

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/m²/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^a, P.P.M.A. Moura^b, G.A. Pereira^c, M.A. Acioly^c

^a Centro Acadêmico do Agreste (CAA), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Nova, PE, Brasil

^b Hospital Mestre Vitalino, Caruaru, PE, Brasil

^c 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-



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^a, C.S. Souza^a, A.J.D. Garcia^a, G.S.M. Lauria^b, L.S.M. Lima^a, D.G. Barbosa^c, M.O.M. Santo^d, P.G.N. Gonçalves^c, M.L.P. Reis^e

^a Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA), Belém PA, Brasil

^b Faculdade Metropolitana da Amazônia (FAMAZ), Belém, PA, Brasil

^c Universidade Estadual do Pará (UEPA), Belém, PA, Brasil

^d Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, PA, Brasil

^e 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/PDGFRA, 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

