

desfecho, assim como a fungemia por *H.Capsulatum* e a não introdução precoce de antifúngicos. Mesmo com o diagnóstico precoce e a terapia otimizada dados demonstram que até 50% dos pacientes evoluem para terminalidade. **Conclusão:** Relatamos um caso de LHH associada a histoplasmose disseminada, no qual paciente desconhecia o diagnóstico de Síndrome da Imunodeficiência Adquirida e apresentava sintomas constitucionais prolongados, esplenomegalia e pancitopenia. Apesar da investigação, diagnóstico precoce e instituição do tratamento, o paciente evoluiu com desfecho desfavorável devido a múltiplas condições associadas a mau prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.334>

333

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA À OSTEOMIELOTE- RELATO DE CASO

G.A. Lima, B.R. Lima, C.B. Prato, M.B. Cantamessa, B.C. Gonçalves

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

Introdução: A síndrome hemofagocítica (SHF) é caracterizada pela resposta imune exacerbada por hiperproliferação de macrófagos ativados. Pode ser primária (defeito genético) ou secundária a infecções, malignidades e doenças autoimunes. O diagnóstico é definido por uma somatória de critérios, sendo o tratamento baseado na associação de agentes quimioterápicos e drogas imunossupressoras, inibindo o processo inflamatório da SHF. **Objetivo:** Este relato tem como objetivo a descrição de um caso de síndrome hemofagocítica secundária à osteomielite crônica, assim como a discussão sobre condutas adotadas e o desfecho. **Relato de caso:** Paciente masculino, 23 anos, branco, internado por fratura de fêmur e osteomielite por *S.aureus* e *S.epidermidis*. Realizou antibioticoterapia, com alta hospitalar após 45 dias, em uso de piperacilina-tazobactam, levofloxacina e sulfametoxazol-trimetoprim. Um dia após a alta retornou devido a febre (39°C), rash cutâneo pruriginoso, cefaleia e mialgia, sendo internado para investigação. Exames laboratoriais com pancitopenia (Hb = 7.9; leucócitos 340; plaquetas 40.000), disfunção renal (Cr = 7; p = 8.2), disfunção hepática (AST = 1.207; ALT = 397; GGT = 429), coagulopatia (INR = 2.43) e PCR = 23.2. Foi iniciado tratamento empírico com meropenem e vancomicina, com necessidade de hemodiálise, sendo aventada hipótese diagnóstica de mielotoxicidade ou síndrome DRESS secundários a antibioticoterapia. Exames posteriores mostravam DHL = 1.908; dímero-D superior a 20 (VR < 0,5); ferritina = 44.342; triglicérides = 609 e fibrinogênio = 154, além de hepatoesplenomegalia. Avaliada lâmina de mielograma sendo evidenciada hemofagocitose. Apresentava 240 pontos de acordo com o HScore for Reactive Hemophagocytic Syndrome, sendo iniciados dexametasona 10 mg/m²/dia e etoposide. Apresentou evolução favorável e segue em acompanhamento ambulatorial, ainda em corticoterapia, com últimos exames: Hb = 11.8; leucócitos = 6590; plaquetas = 264.000; ferritina = 722 e triglicérides = 277. **Discussão:** Síndrome Hemofagocítica (SHF) é uma entidade clínica rara,

caracterizada por uma ativação imune excessiva. Apresenta incidência de 1 em 800.000 adultos por ano e pode ser classificada como primária ou secundária. Esta pode ter como gatilho inicial inúmeras possibilidades, definidas em infecciosas ou não infecciosas. O diagnóstico é definido por uma somatória de critérios. A presença de cinco ou mais critérios definidos pela Histiocyte Society: 1) febre > 38,5°C; 2) esplenomegalia; 3) citopenias (dois ou mais dos seguintes: Hb <9 g/dL, plaquetas < 100.000, neutrófilos < 1.000); 4) triglicérides >265 mg/dL e/ou fibrinogênio <150 mg/dL; 5) atividade de célula NK baixa ou ausente; 6) ferritina >500 g/mL; 7) CD25 solúvel >2.400 u/mL e 8) presença de hemofagocitose, define o diagnóstico. No caso, o paciente apresentava seis dos oito critérios, além de pontuação de 240 pontos pela HScore for Reactive Hemophagocytic Syndrome, sendo que o corte em 169 pontos tem sensibilidade de 93% e especificidade de 86% para SHF, diagnosticando cerca de 90% dos pacientes. Apesar das altas taxas de mortalidade descritas na literatura, o paciente descrito apresentou boa evolução clínica e laboratorial após início de tratamento com dexametasona e etoposide. **Conclusão:** O caso em questão mostra a necessidade do conhecimento, pela comunidade médica, sobre a SHF. Isso faz-se necessário para que seja estabelecido o diagnóstico precoce, a fim de desfecho clínico favorável, uma vez que a doença é muitas vezes subdiagnosticada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.335>

334

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA À SARCOIDOSE SISTÊMICA: RELATO DE CASO

D.A. Tavares^a, P.P.M.A. Moura^b, G.A. Pereira^c, M.A. Acioly^c

^a Centro Acadêmico do Agreste (CAA), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Nova, PE, Brasil

^b Hospital Mestre Vitalino, Caruaru, PE, Brasil

^c Consultório Privado

Introdução: Sarcoidose é uma doença inflamatória granulomatosa crônica de etiologia desconhecida e que apresenta desfechos heterogêneos que podem levar a regressão espontânea ou à manifestações sistêmicas, como por exemplo, alterações cutâneas e doenças hematológicas. Dentre as alterações hematológicas, a síndrome hemofagocítica pode ser desencadeada por ativação autoimune excessiva. **Caso clínico:** S.V.L., 35 anos, diagnosticada em 2016 com sarcoidose após realização de exames complementares e biópsia de linfonodo axilar (compatível com processo inflamatório crônico granulomatoso), apresentava envolvimento pulmonar, cutâneo, hepático e linfonodal, à época realizou pulsoterapia com de corticóide, prosseguido de desmame. Após desmame, houve retorno dos sintomas, sendo necessário o uso de Rituximabe, na dose de 1 g, em Agosto e Setembro de 2017, com boa resposta inicial. Em Janeiro de 2018, apresentou lesões cutâneas em membros inferiores as quais foram atribuídas a vasculite por sarcoidose, embora não tenham sido biopsiadas, a paciente foi submetida à nova pulsoterapia com metil-

