



20° CONGRESSO
BRASILEIRO DE
**Infectologia
Pediátrica**
DE 14 A 17 DE NOVEMBRO • SALVADOR/BA

Trabalhos Científicos

Título: Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (Hlh) Como Apresentação Inicial Da Infecção Pelo Epstein-Barr

Autores: Aline Martins de Mello Meira; Ericka Viana Machado Carellos; Andrea Lucchesi de Carvalho; Camila Silva Peres Cancela; Luciana Araújo Oliveira Cunha; Yoriko Bacelar Kashiwabara; Jéssica Aparecida Fernandes

Resumo: Introdução: A febre de origem indeterminada (FOI) é definida por febre por 14 dias ou mais sem etiologia definida após anamnese, avaliação clínica e laboratorial básica. Causas podem ser infecciosas e não infecciosas, como autoimunes, inflamatórias/vasculíticas, neoplásicas e as mistas. HLH é causada por uma desregulação do sistema imunológico e ativação dos linfócitos, levando a produção aumentada de citocinas e febre. Pode ser de origem genética ou secundária a processos infecciosos, reumatológicos ou neoplásicos. Essa síndrome pode raramente entrar no diagnóstico diferencial da FOI quando se apresenta inicialmente como febre persistente. Para o diagnóstico devem ser preenchidos pelos menos cinco critérios: febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, ferritina aumentada, evidência de hemofagocitose na medula óssea ou baço ou linfonodo, redução ou ausência da atividade das células NK, elevação de sCD25. Dentre os agentes infecciosos o EBV é o mais relatado. Descrição do caso: criança 2 anos e 3 meses, masculino, admitido com febre persistente (14 dias), hiporexia, palidez, linfadenomegalia cervical e axilar, hepatomegalia de 6 cm e esplenomegalia de 4 cm. Propedêutica inicial mostrou anemia (Hb: 6,2), neutropenia grave (390), transaminases pouco alteradas (TGO: 61, TGP: 36), LDH 2.633, Mielograma normal, triglicérides (150) e fibrinogênio (158) normais e ferritina pouco aumentada (437). A pesquisa de infecção foi negativa para leishmaniose visceral (teste rápido e PCR em sangue de medula), HIV, citomegalovírus (IgM não reagente e IgG reagente), e indeterminada para o EBV (IgM indeterminado, e IgG reagente). Devido a persistência da febre e pancitopenia apesar do uso de antibióticos (12 dias de cefepime, 18 dias de vancomicina e meropenem) foram repetidos os exames que corroboraram a hipótese de HLH (febre, hepatoesplenomegalia, bicitopenia, ferritina > 1.000 e fibrinogênio de 148). O PCR para EBV no sangue mostrou 57.200 cópias sugerindo o EBV como desencadeante da síndrome. Pesquisa de imunodeficiência primária sem alterações. Recebeu imunoglobulina intravenosa e dexametasona. Como complemento da abordagem da HLH ligada ao EBV recebeu etoposídeo e ciclosporina. Houve remissão da febre e regressão da hepatoesplenomegalia. Está em acompanhamento ambulatorial com hematologia e infectologia pediátricas e imunologia. Comentários: HLH deve ser lembrada como possível causa de FOI em pacientes evoluindo com quadro progressivo de pancitopenia, esplenomegalia e febre não responsiva aos antibióticos de amplo espectro, quando outras causas mais frequentes são descartadas. Se os critérios forem preenchidos, é importante que seja seguido um protocolo de investigação que inclui não só sorologias, mas também a pesquisa do agente infeccioso pela reação em cadeia de polimerase. A identificação do patógeno na HLH secundária é fundamental para adequação da terapia, crucial para preservar a vida do paciente.