



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome Hemofagocita Em Um Lactente De 8 Meses

Autores: CINARA CARNEIRO NEVES (ESP-CE); ROSENILDE DO NASCIMENTO SILVA (HIAS); CARLOS MARCELO VIANA DE SOUSA (UFCE); TAIS BARREA RODRIGUES (UFCE)

Resumo: A síndrome hemofagocítica (SHF) é uma doença que tem como característica principal a proliferação não maligna de histiócitos, que possuem intensa atividade hemofagocítica. Este transtorno está relacionado com um defeito na citotoxicidade celular e também com o gene da perforina, uma proteína envolvida na ativação de macrófagos. Sua incidência não é muito conhecida, pois a maioria dos casos são subdiagnosticados. Entre as formas de SHF estão as primárias ou genéticas e secundárias ou adquiridas. A linfohistiocitose eritrofagocítica familiar representa a forma primária, afetando principalmente crianças, sobretudo menores de dois anos (80%), podendo chegar a 65% dos casos observados em menores de 6 meses. Apresenta alta taxa de mortalidade, em torno de 20%-42% em SHF associada à infecção e aproximadamente 100% quando não associada à infecção. O Paciente, D.J.S.L, 8 meses, admitido com quadro de febre, associada a irritabilidade e aumento do volume abdominal. À admissão apresentava bicitopenia, hepatoesplenomegalia com aumento de linfonodos retroperitoneais e edema de membros inferiores. Durante o internamento manteve a febre diária evoluindo com pancitopenia. Exame físico e laboratorial evidenciou que o paciente preenchia 6 dos 8 critérios para a síndrome: febre, esplenomegalia, citopenia com duas ou três linhagens acometidas, hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, ferritina > 500ug/L e Mielograma apresentando histiócitos com leve atividade hemofagocítica. Uma vez que é uma doença subdiagnosticada e de alta taxa de mortalidade, faz-se necessário discutir com maior frequência sobre os casos diagnosticados e sobre as condutas tomadas e seus desfechos clínicos para que se realize o diagnóstico precoce com a melhor abordagem terapêutica.