

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 hiper captação 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