



Trabalhos Científicos

Título: Linfocitose Hemofagocítica Desencadeada Pelo Vírus Epstein Barr Em Escolar

Autores: DEBORAH SUTTER AYRES PEREIRA (IPPMG/UFRJ); ANA CAROLINA GAUDARD E SILVA DE PAULA (IPPMG/UFRJ); ADRIANA MARTINS DE SOUSA (IPPMG/UFRJ); ALICE MARIA BOULHOSA DE AZEVEDO (IPPMG/UFRJ); CARLOS HAMILTON SOUTO VASQUES (IPPMG/UFRJ); ALINE MASIERO (IPPMG/UFRJ); CAROLINA REGUFE PEREIRA SANTOS (IPPMG/UFRJ); KELLY CRISTINA DE ASSIS MONTESO (IPPMG/UFRJ); RAPHAEL FERREIRA SILVA (IPPMG/UFRJ); SABRINA MENDANHA (IPPMG/UFRJ)

Resumo: Introdução: A Linfocitose hemofagocítica é uma síndrome rara e frequentemente fatal, podendo ser primária (alteração genética autossômica recessiva) ou secundária a doenças inflamatórias sistêmicas, infecções, neoplasias e estados de imunodeficiência. É mais comum na infância, mas pode ocorrer em qualquer idade, independente de predisposição familiar. Descrição do Caso: N.E.L., masculino, 8 anos, admitido em janeiro de 2015 após 3 semanas de quadro de amigdalite exsudativa sem resolução, mantendo febre alta diária associada a perda ponderal, palidez, astenia e aumento do volume abdominal. Ao exame físico apresentava-se prostrado, pálido, com exsudato amigdaliano, adenomegalia cervical, e hepatoesplenomegalia de grande monta. Exames complementares demonstravam pancitopenia, sorologia reagente para EBV, hiperferritinemia e hipertrigliceridemia significativas. Aspirado de medula óssea evidenciou hemofagocitose, fechando critérios para Linfocitose hemofagocítica. História familiar sem quadros semelhantes. Iniciado tratamento conforme o protocolo HLH-2004 com Ciclofosfamida, Dexametasona e Etoposídeo, apresentando melhora clínica e laboratorial na segunda semana, porém com posterior recaída clínica e laboratorial. O quadro foi refratário ao tratamento, evoluindo para insuficiência hepática, apesar do protocolo de resgate. Não havia doador de medula óssea. O paciente foi a óbito 3 meses após o diagnóstico por falência de múltiplos sistemas. Discussão: A síndrome ainda não está totalmente esclarecida. Sabe-se que a doença se desenvolve por defeitos na resposta imune, levando a ativação persistente de macrófagos e linfócitos T citotóxicos, com infiltração tecidual e liberação de citocinas gerando um estado inflamatório multissistêmico. Os achados mais comuns incluem febre, rash, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, citopenias, sintomas neurológicos, aumento de ferritina sérica e disfunção hepática. O diagnóstico é feito através da identificação da mutação genética específica ou preenchendo 5 dos 8 critérios para a doença. Conclusão: Por ser uma condição rara é muitas vezes subdiagnosticada. O reconhecimento precoce e a definição do fator genético ou desencadeante são fundamentais para instituição do tratamento adequado e um melhor prognóstico para o paciente.