

hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia. A mesma apresenta sorologias para TORCHS, painel viral e PCR-COVID negativos. Realizado mielograma que evidenciou linfocitose hemofagocítica em recuperação. Iniciado tratamento direcionado para patologia através do protocolo HLH 2004.

Discussão: A linfocitose hemofagocítica (HLH) primária é uma patologia onde há intensa resposta imunológica sistêmica e grande liberação de citocinas inflamatórias, além de seu acúmulo nos tecidos com macrófagos ativados, que tem como causa defeitos no controle inibitório dessas células, feito por linfócitos T citotóxicos e células Natural Killer, além de mutação do gene PRF1 (10q21-22) da Perforina, proteína mediadora da indução da apoptose. Também chamada de HLH familiar, é uma doença autossômica recessiva que embora seja rara é potencialmente fatal com mortalidade que ultrapassa 50%. A estimativa é de que no Brasil tenhamos, por ano, 1,2 casos de HLH familiar a cada milhão de pessoas, sem predileção por sexo, sendo mais comum em crianças com menos de 18 meses de idade. O estado hiperinflamatório e fagocitose de células hematopoiéticas é responsável pela apresentação clínica semelhante a seps, que inclui febre, citopenias, aumento de ferritina, aumento de volume do baço e fígado, coagulação intravascular disseminada, além de sintomas inespecíficos. Sintomas neurológicos podem estar presentes pelo aumento do nível de proteínas e leucócitos no líquido. Pela dificuldade do diagnóstico molecular, foram elaborados critérios diagnósticos pela Histiocyte Society. O diagnóstico é feito diante da comprovação da mutação genética ou com o enquadramento do paciente em pelo menos 5 dos 8 critérios diagnósticos. A paciente apresenta febre, esplenomegalia, pancitopenia, hipertrigliceridemia e hipofibrinogenemia, hemofagocitose na medula óssea e hiperferritinemia. Além das alterações laboratoriais incluídas nos critérios diagnósticos, podemos encontrar ainda alterações da função hepática por conta da infiltração dos tecidos reticulo-epiteliais pelos linfócitos e macrófagos ativados. Também pode haver aumento de lactato desidrogenase. Iniciou o tratamento pelo protocolo HLH da International Histiocyte Society, publicado em 2004. **Conclusão:** A Linfocitose Hemofagocítica Familiar é rara e potencialmente fatal, por isso é importante o rápido diagnóstico para abordagem precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.530>

529

LINFOMA DE HODKING: RELATO DE CASO

J.C.S. Lóss^a, C.B.G. Faria^a, E.P. Lessa^a, G.S. Dauaire^a, J.L.O. Ricco^a, L.A. Cruz^a, L.C. Meira^a, L.S.S. Carvalho^a, L.F.G. Castro^{a,b}, I.C. Machado^{a,b}

^a Universidade Iguaçu (UNIG), Itaperuna, RJ, Brasil

^b Hospital São José do Avaí (HSJA), Itaperuna, RJ, Brasil

O presente estudo teve por objetivo analisar o caso de um paciente proveniente da onco hemato pediatria. A criança, com 7 anos e 4 meses de idade, apresentava linfonodome-

galia inguinal esquerda desde 2018, confirmado por exame de imagem (ultrassonografia). Posteriormente reencaminhado a novos exames ultrassonográficos em 2019, percebeu-se o aumento da linfonodomegalia inguinal esquerda, quando então, o paciente foi submetido à cirurgia e direcionado o material à biópsia, sendo confirmado o diagnóstico de Linfoma de Hodgkin nodular linfocítico. As informações foram obtidas a partir da análise cuidadosa do prontuário do paciente, assim como revisão de literatura sobre o tema. Através deste estudo de caso clínico foi possível perceber que o diagnóstico diferencial é de grande relevância, bem como a importância do diagnóstico precoce, pois, quanto mais breve iniciar o tratamento quimioterápico, melhor o prognóstico do paciente. Linfoma de Hodgkin (LH) se trata de uma patologia que se origina no sistema linfático que, por sua vez, é o conjunto composto por órgãos (linfonodos ou gânglios), tecidos que produzem as células responsáveis pela imunidade, e vasos que conduzem essas células através do corpo, sendo o LH um câncer que tem a característica de se disseminar de forma ordenada, por meio dos vasos linfáticos. Desta forma, o linfoma de Hodgkin é uma doença linfoproliferativa maligna, cujo tecido afetado apresenta um infiltrado reativo representado por diferentes tipos celulares, incluindo linfócitos B e T, granulócitos, histiócitos, fibroblastos e estroma, que rodeiam a célula maligna característica da doença “a célula de Reed-Sternberg”. A célula de Reed-Sternberg é responsável de 1 a 2% da massa tumoral total. Registra-se que, como consequência da escassez dessa célula neoplásica, o estudo da etiopatogenia e da sua origem tem sido desafiador. Ademais, por muito tempo, a origem celular de Reed-Sternberg foi controversa, todavia, recentemente, foi demonstrado que é derivada, na maioria das vezes, de linfócitos B (Monteiro et al., 2016). A epidemiologia demonstra que linfoma de Hodgkin pode ocorrer em qualquer faixa etária, porém, é mais comum entre adolescentes e adultos jovens (15 a 29 anos), adultos (30 a 39 anos) e idosos (75 anos ou mais), sendo que os homens têm maior propensão a desenvolver o linfoma de Hodgkin do que as mulheres. (INCA, 2020). Segundo o INCA (2020), a incidência de casos novos permaneceu estável nas últimas cinco décadas, enquanto que a mortalidade foi reduzida em mais de 60% desde o início dos anos 1970, devido aos avanços no tratamento. A maioria dos pacientes com linfoma de Hodgkin pode ser curado com o tratamento disponível atualmente. Diante do supracitado, o presente relato de caso clínico traz à baila o caso de uma criança do sexo masculino, 7 anos e 4 meses de idade, que apresentou linfonodomegalia dolorosa em região inguinal esquerda. Ressalta-se que o diagnóstico precoce colabora para a redução do estágio de apresentação do câncer. Por estas peculiaridades, destaca-se a importância de ter uma população devidamente informada aliada à aptidão dos profissionais de saúde para o reconhecimento dos sinais e sintomas suspeitos de câncer, bem como o acesso rápido e facilitado aos serviços de saúde. Ademais, é mister atentar para importância da anamnese e da escuta do paciente para que o diagnóstico seja assertivo, prezando pelo serviço médico humanístico e de qualidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.531>

