de SHF aguda (por exemplo, infecção, autoimune, neoplasia). O diagnóstico é baseado no preenchimento dos critérios publicados no estudo HLH-2004, baseando-se na presença de 5 dos 8 critérios: (1) febre ≥ 38,5 °C; (2) esplenomegalia; (3) citopenia do sangue periférico, com pelo menos dois dos seguintes: hemoglobina < 9 g/dl, plaquetas < 100.000 e/ou contagem absoluta de neutrófilos < 1000; (4) hipertrigliceridemia (triglicerídeos em jejum > 265 e/ou fibrinogênio < 150; (5) hemofagocitose na medula óssea, no baço, no gânglio linfático ou no fígado; (6) atividade de células NK baixa ou ausente; (7) ferritina > 500; (8) CD25 solúvel elevado. O envolvimento renal na SHF é incomum e está associado a pior prognóstico. A necrose tubular aguda é o achado histológico mais comum. Glomerulopatia é muito pouco frequente sendo a MAT um subtipo raro de envolvimento glomerular. **Comentários finais:** A SHF é uma entidade pouco comum na prática clínica e de alta mortalidade, pois pode simular várias condições que cursam com febre e pancitopenia, gerando um atraso no diagnóstico e tratamento. O acometimento glomerular quando ocorre dano renal é muito raro e associado a maior gravidade.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.331

330

SARCOMA HISTIOCÍTICO NASAL: RELATO DE CASO

A.H.A. Resende[a], P.O.C. Terra[a], R.M.S. Soares[a], R.S. Melo[a], L.S. Oliveira[a], P.C.C. Bariani[a], P.L. Filgueiras[a], T.E. Gonçalves[a], G.C.O. Souza[a], F. Chahud[b]

[a] *Departamento de Imagens Médicas, Hematologia e Oncologia Clínica, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil*
[b] *Departamento de Patologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil*

Objetivo: Descrever evolução de um caso raro de sarcoma histiocítico nasal. **Relato de caso:** Homem de 52 anos, sem comorbidades, procurou serviço médico devido lesão nodular em região de asa nasal direita, em crescimento há 2 meses, associada à obstrução nasal, inicialmente ipsilateral e posteriormente contralateral. Após primeira biópsia, incisional, ter resultado inconclusivo, foi realizado ressecção de tumor naso-etmoidal por acesso Weber-Fergunson. Nova biópsia mostrou presença de células grandes, coesas, com citoplasma eosinofílico, com núcleos ovalados ou de contornos irregulares. Estudo imuno-histoquímico (IH) mostrou LCA (focal), vimentina, CD4, Lisozima, CD68 e CD163 positivos, e negativos AE1AE3, desmina, miogenina, CD34, HMB-45, Melan-A, CD3, CD30, ALK, TIA-1, mieloperoxidase, e Ki67 de aproximadamente 45 a 50%. Os achados são compatíveis com o diagnóstico de sarcoma histiocítico. Encaminhado a hematologia 2 meses após abordagem cirúrgica, apresentando-se com recidiva de lesão nasal em região de exérese prévia. Realizada tomografia (TC) de face, mostrando lesão expansiva em cavidade nasal direita, com acometimento contralateral, em íntimo contato com a órbita direita, medindo 7,4 cm no maior eixo. TC de pescoço, tórax, abdome e pelve sem acometimento. Biópsia de medula óssea sem infiltração. Como doença unifocal, em local de risco, optado por tratamento quimioterápico. Após dois ciclos de CHOP paciente evoluiu com piora de obstrução nasal, abaulamento de palato duro e aumento de lesão ao exame clínico, comprovado por nova TC. Realizado ICE como tentativa de resgate, sem resposta após I ciclo. Ainda fora realizado 5 sessões de radioterapia, total de 3000 CGY, com aumento de lesão ao final. Proposto então medidas para alívio de sintomas. **Discussão:** Sarcoma histiocítico é uma doença de histiócitos não-Langerhans, extremamente rara, de etiologia incerta, e prognóstico reservado. Manifesta-se por tumores, mais comumente envolvendo linfonodos, trato gastrointestinal, partes moles e pele. No caso exposto, a apresentação inicial foi em pele, com os sinais e sintomas resultantes da compressão tumoral local. O diagnóstico é realizado através de estudo anatomopatológico e IH da biópsia do tumor, que mostra células grandes, com citoplasma eosinofílico abundante, com vacúolos, espumoso ou liso. Os núcleos são pleomórficos, de cromatina intermediária, com um ou mais nucléolos pequenos. Essas células expressam um ou mais marcadores histiocíticos, incluindo CD68, CD163 e lisozima, e tipicamente não expressam marcadores de células T e B, marcadores de células mieloides, células de Langerhans (CD1a, S100) ou marcadores epiteliais. As características encontradas no material estudado do nosso paciente estão de acordo com o descrito. Não existe terapia padronizada. Cirurgia e radioterapia são opções para casos de doença unifocal. Para doença multissistêmica, ou se contraindicação cirúrgica, como no caso exposto, o tratamento são regimes de quimioterapia, sendo os mais usados CHOP e ICE, ambos usados em sequência para o nosso paciente, sem sucesso. **Conclusão:** O sarcoma histiocítico é uma neoplasia hematológica rara, com poucos dados na literatura. Essa raridade limita a realização de estudos clínicos. Sem tratamento padronizado, e com resultados insatisfatórios com os esquemas descritos na literatura, o relato de experiência consiste ainda em uma importante fonte de conhecimento para essa doença.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.332

331

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA DESENCADEADA EM INFECÇÕES CRÔNICAS

C.R. Camargo, M.S. Urazaki, C.E. Miguel, A.L.J. Silva, C.O. Borges, G.M. Raitz, I. Garbin, J.C. Oliveira, L.N. Farinazzo, N.F. Beccari

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar dois casos de síndrome hemofagocítica (SHF) por processo infeccioso em pacientes do Hospital de Base de S. J. do Rio Preto, e suas diferentes abordagens. **Metodologia:** Os dados foram obtidos de forma sistemática, por meio de entrevista e revisão do prontuário, após autorização prévia do paciente. **Relato de caso:** 1° caso: Masculino, 23 anos, interna por fratura em colo de fêmur em acidente automobilístico

tratada com cirurgia ortopédica. Evoluiu com osteomielite, desbridada por duas ocasiões, com culturas positivas para S.aureus, tratado com antibioticoterapia guiada. Obtém alta em 46 dias com antibiótico por mais 14 dias. Em 96h, reinterna por febre, rash cutâneo, mialgia e dor abdominal. Admitido com insuficiência hepática, pancitopenia, triglicerídeos e ferritina elevados, e injúria renal aguda em hemodiálise. Ao mielograma; apresenta figuras de hemofagocitose. Exame de imagem confirma hepatoesplenomegalia (baço de 409 cm^3). Pelo score "HLH-probabilitycalculator" (HScore), tem 319 pontos e probabilidade diagnóstica de 99,99% para SHF. Sorologias para HIV, HTLV, Sífilis, Chagas, VDRL, hepatites virais; EBV, CMV, Dengue e PCR para COVID.19 foram negativas. Foi tratado com dexametasona, seguindo doses do protocolo HLH-94. Pela gravidade do quadro, associou-se etoposide em dose reduzida, suspendendo na sexta semana por resposta terapêutica. Atualmente, mantém melhora clínica, seguindo reavaliação regular em uso de dexametasona. 2° caso: Masculino, 27 anos, interna por febre, odinofagia e perda ponderal. Feito teste para HIV com resultado positivo e carga viral de 110.000 cópias. Sorologias para HTLV, Sífilis, Chagas, VDRL, hepatites virais, EVB, CMV e PCR para COVID.19, foram negativas. Evoluiu com pancitopenia, piora da função hepática, aumento de triglicerídeos e da ferritina. A ultrassonografia confirmou esplenomegalia (baço de 712 cm^3). O mielograma revela figuras de hemofagocitose e macrófagos infiltrados por leishimânia. O achado foi corroborado por sorologia IgG positiva para leishmaniose. Pelo HScore, tem 283 pontos e probabilidade diagnóstica de 99,92% para SHF. Assim, seguiu tratamento com anfotericina-B. Iniciou terapia antirretroviral para HIV após 33 dias do diagnóstico. Mantém seguimento ambulatorial, com término da anfotericina-B e melhora clínico-laboratorial. Discussão: A SHF corresponde a desordem com extensa atividade inflamatória, classificada em primária ou secundária. É marcada por ativação imune desregulada por citocinas, citopenias, sintomas sistêmicos, organomegalias, hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia e acúmulo de macrófagos em tecidos. A forma primária predomina na infância, com história familiar em metade dos casos. Já a secundária atinge todas as idades e é tipicamente deflagrada por infecção, doença autoimune ou malignidade. **Conclusão:** Grande parte do conhecimento sobre a doença provém de estudos da pediatria. O protocolo HLH-94 baseia-se em corticosteroides, ciclosporina, terapia intratecal e etoposide. Contudo, adultos e idosos com comorbidades são mais vulneráveis ao dano de órgãos por quimioterapia; nestes casos, a severidade variável da doença pode graduar a intensidade e duração da terapia. Particularmente nas infecções, observam-se casos com resolução sem tratamento específico. Na doença moderadamente ativa, a terapia direcionada pode ser utilizada, com elementos do protocolo HLH-94 (dexametasona com ou sem etoposide).

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.333

332

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA A HISTOPLASMOSE DISSEMINADA EM PACIENTE COM SÍNDROME DA IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA: RELATO DE CASO

C.M.T.H. Filho, L. Kajihara, J.M. Eduardo

Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) ou síndrome hemofagocítica (SH) é um distúrbio multissistêmico de desregulação imunológica e hiperativação macrofágica, que resulta em alta taxa de morbimortalidade. Os sinais e sintomas podem ser inespecíficos como febre, esplenomegalia e citopenias, a condição precisa ser suspeitada e tratada precocemente para que haja uma melhor taxa de sobrevivência devido a gravidade e prognóstico reservado. **Objetivo:** Relatar um caso de linfo-histiocitose hemofagocítica secundária a histoplasmose disseminada. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 36 anos, previamente hígido. Iniciou há 30 dias quadro de tosse produtiva com hemoptise, febre diária, inapetência e perda ponderal de 25kg. Ao exame físico notava-se hepatoesplenomegalia dolorosa a palpação e ausculta pulmonar com roncos difusos. Os exames complementares evidenciaram pancitopenia com hemoglobina 8.2 g/dL, hematócrito 25.2%, normocítica e normocrômica, plaquetas 14.000/mm^3, leucócitos 2.300/mm^3, sem formas jovens. Desidrogenase láctica de 5.495 U/L, além de elevação de transaminases. A tomografia computadorizada de tórax e abdômen revelou linfonodomegalia mediastinal, hepatoesplenomegalia e consolidações pulmonares extensas bilateralmente. O exame do escarro foi negativo para tuberculose. A sorologia para o HIV foi positiva com CD4 85 mm^3 e uma relação CD4/CD8 0,17. O mielograma mostrou a presença do *Histoplasma capsulatum* e atividade macrofágica intensa. A suspeita diagnóstica foi confirmada com a dosagem de triglicerídeos 401 mg/dL e ferritina 33.500 ng/dL associado a citopenias. O tratamento foi iniciado com corticoides e anfotericina B 1 mg/kg/dia, associando-se piperacilina-tazobactan, azitromicina e combinação trimetoprima-sulfametoxazol para o quadro pulmonar. Apesar do início da terapia para causa base o paciente evoluiu com piora clínica e óbito durante a internação hospitalar. **Discussão:** A LHH secundária a histoplasmose disseminada é uma entidade incomum. Na literatura o HIV tem sido descrito como principal causa predisponente da associação, e mais recentemente casos após transplantes de órgão sólidos também foram relatados. A suspeita inicial dessa patologia se dá pelo aumento esplênico, ferritina elevada e citopenias, sobretudo em pacientes imunocomprometidos. O tratamento baseia-se no início precoce de antifúngicos, sendo a primeira opção a anfotericina B lisossomal. Recomenda-se a introdução a terapia imunossupressora em até 48-72 horas em caso de falha de resposta ao antifúngico. Não há consenso sobre o papel exato dessa terapia nos casos de LHH secundária a histoplasmose pela escassez de estudos prospectivos relacionados ao assunto. A contagem de CD4 inferior a 200 mm^3 está associada a um pior