

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^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-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