

death by multivariate analysis. The median time from febrile neutropenia to death in MRSA episodes was 19 days. **Conclusions:** The incidence of SAB over the period remained stable. Complication of SAB were not common. Although the crude mortality was higher with SAB (including MRSA), it was not associated with early deaths, thus not demanding anti-staphylococcal coverage in the first day of febrile neutropenia. MRSA bacteremia was associated with increased risk of death, with most deaths occurring after 2 weeks of febrile neutropenia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.118>

RELATO DE CASO: LINFOHISTIOCILOSE HEMOFAGOCÍTICA EM PACIENTE COM LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

EW Corrêa, DH Catelli, AA Paz, T Callai, RS Ferreli, ET Calvache, F Dortzbacher, V Predebon, VR Siqueira, XH Condori

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

Introdução: A linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma desordem imunológica relacionada a desregulação de citocinas que promovem um grave estado inflamatório sistêmico. Pode ser idiopática ou relacionada a fatores genéticos, doenças reumatológicas, neoplasias ou infecções, o que torna seu diagnóstico desafiador em função da sobreposição de características clínicas. **Relato do caso:** Paciente sexo masculino, 21 anos, com diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda Ph+ com doença residual mensurável (DRM) negativa e resposta molecular 4,37 interna para administração de quimioterapia eletiva - primeira intensificação tardia do protocolo EsPhALL 2017. Durante a realização do ciclo quimioterápico, evoluiu com pancitopenia febril e uso de esquema antibiótico escalonado: cefepime, meropenem, vancomicina, com culturas de sangue e urina, e pesquisa de antígeno galactamanana sérico negativos. Realizada tomografia de tórax sugestiva de infecção fúngica, sendo associado voriconazol. Evoluiu com insuficiência respiratória aguda com necessidade de ventilação mecânica e choque com necessidade de droga vasoativa atribuída a sepse de foco pulmonar. Fibrobroncoscopia e culturas não definiram o germe. Por persistência de febre e exames microbiológicos negativos foi realizada tomografia de abdome que revelou hepatoesplenomegalia, e os seguintes exames: ferritina 6383 ng/mL, triglicerídeos 372 mg/DL, fibrinogênio 575 mg/dL, hemoglobina 7 g/dL, leucócitos 1620/mm³ e plaquetas 101mil. Realizado aspirado de medula óssea no qual foram identificadas duas figuras de hemofagocitose e nova pesquisa de DRM negativa. Diante dos achados clínicos e laboratoriais, foi realizado o HScore com probabilidade maior que 95% para LHH sendo iniciado dexametasona 20 mg/dia. Após o começo da corticoterapia o paciente apresentou resolução da febre, queda dos marcadores inflamatórios e após 96 horas foi extubado, recebendo alta da unidade de terapia intensiva 7 dias após o começo do tratamento. **Discussão:** A LHH é uma patologia com alta taxa de mortalidade quando não tratada precocemente, portanto, na

suspeição clínica seu tratamento está indicado. Os sinais, sintomas e anormalidades laboratoriais são inespecíficos e comuns a outras patologias, por essa razão escores clínicos foram desenvolvidos para auxiliar a definição dessa entidade. O HScore pontua as seguintes características: imunodepressão conhecida, febre, organomegalia, hiperferritinemia, citopenias, hemofagocitose, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia e elevação de transaminases para auxiliar o diagnóstico dessa condição. Por fim, ainda que a presença de hemofagocitose observada em medula óssea ou baço seja o pilar da LHH, esse achado não é sensível ou específico, tendo em vista a variação entre a análise de diferentes patologias e pela possibilidade de encontrar esse achado em pacientes que não têm a doença. O tratamento para essa condição é baseado no controle da causa subjacente. No caso de doença reumatológica é indicado imunossupressão com tratamento específico da doença e glicocorticóides, para malignidades, quimioterapia preferencialmente com uso de etoposídeo e o tratamento das infecções que possam ter atuado como gatilho imunológico. Para casos refratários, familiares ou idiopáticos poderá ser usado o protocolo HLH-94, baseado no uso de dexametasona, etoposídeo e ciclosporina e eventualmente transplante alogênico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.119>

SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA IDIOPÁTICA COM DISFUNÇÃO MULTITECIDUAL EM MULHER JOVEM: RELATO DE CASO

RBD Santos^a, VHM Melo^b, LR Souto^a, MBES Borges^a, AA Sousa^a, PHR Farina^a, EF Goulart^a, DMD Carmo^a

^a Universidade Federal de Uberlândia (UFU), Uberlândia, MG, Brasil

^b Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

Objetivos: Relatar o caso e achados clínicos referente a uma entidade rara, denominada Síndrome Hipereosinofílica (SHE) de caráter idiopático e suas repercussões sistêmicas, bem como a importância de conhecer tal entidade e incluir nos diagnósticos diferenciais de eosinofilia. **Material e métodos:** Foi realizado seguimento clínico e laboratorial de forma contínua com uma paciente do Hospital das Clínicas de Uberlândia associado a intervenção terapêutica com resposta satisfatória. **Resultados:** P.N.A, 24 anos, negra, procurou serviço de pronto Socorro em março/2022 apresentando dor abdominal do tipo cólica de caráter intermitente associado a náuseas e vômitos sem relação com ingesta alimentar, negava febre e alterações do hábito intestinal, tendo procurado diversas unidades de saúde devido ao quadro. Relatava ainda episódios de mastite bilateralmente no último ano com necessidade de uso de múltiplos esquemas antimicrobianos, apresentando a admissão resultado de anatomopatológico de fragmento de mama esquerda evidenciando inflamação aguda e crônica inespecífica multifocal com aumento do número de eosinófilos no estroma e hemograma com leucocitose (30.400) e predomínio de eosinófilos (21.584). Iniciada

investigação sendo submetida a exames de imagem com ausência de alterações macroscópicas que justificassem o quadro. Realizado mielograma com medula óssea hiperplásica com aumento de eosinófilos, biópsia de medula com hiperplasia de linhagem eosinofílica e ausência de infiltração neoplásica; cariótipo de medula sem alterações cromossômicas e imunofenotipagem com intensa hiperplasia da série eosinofílica sem alterações fenotípicas; biópsia de mucosa gástrica e de intestino delgado com aumento de eosinófilos. Foi iniciado tratamento com corticoterapia e durante seguimento ambulatorial evidenciando resposta clínica e laboratorial com redução do número de eosinófilos de forma satisfatória. **Discussão:** A SHE é uma desordem mieloproliferativa rara em que devido a eosinofilia clonal (acima de 1.500 eosinófilos/microlitro no sangue periférico) o acometimento multitecidual pode ocorrer, e afastar causas associadas é de extrema relevância para determinar prognósticos e tratamento, sendo que em até 75% dos casos a etiologia permanece como idiopática. Por sua raridade, muitas vezes tem seu diagnóstico retardado, além de poder cursar com sintomas variados. O tratamento, em geral, consiste com corticoterapia em altas doses, e na refratariedade pode-se usar imatinibe, interferon ou hidroxiureia. **Conclusão:** A SHE é uma doença rara de difícil diagnóstico pela baixa incidência e sintomatologia inespecífica. Assim, faz-se importante conhecer e instituir avaliação rigorosa em relação a eosinofilias persistentes, evitando-se lesões teciduais irreversíveis e impacto na qualidade de vida do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.120>

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN SISTÊMICA

FTS Junior, PEM Flores, AP Udo, CB Prato,
TAS Pereira, FR Kerbauy

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso de Doença de Rosai-Dorfman (DRD) com envolvimento extranodal e apresentação sistêmica, doença pouco descrita em literatura. **Relato de caso:** Mulher, 81 anos, em 2017 iniciou com lesão cutânea nodular em região malar esquerda. Durante a investigação, foi realizada exérese e análise anatomopatológica (AP) com diagnóstico de DRD cutânea. A partir de 2019, paciente evoluiu com obstrução nasal, epistaxe e lacrimejamento, sintomas que evoluíram progressivamente. Em abril de 2021, a mesma veio ao nosso serviço para avaliação. Solicitada TC de corpo todo que demonstrou lesão expansiva na nasofaringe à esquerda 2,2 × 1,5 cm, obliterando a coluna aérea, massa pulmonar direita medindo 4,7 × 4,2 cm, espessamento parietal do corpo gástrico de 6,7cm e lesão nodular renal exofítica de 3,8 cm. Realizada então biópsia de massas gástrica e pulmonar por procedimento endoscópico e exérese de lesão nasofaríngea. Em AP dos 3 materiais, evidenciado proliferação histiocitária com expressão de CD68, CD163, S100 e negativo para CD1a, Melan A, HMB-45, SOX-10 e AE1/AE3, resultado compatível com DRD nesses sítios e paciente obteve controle dos sintomas. Em novembro de 2021, paciente teve recrudescência dos

sintomas sendo realizado PET CT que evidenciou hipercaptação nos seios nasais etmoidais, maxilar direito, cavidade nasal, no espaço mastigatório esquerdo, linfonodos cervicais, massa pulmonar, lesão gástrica e na lesão no córtex renal. Além disso, lesões líticas ósseas disseminadas. RNM de crânio realizada na ocasião sem alterações. Indicado tratamento da paciente com protocolo LCH III. Realizou esquema de indução entre janeiro e fevereiro/2022, com PET-CT pós indução em resposta parcial. Atualmente, em regime de manutenção do esquema supracitado. **Discussão:** A DRD é uma histiocitose de células não-Langerhans rara, com prevalência de um caso a cada 200.000 habitantes, com quadro clínico geralmente limitado a linfonodos cervicais. A apresentação mais comum se dá com linfonodomegalia cervical bilateral massiva e dolorosa podendo ter sintomas B associados. Mais raramente, em menos da metade dos casos, a doença pode acometer sítios extranodais como pele, sistema nervoso central, olhos, cavidade nasal e seios da face, sistema digestivo, pulmão, mediastino, retroperitônio e órgãos do sistema urinário. O acometimento multissistêmico ocorre em até 20% dos casos e o prognóstico dos pacientes está correlacionado com o número de sítios extranodais envolvidos. Não há um tratamento uniforme estabelecido. O seguimento clínico pode ser utilizado em pacientes com poucos sintomas, principalmente nos pacientes com envolvimento apenas nodal e cutâneo, que podem ter remissões espontâneas. Corticosteroides podem ajudar no controle temporário de doença. Regimes de quimioterapia são considerados em casos com doença multissistêmica, geralmente baseando-se em uma combinação de alcaloides da vinca, metotrexato em doses baixas e 6-mercaptopurina. **Conclusão:** DRD sistêmica é uma condição rara com apresentações clínicas diversas e heterogêneas, com poucos estudos descritivos em literatura. A abordagem terapêutica também não é uniforme. O caso aqui apresentado mostrou paciente com doença multissistêmica, com indicação de tratamento devido à sintomas persistentes. Elegido inicialmente tratamento cirúrgico e, após, tratamento quimioterápico combinado com paciente atualmente realizando ciclos de manutenção mantendo resposta parcial e melhora importante na qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.121>

LINFO-HISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA COMO QUADRO DE ABERTURA LINFOMA/ LEUCEMIA LINFOBLÁSTICO DE CÉLULAS B: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

LB Lanza, SS Fernandes, NCR Cunha, LV Cota,
WGG Fischer, RL Pacca, FA Silva, ACO Neves,
CGQ Ferreira, LSD Oliveira

Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo
(USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) é uma síndrome de hiperativação macrofágica que suprime a resposta que visa seu controle. Pode ser hereditária, com episódios recorrentes que vão até a vida adulta ou, mais