



Trabalhos Científicos

Título: Linfocitose Hematofagocítica Familiar (Lhf): Um Relato De Caso

Autores: MARIANA SOFFIENTINI (IPPMG/UFRJ); ALINE LIMA RIBEIRO (IPPMG/UFRJ); DAYSE AFFONSO (IPPMG/UFRJ)

Resumo: Introdução: A LHF é uma doença sistêmica rara (1:50.000), rapidamente progressiva, que faz diagnóstico diferencial com sepse e deve ser suspeitada diante de disfunção orgânica grave. Caso: Lactente de 3 meses, previamente hígido, relato de IVAS aos dois meses; internado com febre há 11 dias. Evoluiu em 1 semana com pancitopenia refratária às transfusões, coagulopatia, aumento de LDH e transaminases, colestase, hepatoesplenomegalia volumosa. Exames de fundo de olho e USG abdominal normais, assim como sorologias para HIV, hepatites, leptospirose, zika, dengue e febre amarela. IgG positivo para CMV, parvovírus e Chikungunya. Lactente evoluiu com crises convulsivas e instabilidade hemodinâmica, realizada avaliação neurológica (TC de crânio e punção lombar) sem alteração. Apesar do tratamento para sepse, INR manteve-se > 2,5, fibrinogênio indetectável e ferritina > 3000ng/ml (mcg/L). Realizada triagem para erros inatos do metabolismo – sem alterações. Optamos por realizar mielograma (anexo 1), que demonstrou hemofagócitos. Discussão: A LHF é uma doença autossômico-recessiva que acomete preferencialmente lactentes do sexo masculino após infecções virais. As alterações genéticas geram defeitos na via citolítica, com destruição ineficaz das células infectadas e consequente tempestade de citocinas, que cursa com inflamação e lesão multissistêmica. Pode ser deflagrada por doenças virais, bacterianas e reumatológicas, sendo o Epstein-Barr o agente mais comum (74%). Os critérios diagnósticos são decorrentes de disfunção orgânica: febre, esplenomegalia, citopenias, hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, evidência de hemofagocitose, ferritina > 500 mcg/L, atividade de célula NK baixa ou CD 25 solúvel > 2400 u/ml, que persistem até que seja instituído tratamento com quimioterapia, imunoterapia ou transplante hematopoiético, que possuem 86% de resposta satisfatória se precoces. A ferritina é marcadora de atividade e quase patognomônica quando >10.000 mcg/L. Conclusão: Trata-se de doença rara, que deve ser considerada pelo pediatra como diagnóstico diferencial de quadro de sepse com resposta ineficaz ao tratamento com antibioticoterapia.