



23^o CONGRESSO BRASILEIRO DE PERINATOLOGIA

14 a 17 de setembro de 2016 - EXPOGRAMADO - Gramado / RS

Trabalhos Científicos

Título: Linfocitose Hemofagocítica (Hlh) Em Recém- Nascido (Rn)

Autores: FABRIOLA BERTOLETTI OLMI (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); FERNANDA MADRUGA STORNILO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); FLÁVIA LOPES ENK (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); LIANA ANDRES (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); ANDRÉA LUCIA CORSO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); RITA DE CÁSSIA DOS SANTOS SILVEIRA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE); RENATO SOIBELMANN PROCIANOY (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE)

Resumo: J.A, feminino, IG: 37 sem, PN 3650g. Mãe com história de varicela no 1º trimestre. Apresentou hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubinas direta, hepatoesplenomegalia, pancitopenia e febre nas primeiras 72 horas após o nascimento. Avaliado STORCH, parvovírus, epstein barr e erros inatos, todos negativos. US abdominal: hepatoesplenomegalia, linfonodomegalias e colestase. Ferritina sérica de 126197,0 ng/mL. Evoluiu com necessidade de múltiplas transfusões de hemoderivados, filgrastima, e antibioticoterapia de amplo espectro, sem resposta. Iniciado corticoterapia e quimioterapia, apresentou neutropenia e plaquetopenia graves evoluindo a óbito com 25 dias de vida. Necrópsia apresentando presença de histiócitos e depleção das três séries celulares. Imunohistoquímica positiva para CD21 e CD 28. A HLH é uma doença rara e agressiva onde ocorre ativação imune excessiva afetando geralmente RNs e crianças até 18 meses de vida. A infecção viral (mais frequentemente por Epstein Barr) é o desencadeante mais comum. A incidência é estimada em 1 para cada 3000 crianças. Pode ser dividida em primária (familiar, autossômica recessiva) ou secundária (associada com doenças virais, autoimunes ou neoplasias). A ativação excessiva de macrófagos e o insucesso das células NK e linfócitos citotóxicos de eliminar os macrófagos causam níveis elevados de interferon gama, TNF-alfa e interleucinas, que levam à dano tecidual grave. Manifesta-se clinicamente com febre, hepatomegalia, linfadenopatias, rash e sintomas neurológicos. Laboratorialmente encontramos pancitopenia, aumento de ferritina, alteração de função hepática e distúrbios de coagulação. Deve ser realizado avaliação da medula óssea que apresentará infiltração de macrófagos. O diagnóstico da HLH é feito através da identificação de uma mutação em um gene HLH, ou pela presença de cinco dos oito critérios de diagnóstico. A HLH possui alta mortalidade e o tratamento deve ser agressivo e imediato. O tratamento inclui quimioterápicos e corticoterapia. Em alguns casos é necessário associação com metotrexate e transplante de células tronco.