

podem apresentar-se como fadiga, epistaxe e hematomas. A trombocitopenia pode ser consequência de diferentes, e comumente associadas, causas, sendo elas, a deterioração da megacariocitopoese em conjunto com a infiltração da medula pelas células de Gaucher ou hiperesplenismo. O diagnóstico dessa condição torna-se complicado não somente por os sintomas serem heterogêneos e não específicos, mas também pelas variáveis relacionadas a geografia e a idade do paciente. Quando tal condição é suspeita, pode-se medir a atividade da beta glicosidase nos leucócitos sanguíneos. **Conclusão:** A doença de Gaucher é uma desordem metabólica tratável. Por causa da diversidade e falta de especificidade de seus sintomas, tornam-se necessários altos níveis de atenção para garantir o diagnóstico precoce, a fim de evitar progressão da enfermidade e complicações irreversíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1755>

INFO-HISTIOCILOSE HEMOFAGOCÍTICA: UM RELATO DE CASO

FN Melo, JPL Puppín, PG Lorente

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) é uma doença potencialmente letal, resultante da ativação intensa de linfócitos e histiócitos, com inflamação descontrolada, e ativação generalizada de macrófagos que fagocitam células hematopoiéticas saudáveis. Isso decorre de falha no controle inibitório dos linfócitos T citotóxicos, com produção excessiva de citocinas pró-inflamatórias e acúmulo sistêmico de células T e macrófagos ativados. A LHH pode ser hereditária ou adquirida, esta última mais comum em homens e relacionada a infecções (sendo EBV a mais comum), neoplasias, doenças autoimunes ou imunossupressão. **Relato de caso:** Paciente de 33 anos, masculino, chega ao ambulatório de Hematologia do HC-FMUSP após internação no Instituto Central do HC-FMUSP de 13/05/2022 a 20/07/2022, por complicações relacionadas à AIDS, investigando pancitopenia e linfonodomegalia cervical e axilar. Na internação, recebeu transfusões de concentrado de hemácias e aféreses de plaquetas, melhorando quadro com etoposídeo. Após alta, retorna em 3 dias para nova admissão com dor em hipocôndrio esquerdo, em pressão, que piorava ao decúbito e à inspiração profunda, e melhorava ao pressionar o local, com febre de 38°C. Curso com hepatoesplenomegalia, plaquetopenia, icterícia, recidiva de síndrome hemofagocítica evidenciada em mielograma, provável síndrome de lise tumoral, e injúria renal aguda. Em biópsia excisional de linfonodo inguinal, obteve laudo anatomopatológico de sarcoma de Kaposi, iniciando tratamento com etoposídeo. Permaneceu internado até 20/07/2022. Consultou-se na Infectologia e na Hematologia do HC-FMUSP em 01/10/2022, com dor epigástrica irradiando para abdome, em pontada, com início na noite anterior, sem melhora ao uso de analgésicos e codeína. Em atendimento no ICESP, iniciou tratamento para Kaposi em 15/09/2022 com doxorubicina. Relata surgimento progressivo das lesões. Em 02/11/2022, retorna com náuseas, vômitos, fadiga, tosse seca

e palpitação, de início há 7 dias, junto a febre nos 3 últimos dias, e evolui com dor torácica em hemitórax esquerdo inspiratório-dependente. Refere contato com adenovírus, e conjuntivite há 15 dias. Apresentava desconforto respiratório, mal-estar geral, taquipneia, uso de musculatura abdominal e tiragem intercostal, pressão arterial de 110 × 70 mmHg, temperatura axilar de 37,4°C e taquicardia. Taquipneia e saturação de 90%, melhorando apenas com máscara não reinalante 10 L/min, mas mantendo desconforto respiratório. Na UTI, foi realizada intubação orotraqueal. O paciente veio a óbito em 06/11/2022, por choque séptico, como consequência de uma pneumonia oportunizada pelo quadro de AIDS. **Discussão:** A síndrome linfocitose hemofagocítica, caracterizada por hiper-ativação de linfócitos T e macrófagos, inflamação sistêmica e fagocitose de células hematopoiéticas, é uma doença rápida e fatal e de diagnóstico precoce essencial, apesar dos sintomas vagos. Para diagnóstico, são necessários 5 de 8 critérios: febre, citopenia em duas linhagens, esplenomegalia, hipertrigliceridemia, hemofagocitose em medula óssea, células NK inativas, hiperferritinemia e aumento de IL-2R. Febre de origem obscura com hepatoesplenomegalia é quase sempre presente. Excluir câncer hematológico e identificar pacientes de risco é crucial. **Conclusão:** O relato mostra um paciente com HIV e altas cargas de EBV, com evolução fatal por reativação da LHH. Em casos como esse, tal suspeita diagnóstica deve ser considerada, dado os fatores de risco, para iniciar tratamento precoce e evitar prognósticos desfavoráveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1756>

MODELO DE PROJETO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA EM LIGA ACADÊMICA: INVESTIGANDO NEOPLASIAS HEMATOLÓGICAS

MHF Nascimento, DS Medeiros, LGR Vieira, ML Valadares

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Objetivos: Este trabalho tem como objetivo apresentar o modelo de projeto de pesquisa “Investigando neoplasias hematológicas”, idealizado pela Liga Acadêmica de Oncologia e Hematologia de Natal, da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). O projeto propõe a produção e discussão científica por meio de trabalhos de pesquisa que traçam o perfil epidemiológico de neoplasias hematológicas no Rio Grande do Norte. **Materiais e métodos:** Os dados utilizados serão obtidos através da plataforma DATASUS e do projeto “Análise Clínica-Epidemiológica dos Portadores De Doenças Hematológicas” desenvolvido na UFRN. Serão incluídos os pacientes diagnosticados com Leucemias, Linfomas e Mieloma Múltiplo no RN. Além do diagnóstico, também será avaliada a faixa etária e o sexo dos pacientes. Por conseguinte, os dados serão estratificados e a incidência será dividida por mesorregiões do RN, definidas pelo IBGE. As informações coletadas serão discutidas entre os membros e preceptores da liga acadêmica. **Resultados:** Por meio da avaliação epidemiológica acerca das