

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/mm³), 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

