

tratada com cirurgia ortopédica. Evoluiu com osteomielite, desbridadada por duas ocasiões, com culturas positivas para *S.aureus*, tratado com antibioticoterapia guiada. Obtém alta em 46 dias com antibiótico por mais 14 dias. Em 96h, reinternada por febre, rash cutâneo, mialgia e dor abdominal. Admitido com insuficiência hepática, pancitopenia, triglicerídeos e ferritina elevados, e injúria renal aguda em hemodiálise. Ao mielograma; apresenta figuras de hemofagocitose. Exame de imagem confirma hepatoesplenomegalia (baço de 409 cm<sup>3</sup>). Pelo score "HLH-probabilitycalculator" (HScore), tem 319 pontos e probabilidade diagnóstica de 99,99% para SHF. Sorologias para HIV, HTLV, Sífilis, Chagas, VDRL, hepatites virais; EBV, CMV, Dengue e PCR para COVID.19 foram negativas. Foi tratado com dexametasona, seguindo doses do protocolo HLH-94. Pela gravidade do quadro, associou-se etoposide em dose reduzida, suspendendo na sexta semana por resposta terapêutica. Atualmente, mantém melhora clínica, seguindo reavaliação regular em uso de dexametasona. 2° caso: Masculino, 27 anos, interna por febre, odinofagia e perda ponderal. Feito teste para HIV com resultado positivo e carga viral de 110.000 cópias. Sorologias para HTLV, Sífilis, Chagas, VDRL, hepatites virais, EVB, CMV e PCR para COVID.19, foram negativas. Evoluiu com pancitopenia, piora da função hepática, aumento de triglicerídeos e da ferritina. A ultrassonografia confirmou esplenomegalia (baço de 712 cm<sup>3</sup>). O mielograma revela figuras de hemofagocitose e macrófagos infiltrados por leishmanínia. O achado foi corroborado por sorologia IgG positiva para leishmaniose. Pelo HScore, tem 283 pontos e probabilidade diagnóstica de 99,92% para SHF. Assim, seguiu tratamento com anfotericina-B. Iniciou terapia antirretroviral para HIV após 33 dias do diagnóstico. Mantém seguimento ambulatorial, com término da anfotericina-B e melhora clínico-laboratorial. Discussão: A SHF corresponde a desordem com extensa atividade inflamatória, classificada em primária ou secundária. É marcada por ativação imune desregulada por citocinas, citopenias, sintomas sistêmicos, organomegalias, hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia e acúmulo de macrófagos em tecidos. A forma primária predomina na infância, com história familiar em metade dos casos. Já a secundária atinge todas as idades e é tipicamente deflagrada por infecção, doença autoimune ou malignidade. **Conclusão:** Grande parte do conhecimento sobre a doença provém de estudos da pediatria. O protocolo HLH-94 baseia-se em corticosteroides, ciclosporina, terapia intratecal e etoposide. Contudo, adultos e idosos com comorbidades são mais vulneráveis ao dano de órgãos por quimioterapia; nestes casos, a severidade variável da doença pode graduar a intensidade e duração da terapia. Particularmente nas infecções, observam-se casos com resolução sem tratamento específico. Na doença moderadamente ativa, a terapia direcionada pode ser utilizada, com elementos do protocolo HLH-94 (dexametasona com ou sem etoposide).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.333>

332

### SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA A HISTOPLASMOSE DISSEMINADA EM PACIENTE COM SÍNDROME DA IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA: RELATO DE CASO

C.M.T.H. Filho, L. Kajihara, J.M. Eduardo

Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo, SP, Brasil



**Introdução:** A linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) ou síndrome hemofagocítica (SH) é um distúrbio multissistêmico de desregulação imunológica e hiperativação macrofágica, que resulta em alta taxa de morbimortalidade. Os sinais e sintomas podem ser inespecíficos como febre, esplenomegalia e citopenias, a condição precisa ser suspeitada e tratada precocemente para que haja uma melhor taxa de sobrevivência devido a gravidade e prognóstico reservado. **Objetivo:** Relatar um caso de linfo-histiocitose hemofagocítica secundária a histoplasmose disseminada. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 36 anos, previamente hígido. Iniciou há 30 dias quadro de tosse produtiva com hemoptise, febre diária, inapetência e perda ponderal de 25kg. Ao exame físico notava-se hepatoesplenomegalia dolorosa a palpação e ausculta pulmonar com roncos difusos. Os exames complementares evidenciaram pancitopenia com hemoglobina 8.2 g/dL, hematócrito 25.2%, normocítica e normocrômica, plaquetas 14.000/mm<sup>3</sup>, leucócitos 2.300/mm<sup>3</sup>, sem formas jovens. Desidrogenase láctica de 5.495 U/L, além de elevação de transaminases. A tomografia computadorizada de tórax e abdômen revelou linfonodomegalia mediastinal, hepatoesplenomegalia e consolidações pulmonares extensas bilateralmente. O exame do escarro foi negativo para tuberculose. A sorologia para o HIV foi positiva com CD4 85 mm<sup>3</sup> e uma relação CD4/CD8 0,17. O mielograma mostrou a presença do *Histoplasma capsulatum* e atividade macrofágica intensa. A suspeita diagnóstica foi confirmada com a dosagem de triglicerídeos 401 mg/dL e ferritina 33.500 ng/dL associado a citopenias. O tratamento foi iniciado com corticoides e anfotericina B 1 mg/kg/dia, associando-se piperacilina-tazobactam, azitromicina e combinação trimetoprima-sulfametoxazol para o quadro pulmonar. Apesar do início da terapia para causa base o paciente evoluiu com piora clínica e óbito durante a internação hospitalar. **Discussão:** A LHH secundária a histoplasmose disseminada é uma entidade incomum. Na literatura o HIV tem sido descrito como principal causa pre-disponente da associação, e mais recentemente casos após transplantes de órgão sólidos também foram relatados. A suspeita inicial dessa patologia se dá pelo aumento esplênico, ferritina elevada e citopenias, sobretudo em pacientes imunocomprometidos. O tratamento baseia-se no início precoce de antifúngicos, sendo a primeira opção a anfotericina B lisossomal. Recomenda-se a introdução a terapia imunossupressora em até 48-72 horas em caso de falha de resposta ao antifúngico. Não há consenso sobre o papel exato dessa terapia nos casos de LHH secundária a histoplasmose pela escassez de estudos prospectivos relacionados ao assunto. A contagem de CD4 inferior a 200 mm<sup>3</sup> está associada a um pior

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 ativadas. 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/m<sup>2</sup>/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<sup>a</sup>, P.P.M.A. Moura<sup>b</sup>, G.A. Pereira<sup>c</sup>, M.A. Acioly<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Centro Acadêmico do Agreste (CAA), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Nova, PE, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Mestre Vitalino, Caruaru, PE, Brasil

<sup>c</sup> 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-