

dependendo do órgão acometido e, geralmente, é diagnosticada tardiamente, em estágio avançado. É necessário reconhecer sua apresentação, para então investiga-la. Além disso, é necessário diferenciar entre os tipos de amiloidose não só porque implica o tratamento correto, mas também porque, com o envelhecimento da população e a melhora nos testes diagnósticos, tem ocorrido um aumento na incidência de amiloidose ATTRw. Com o tratamento adequado, retardaremos o desenvolvimento da proteína amiloide, que, se não combatida, pode acarretar em disfunção de diversos órgãos, afetando a qualidade de vida do paciente com limitação funcional e até mesmo óbito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.329>

328

### RELATO DE CASO: O HISTIÓCITO AZUL-MARINHO

G.A. Maia, N.N.N. Martins

*Clínica Hematológica, Grupo Oncoclínicas, Belo Horizonte, MG, Brasil*

**Introdução:** As doenças de depósito apresentam uma diversidade de manifestações clínicas, dentre algumas delas hematológicas no qual mielograma é fundamental para o diagnóstico. A análise da morfologia das células da medula óssea fornece diversas informações, além de possibilitar a visualização de elementos atípicos envolvendo o órgão. O histiócito não é uma célula comumente encontrada na medula óssea e quando em número aumentado está associado a diversas condições clínicas. **Objetivo:** Relatar caso de paciente com histiócito azul-marinho em medula óssea. **Material e métodos:** As informações foram obtidas por meio de estudo do prontuário, entrevista com o paciente e revisão da literatura. **Resultados:** paciente do sexo masculino, 63 anos, foi encaminhado ao Hematologista para avaliação de plaquetopenia (entre 89.000 a 117.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>), registrada desde 2018. O paciente não apresentava exames laboratoriais prévios a 2018 e fazia uso intermitente de antihipertensivos e hipolipemiantes. Não apresentava história de sangramentos ou história familiar de doença hematológica. Exame físico normal, sem alterações neurológicas ou pulmonares. Em propedêutica laboratorial, as alterações encontradas foram a hipertrigliceridemia 246 mg/dL [valor de referência até 150 mg/dL], proteína sérica monoclonal não mensurável, imunofixação sérica IgG/Kappa. Em propedêutica imagiológica, evidenciada leve esplenomegalia com presença de hemangiomas; não havia lesões ósseas. O mielograma do paciente apresentava inúmeros histócitos (6,8%) vacuolizados e de cor azul-marinho, por coloração May-Giemsa; não foram encontradas displasias ou plasmocitose. A hipótese diagnóstica principal para o caso foi a síndrome do histiócito azul-marinho. Recomendou-se ao paciente a mudança para hábitos de vida mais saudáveis e o acompanhamento regular com a cardiologia. **Discussão:** A presença de histiócitos azul-marinho na medula óssea já foi descrita em várias condições clínicas como síndrome mielodisplásicas e mieloproliferativas, doença de Niemann-Pick, talassemia, trombocitopenia imune, entre outras. A síndrome do histiócito-azul marinho

é condição rara e está ligada a alterações genéticas do gene APO E. O quadro clínico é caracterizado por esplenomegalia, hipertrigliceridemia, plaquetopenia, anormalidades hepáticas e alterações cardíacas. O diagnóstico depende da exclusão de outras doenças. A mortalidade está relacionada às alterações de base e por doença cardiovascular. **Conclusão:** O caso consistiu de uma apresentação clínica rara. Nesses casos, a busca de informações em relatos de casos é fundamental para orientar a melhor conduta a ser realizada para o paciente. O acompanhamento conjunto da hematologia e cardiologia é essencial para a melhoria da sobrevida nesses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.330>

329

### RELATO DE CASO: SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA COM ENVOLVIMENTO RENAL SECUNDÁRIA A PNEUMONIA

R.H.A.D. Santos, H.L. Bonfante, E.O.A. Pinto, A. Atalla

*Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG, Brasil*

**Apresentação do caso:** M.F.L., 2 anos e 9 meses, branco, sexo masculino, previamente hígido, nascido a termo, iniciou com quadro de tosse seca, hiporexia e febre baixa. Cinco dias após início do tratamento com antibiótico macrolídeo, apresentou piora clínica caracterizada por febre alta (acima de 39°C), taquidispneia e queda do estado, sendo realizada radiografia de tórax com consolidação em lobo médio direito. Internado para tratamento de pneumonia bacteriana evoluiu em um período de dois dias com choque séptico, insuficiência renal aguda oligúrica e insuficiência respiratória com necessidade de suporte ventilatório invasivo e terapia dialítica. Exames laboratoriais revelaram anemia, plaquetopenia, hipertrigliceridemia, ferritina elevada, fibrinogênio baixo, sorologias virais e FAN negativos. Foi iniciado pulsoterapia de metilprednisolona associado à imunoglobulina. Realizado aspirado de medula óssea que demonstrou presença de hemofagocitose e optado por associar ciclosporina ao tratamento. Fez uso por sete dias e foi suspenso por nefrotoxicidade. Na 3ª semana de tratamento, apresentava melhora clínica significativa e foi realizada biópsia renal que mostrou dano glomerular por microangiopatia trombótica aguda (MAT) e nefrite túbulo-intersticial com macrófagos ativados, provavelmente relacionado a Síndrome Hemofagocítica (SHF) com manifestação renal. Foi realizada redução progressiva da dose de corticóide e paciente teve alta na 7ª semana de internação. **Discussão:** A SHF é uma condição agressiva e potencialmente fatal que consiste em inflamação excessiva e destruição tecidual devido à ativação imune anormal. Acredita-se que o estado imune hiperinflamatório seja causado pela ausência de *downregulation* normal por macrófagos ativados. Acomete com maior frequência crianças desde o nascimento até os 18 meses de idade, mas pode afetar todas as idades. Existe a forma primária ou familiar, causada por uma mutação genética; e a secundária (esporádica ou adquirida) que ocorre em pacientes sem uma mutação familiar e que normalmente tem um gatilho claro para o desenvolvimento



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  $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ ; (2) esplenomegalia; (3) citopenia do sangue periférico, com pelo menos dois dos seguintes: hemoglobina  $< 9\text{ g/dl}$ , plaquetas  $< 100.000\text{ e/ou}$  contagem absoluta de neutrófilos  $< 1000$ ; (4) hipertrigliceridemia (triglicerídeos em jejum  $> 265\text{ e/ou}$  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<sup>a</sup>, P.O.C. Terra<sup>a</sup>, R.M.S. Soares<sup>a</sup>, R.S. Melo<sup>a</sup>, L.S. Oliveira<sup>a</sup>, P.C.C. Bariani<sup>a</sup>, P.L. Filgueiras<sup>a</sup>, T.E. Gonçalves<sup>a</sup>, G.C.O. Souza<sup>a</sup>, F. Chahud<sup>b</sup>

<sup>a</sup> 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

<sup>b</sup> 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-Ferguson. 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 1 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 contra-indicação 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