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill Interamericana do Brasil. p.383-384. 2008.
2. ROUFOSSE, Florence, KLION, Amy D, WELLER, Peter F. Clinical manifestation, pathophysiology, and diagnosis of the hypereosinophilic syndromes. UptoDate, Mar 2013.
3. CHAUFFAILLE, Maria de Lourdes Lopes Ferrari. Eosinofilia reacional, leucemia eosinofílica crônica e síndrome hipereosinofílica idiopática. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., São Paulo, v. 32, n. 5, 2010.
4. ROUFOSSE, Florence E, GOLDMAN, Michel, COGAN, Elie. Hypereosinophilic syndromes. Orphanet Journal of Rare Diseases. Sept 2007.
5. ROUFOSSE, Florence, KLION, Amy D, WELLER, Peter F. Treatment of the hypereosinophilic syndromes. UptoDate, Jan 2013.