

prednisolona 500 mg e iniciado metotrexato 10 mg/semana associado a prednisona 40 mg/dia com presença de boa resposta clínica. Em Março de 2020, a paciente foi admitida na emergência com quadro de febre persistente, perda ponderal e linfonodomegalias generalizadas sendo realizado antibioterapia de amplo espectro, sem melhora clínica. Foram realizadas Tomografias de tórax e abdome que evidenciaram atividade não controlada da doença de base. Durante o internamento, a paciente evoluiu com anemia severa (hemoglobina de 4,5 g/dL), leucopenia grave ( $1.000/\text{mm}^3$ ), alteração em testes de função hepática, INR alargado (2,26), além de hiperferritinemia (2.618,1 ng/mL), hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia e queda do VHS, sorologias para hepatite B, C, HIV, Citomegalovirus foram negativas e indeterminada para Epstein Barr. Esses achados contribuíram para suspeita de síndrome hemofagocítica decorrente da atividade da doença de base e o mielograma confirmou o diagnóstico. A paciente foi submetida a pulsoterapia com metilprednisolona 1g por 5 dias consecutivos, com melhora clínica e laboratorial importante, para seguimento do tratamento foi prescrito prednisona oral 0,5 mg/kg/dia e solicitado início de tratamento com Adalimumabe 40 mg subcutâneo a cada 15 dias. Após receber alta, a paciente apresentou quadro sugestivo de obstrução intestinal com vômitos, dor e distensão abdominal, vindo a óbito devido a broncoaspiração maciça. **Discussão:** Apesar de a paciente não se enquadrar no perfil epidemiológico para síndrome hemofagocítica que apesar de ser rara, costuma afetar mais crianças. No entanto, o não controle da doença autoimune de base pode ter contribuído para o desencadeamento da síndrome hemofagocítica no caso relatado. As manifestações apresentadas pela paciente são característica dessa síndrome que podem envolver tanto doença febril, como sintomas neurológicos, respiratórios, cardíacos e dermatológicos. A presença de alterações laboratoriais consiste em citopenias, alterações hepáticas e altos níveis de ferritina como foi observado no caso descrito. Apesar de ser uma síndrome potencialmente fatal, o diagnóstico precoce e manejo adequado pode melhorar a sobrevida, porém, no caso descrito, uma provável complicação relacionada à doença de base (múltiplas linfonodomegalias abdominais) podem ter contribuído com o quadro de obstrução intestinal levando ao óbito.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.336>

335

## SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICA E SUAS REPERCUSSÕES: RELATO DE CASO

P.B.M. Abinader<sup>a</sup>, C.S. Souza<sup>a</sup>, A.J.D. Garcia<sup>a</sup>, G.S.M. Lauria<sup>b</sup>, L.S.M. Lima<sup>a</sup>, D.G. Barbosa<sup>c</sup>, M.O.M. Santo<sup>d</sup>, P.G.N. Gonçalves<sup>c</sup>, M.L.P. Reis<sup>e</sup>

<sup>a</sup> Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA), Belém PA, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade Metropolitana da Amazônia (FAMAZ), Belém, PA, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Estadual do Pará (UEPA), Belém, PA, Brasil

<sup>d</sup> Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, PA, Brasil

<sup>e</sup> Oncológica do Brasil, Belém PA, Brasil

**Objetivo:** Relatar a experiência e os achados clínicos que favorecem o diagnóstico de uma síndrome rara conhecida como Síndrome Hipereosinofílica (SHE). **Relato do caso:** Sexo feminino, 68 anos, buscou atendimento hematológico em fevereiro de 2020 em uma clínica de tratamento do câncer em Belém (PA) - Clínica Oncológica do Brasil - após ter quadro arrastado e progressivo desde 2015 de dispnéia aos mínimos esforços, rash malar, dor abdominal e fadiga intensa. Como antecedentes, apresenta diabetes mellitus tipo 2, hipertensão e asma. Ao exame físico inicial, observou-se obesidade, rash malar, taquidispnéia leve (FR 24 irpm) e esplenomegalia grau II. Como achados mais importantes de exames complementares, observou-se ausência de anemia, leucocitose ( $25.840/\text{mm}^3$ ) à custa de segmentados ( $21.705/\text{mm}^3$ ), eosinofilia persistente ( $10.440/\text{mm}^3$ ), trombocitose ( $500.000/\text{mm}^3$ ) além de elevação de vitamina B12. Tomografias revelaram doença intersticial pulmonar, esplenomegalia homogênea e fibrose hepática, enquanto o ecocardiograma mostrou disfunção diastólica do ventrículo esquerdo (fração de ejeção: 69%). Os resultados da biópsia de medula óssea demonstraram hiperplasticidade da medula à custa da série granulocítica e megacariocítica, havendo 43% de presença de eosinófilos em várias fases de maturação, enquanto os exames imunohistoquímicos mostraram precursores CD34 e/ou CD117 positivos somente em 2 a 4% das células. Já a mutação JAK2, FIPL1/PDGFRB, BCR/ABL, PDGFRB e FGR1 foram negativas. Foi então diagnosticada com SHE e tratada com Prednisona 1 mg/kg/dia (80 mg) por 30 dias, a qual forneceu supressão da hipereosinofilia e consequente melhora visível do seu quadro clínico. Contudo, após desmame gradual de corticoterapia, houve recrudescência da hipereosinofilia, configurando assim córtico-dependência. Assim, foi associado mesilato de imatinibe em 01/08/2020 à Prednisona (20 mg/dia). **Discussão:** A SHE é um distúrbio mieloproliferativo raro, incurável, em que há eosinofilia clonal no sangue periférico (contagem acima de 1.500 eosinófilos/microlitro), a qual pode infiltrar tecidos variados resultando em alterações como cirrose hepática, insuficiência cardíaca, doenças pulmonares intersticiais e rash malar, como no caso da paciente. Atualmente, a fisiopatologia envolve variados defeitos cromossômicos, induções genéticas e aumento de citocinas que estimulam a produção de eosinófilos, nem sempre se conseguindo identificar tais mutações. No diagnóstico é necessário perceber a elevação na quantidade de eosinófilos por mais de 6 meses sem outras etiologias, além dos danos e lesões que a hiper-infiltração dos eosinófilos nos tecidos propicia. Muitas vezes, por sua raridade, a SHE tem seu diagnóstico retardado, pois o alto número de eosinófilos geralmente é associado com alergias e parasitoses, além da doença cursar com manifestações bastante variadas e inespecíficas. O tratamento, em geral, é com corticoterapia em altas doses, entretanto com altas taxas de recaídas, quando se faz necessário segunda linha de tratamento, como imatinibe, interferon ou hidroxiureia. **Conclusão:** Diante do exposto, é imprescindível conscientizar a comunidade acadêmica a respeito dessa doença rara, de sintomatologia inespecífica e de difícil diagnóstico. Além



disso, é necessária a avaliação mais rigorosa de eosinofilia persistentes, evitando-se lesões tissulares irreversíveis e conseqüente piora de qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.337>

336

### SARCOMA HISTIOCÍTICO: RELATO DE CASO



L.P. Queiroz, C.F. Mascarenhas, B.B.L. Alvarenga, I.M.V. Melo, N.M. Medeiros, A.B.C. Souza, L.G.R. Barbosa, E.R. Mattos, M. Higashi, A.L.M.Z. Marotti

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

**Objetivo:** Descrever um caso de Sarcoma histiocítico. **Material e métodos:** Relato de caso através de coleta de dados do prontuário de paciente atendido no Hospital Amaral Carvalho (HAC). **Relato de caso:** Paciente G.T.O, 72 anos, sexo feminino com história de lesão ulcerada em terço proximal de membro inferior esquerdo há 1 mês, sem sintomas B. Realizado biópsia de lesão em serviço de origem, com resultado de neoplasia maligna de pequenas células e imunohistoquímica compatível com melanoma maligno nodular ulcerado. Solicitada revisão diagnóstica compatível com neoplasia maligna de pequenas células, porém não confirmado possibilidade de células de Merkel devido a desgaste de lâmina. Em tomografias computadorizadas de estadiamento, visualizado linfonodo inguinal a esquerda, único, próximo ao local de incisão e retirada de lesão ulcerada. Anatomopatológico do linfonodo e imunohistoquímica: Sarcoma histiocítico (CD45+, CD68+, CD20-, CD3-, CD15-, CD30-, EMA-, ALK-, S-100-, melanina -, CD56-). Paciente realizou 6 ciclos CHOP, sem complicações graves relacionadas a quimioterapia, e em seguida submetida radioterapia, com termino de terapias em setembro de 2019, desde então em remissão. **Discussão:** Sarcoma Histiocítico(SH) é uma neoplasia rara, de origem hematopoiética, podendo acometer todas as idades com predominância em adultos (40-60 anos). Há discreta predominância em homens. Acomete linfonodos e tipicamente envolve sítios extra-nodais trato gastro-intestinal, pele, pulmão, podendo surgir como doença localizada até doença disseminada (com pior prognóstico). É caracterizado pela proliferação de células malignas com padrões morfológicos baseados em histiócitos, caracterizados como células “monstro” multinucleadas, células histiocíticas com núcleo Pac-Man-like, citoplasma vacuolizado abundante, com várias células inflamatórias de permeio. Podem ocorrer áreas de hemofagocitose na medula óssea. Marcadores imunohistoquímicos: pelo menos 2 dos seguintes: CD68 (KP-1 e PGM-1, este último mais específico), CD163, lisozima, CD4. Outros adjuntos: CD31, PU.1, CD14, CD43, CD45, HLA-DR, fascina, fator XIIIa, a-1-antitripsina. Mutações envolvendo BRAF V600E, a via RAS-MAPK, assim como ativação da via PI3K e do gene supressor CDKN2A são frequentemente descritas. Em alguns casos há relação com rearranjo de cadeias de imunoglobulinas, principalmente quando associados a alguns tipos de linfoma. Não existem relatos de translocações ALK. O diagnóstico diferencial é feito com outras doenças histiocitárias como Rosai-Dorfman, sarcoma de células de Langerhans, metástase

de carcinoma ou melanoma, entre outras. Exames ao diagnóstico incluem tomografias ou PET-CT, exames laboratoriais completos, biópsia de medula óssea em casos de citopenias e biópsia da lesão com Imunohistoquímica confirmando diagnóstico. O tratamento pode ser cirúrgico, radioterapia, quimioterapia ou uma combinação deles. Respostas com Vemurafenib (inibidor de BRAF), Trametinib (inibidor de MEK) têm sido reportadas. **Conclusão:** O Sarcoma histiocítico trata-se de uma doença rara, corresponde a menos que 1% das neoplasias hematológicas, com evolução agressiva e sobrevida pobre, principalmente nos pacientes com doença disseminada. O melhor tratamento ainda é um desafio, entretanto o entendimento das alterações moleculares envolvidas na fisiopatologia pode ser de suma importância na descoberta de possíveis alvos e novas opções terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.338>

### LINFOMA DE HODGKIN

337

### ABORDAGEM TERAPÊUTICA DO LINFOMA DE HODGKIN EM GESTANTES: REVISÃO SISTEMÁTICA



M.E.D. Maia, L.O. Zambeli, A.C.B. Silveira, A.C.D.G. Ronzani, A.M. Nicolato

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

**Objetivos:** Abordar os pilares do tratamento do linfoma de Hodgkin (LH) durante o período gestacional e suas implicações na saúde materna e fetal. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão sistematizada de literatura utilizando a base de dados PubMed, com os descritores “Hodgkin lymphoma”, “pregnancy”, “therapy” e suas variações no MeSH. Os critérios de inclusão para a seleção de artigos foram estudos publicados nos últimos cinco anos, relacionados a humanos e mulheres, diretamente associados ao tema. Dentre os 30 artigos encontrados, cinco fizeram parte desse trabalho. **Resultados:** Kroll-Balcerzak et al. demonstrou a alta eficácia e segurança da quimioterapia com adriamicina, bleomicina, vinblastina e dacarbazina (ABVD) em nove gestantes diagnosticadas entre 11 e 30 semanas de idade gestacional que fizeram parte do estudo. Desse número, cinco tiveram parto pré-termo, sendo quatro com 36 semanas e um com 32 semanas. Maggen et al. evidenciou que pacientes recebendo terapia pré-natal tiveram mais complicações obstétricas do que aquelas sem tal tratamento, sendo contrações prematuras e ruptura prematura de membranas as mais comuns. Ademais, a sobrevida livre de progressão em cinco anos foi de 90,9% nas pacientes que iniciaram o tratamento na gestação. Um acúmulo de pesquisas prospectivas não encontrou associações entre corticosteroides e elevação da taxa de anomalias congênitas. **Discussão:** Estima-se que o LH afete uma a cada 1.000 a 6.000 gestações. A terapia adequada de LH na gestação é questionável devido à possibilidade de acarretar riscos para o bem-estar materno e fetal. Sabe-se que a quimioterapia durante o primeiro trimestre pode aumentar o risco de doença espontânea, abortamento, morte fetal