



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica Secundária A Histiocitose Não Langerhans

Autores: NAYARA FIRMINO (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); JOÃO CARLOS DINIZ (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ADRIANA DE OLIVEIRA RIBEIRO SANTOS (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); CARLA REGINA DE ALMEIDA MARCITELLI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); BIANCA REZENDE LUCAREVSCHI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ALINE CHRISTINE SILVA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARIANA TELLES CASTRO (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ANA CAROLINA DA MATTA AIN (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); CIRO JOÃO BERTOLI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); VANESSA VITORINO AGUIAR (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ADRIANA SWERTS DE CASTRO FERREIRA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); JULIA RENATA DE MORAES SILVA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); PRISCILA D'AQUANNO POVOAS (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); LARISSA ROSAS ALMADA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); LÍVIA DE OLIVEIRA LAMAS TEIXEIRA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); GABRIELA CAMPELLO FANTI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); ISABELA BARTHOLOMEU FERREIRA COSTA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ)

Resumo: Introdução: Síndrome Hemofagocítica (SHF), patologia rara com prognóstico ruim e mortalidade de 50%. Caracterizada pela proliferação não maligna de histiócitos, com intensa atividade hemofagocítica. Apresenta-se com febre, citopenias, manifestações mucocutâneas, disfunção hepática, sintomas neurológicos e falência de múltiplos órgãos. Pode ser primária ou secundária, esta última causada por infecções, neoplasias ou doenças auto-imunes. O diagnóstico é baseado na presença de pelo menos 5 dos 8 critérios pela Sociedade de Histiocitose e seu tratamento pelo protocolo HLH-2004. Descrição do caso: Lactente, 9 meses, feminino, iniciou quadro de febre, prostração, palidez, petéquias em tronco e região cervical, hepatoesplenomegalia e linfodomomegalia há 5 dias. Laboratorialmente: aumento PCR e VHS, anemia grave, leucopenia com neutropenia, plaquetopenia leve e distúrbio de coagulação. Diagnóstico inicial de meningococcemia, porém não confirmado. Iniciado investigação para infecções virais, bacterianas, fúngicas e neoplásicas. Das sorologias apenas IgG para Leishmaniose 1:40, inconclusivo. No mielograma hipoplasia celular sem sinais de leucose. Evoluiu com piora dos níveis de hemoglobina (Hb 4,6g/dL), leucopenia com neutropenia grave (neutrófilos 270/uL) e plaquetopenia (36000/uL), elevação DHL (6206U/L), ferritina (27416ng/dL) e queda do fibrinogenio (40mg/dL). Recebeu hemoderivados, antibioticoterapia de amplo espectro, suporte ventilatório e drogas vasoativas. A biópsia de medula óssea mostrou histiócitos em atividade macrofágica; pelas características clínicas, laboratoriais e da biópsia preencheu critérios para SHF, iniciado tratamento com imunoglobulina e corticoesteróide. O perfil imunohistoquímico foi compatível com histiocitose não langerhans como provável causa secundária da SHF. Manteve evolução grave, com resposta insatisfatória ao tratamento evoluindo a óbito. Discussão: A SHF é uma doença de curso rápida, agressiva e alta morbimortalidade, podendo simular processos infecciosos graves. Nos casos de SHF secundária o diagnóstico e tratamento da doença de base como processos infecciosos, auto imunes e neoplásicos se torna imprescindível na redução da morbimortalidade. Conclusão: O diagnóstico e tratamento precoce tem como principal objetivo a melhora na morbimortalidade.