



36<sup>º</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**PEDIATRIA**  
O olhar que prepara para o Futuro



## Trabalhos Científicos

**Título:** Linfocitose Hemofagocítica Em Adolescente: Relato De Caso

**Autores:** LETÍCIA PIEDADE FEITOSA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); MÁRCIA ANTUNES FERNADES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); ALEXANDRE GUSTAVO APA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); FERNANDA BRAGA BOECHAT (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); LAURA CRISTINA MACHADO RIBEIRO DE SOUZA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); VANESSA FIGUEIREDO DE OLIVEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); PAULA FIGUEIREDO SIMÕES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); LAURA DA SILVA SOUZA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); HELEN VINCO SECCHIN (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF)); LÍVIA LUCAS LIMA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ANTÔNIO PEDRO (HUAP)/ UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF))

**Resumo:** Introdução A Linfocitose Hemofagocítica (HLH) é uma doença pouco diagnosticada e conhecida, resultante de hemofagocitose e ativação de citocinas. A HLH primária está associada a alterações genéticas e a secundária à doenças virais, autoimunes ou neoplasias. Diante de um quadro clínico de sepse refratária ao tratamento devemos suspeitar de HLH para que se institua tratamento precoce, modificando seu prognóstico. O diagnóstico deve incluir cinco dos oito itens: febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose, hiperferritinemia, atividade das células NK ausente ou diminuída, aumento de CD25 solúvel. Descrição do caso GNM, masculino, 12 anos, iniciou quadro de febre, vômito e emagrecimento. Houve piora em três meses, internado com febre, bicitopenia e hepatoesplenomegalia. Transferido para esclarecimento diagnóstico. Ao exame: grave, desidratado, taquipneico, emagrecido, hipotenso, febril. AR: MV diminuído em bases. ACV: SS2+/6 em BEE. Abdomen: hepatoesplenomegalia. Evoluiu com piora, necessitando de cuidados intensivos. Prescrito isoniazida (PPD 12 mm), meropenem, teicoplanina e anfotericina B, sem melhora. Exames demonstraram bicitopenia, hiperferritinemia, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia, sorologia EBV IgG positiva. Devido a presença de critérios para HLH, introduzido Imunoglobulina IV e Metilprednisolona IV, com remissão parcial do quadro. O aspirado de MO evidenciou hemofagocitose. Recebeu alta com dexametasona e Etoposide. Após dois meses, procurou emergência por infecção pulmonar e recidiva da HLH, evoluindo para óbito apesar do tratamento específico. Relato de morte materna em Novembro de 2012 com clínica semelhante e eventos trombogênicos. Discussão A HLH é pouco diagnosticada pela apresentação clínica semelhante à sepse. Devemos suspeitar de HLH em sepses refratárias. O tratamento precoce modifica o curso rápido da doença, com alta mortalidade. Na suspeita de HLH familiar é importante investigação de casos semelhantes na família. Conclusão A HLH é uma doença grave, cujo prognóstico depende da precocidade do tratamento. As formas familiares cursam com maior gravidade e mortalidade.