



**18º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
INFECTOLOGIA PEDIÁTRICA**

CENTRO DE CONVENÇÕES HOTEL SERRANO . GRAMADO.RS

*15 a 18 de Outubro de 2014*

### **Trabalhos Científicos**

**Título:** Síndrome Hemofagocítica Secundária A Leishmaniose Visceral: Relato De Caso

**Autores:** CECÍLIA COSTA ARCANJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ (UFC)); SÂNKIA MARIA LOPES ARAGÃO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ (UFC)); IZABELLA TAMIRA GALDINO FARIAS VASCONCELOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ (UFC)); ANA CAROLINA SILVESTRE COELHO DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ (UFC)); FRANCISCO PLÁCIDO NOGUEIRA ARCANJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ (UFC))

**Resumo:** Introdução: A síndrome hemofagocítica, também conhecida como linfohistiocitose hemofagocítica, compreende um grupo heterogêneo de doenças que têm como característica principal a proliferação e ativação sistêmica de macrófagos benignos. Manifesta-se clinicamente com febre, hepatoesplenomegalia, citopenias, hiperferritinemia e hipofibrinogenemia. Em sua forma secundária, é uma complicação rara de condições comuns, incluindo infecções virais, doenças neoplásicas e distúrbios auto-imunes. Pode ainda se apresentar sob a forma primária, pertencendo ao grupo das síndromes genéticas recessivas. No Brasil, não há registros atualizados de sua incidência, sendo a maioria dos casos subdiagnosticados. Descrição do caso: Paciente de 8 meses e 15 dias, procedente da zona rural do interior do Ceará, foi admitida na emergência de um hospital terciário da zona norte do estado com história de febre diária há 20 dias, aumento do volume abdominal e palidez há 15 dias. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, febril, irritada, com hepatoesplenomegalia palpável abaixo da cicatriz umbilical. Exames complementares evidenciaram pancitopenia (hemoglobina: 4,6g/dL; leucócitos: 5290/mm<sup>3</sup>, com apenas 17% de segmentados; plaquetas: 32.000/mm<sup>3</sup>). Solicitado o antígeno recombinante K-39 e, diante de sua positividade, iniciado antimonial pentavalente. O mesmo foi substituído por Anfotericina B lipossomal 3 dias depois devido reação adversa (taquicardia e desconforto respiratório durante infusão). Recebeu transfusões de concentrados de hemácias e plaquetas, sem resposta satisfatória. Iniciado antibioticoterapia devido neutropenia febril e foco infeccioso pulmonar. Após 3 dias de uso da Anfotericina B lipossomal (3mg/kg/dia), a paciente persistia com picos febris diários, esplenomegalia e aceitava pouco a dieta. Diante da piora da pancitopenia (hemoglobina: 5,9g/dL; leucócitos: 3040/mm<sup>3</sup>, com 8% de segmentados; plaquetas: 10.000/mm<sup>3</sup>), foi realizado mielograma para diagnóstico diferencial, cujo laudo evidenciou medula óssea hipocelular e presença de Leishmania nas lâminas examinadas. Exames laboratoriais solicitados na admissão e que foram enviados para laboratório externo, chegando após uma semana de internação, constataram níveis elevados de ferritina (10098 ng/mL) e hipofibrinogenemia (0,6g/L). De acordo com o protocolo HLH – 2004, a paciente em questão apresentou cinco dos oito critérios propostos para o diagnóstico de Síndrome Hemofagocítica: febre, esplenomegalia, citopenias (hemoglobina < 9 g/dL, plaquetas < 100.000/mm<sup>3</sup> ou neutrófilos < 1.000/mm<sup>3</sup>), hipofibrinogenemia (< 1,5 g/L) e ferritina elevada (> 500mcg/L). Foi iniciado dexametasona na dose de 10mg/m<sup>2</sup> de superfície corporal. A criança evoluiu com melhora importante do estado geral após alguns dias, gradual regressão da hepatoesplenomegalia e normalização do hemograma (hemoglobina 12,4g/dL; leucócitos: 6090/mm<sup>3</sup>, com 20% de segmentados; plaquetas: 152.000/mm<sup>3</sup>). Recebeu alta hospitalar após 7 dias do início da dexametasona, com programação de desmame durante 8 semanas e acompanhamento ambulatorial com exames complementares por 1 ano. Comentários: A síndrome hemofagocítica, cujo diagnóstico se baseia em critérios clínicos e laboratoriais, deve ser sempre suspeitada em casos de leishmaniose visceral de evolução lenta, com febre prolongada, esplenomegalia e citopenias refratárias, uma vez que o tratamento precoce promove um significativo aumento da sobrevida dessa condição. Torna-se, portanto, imprescindível que o pediatra esteja familiarizado com o quadro clínico e laboratorial desta síndrome, que, embora de ocorrência rara, evolui para um prognóstico sombrio se não detectada precocemente.