Trabalhos Científicos

Título: Linfohistiocitose Hemofagocítica Em Paciente De 2 Anos Com Comprometimento Do Sistema Nervoso Central: Relato De Caso.

Autores: LUÍSA BACKES (HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTÔNIO); GABRIELA MARCON DE BRITTO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA FRONTEIRA SUL); FELIPE MARCON DE BRITTO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA FRONTEIRA SUL); GIANI CIOCCARI (UNIVERSIDADE FEDERAL DA FRONTEIRA SUL); CASSIANO EDUARDO TRINDADE (UNIVERSIDADE FEDERAL DA FRONTEIRA SUL); PABLO SANTIAGO (HOSPITAL SÃO VICENTE DE PAULO)

Resumo: Introdução: A linfohistiocitose hemofagocítica (HLH) é uma desordem hiperinflamatória classificada como uma histiocitose, que pode ser primária (familiar) ou secundária quando desencadeada por doenças autoimunes, infecções ou neoplasias malignas. Descrição do caso: paciente de dois anos, previamente hígida, sexo feminino, internou por primeiro episódio de crise convulsiva com evolução para mal convulsivo. Iniciou investigação em ambiente de terapia intensiva com hepatoesplenomegalia, anemia e leucopenia, hipertrigliceridemia e hiperferritinemia. Realizado biópsia de medula óssea que revelou hemofagocitose. A paciente evoluiu com alteração neurológica com tetraparesia, confusão mental, perda parcial da visão. Após tratamento imunossupressor com ciclosporina, dexametasona e imunoglobulina foi possível a recuperação progressiva dos déficits neurológicos anteriormente relatados. Discussão: A Sociedade de Histiocitose (SH) determina oito critérios diagnósticos para HLH, sendo que a presença de cinco já configura a HLH. São eles: febre, esplenomegalia, citopenias de duas ou mais linhagens de células sanguíneas, hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose na medula óssea, baço, linfonodos ou fígado, diminuição ou ausência da atividade de células Natural Killer, hiperferritinemia e aumento dos níveis de CD25 solúveis. A fisiopatologia está relacionada com a hiperativação de linfócitos CD8 e macrófagos, com uma liberação excessiva de citocinas. O caso relata uma paciente com linfohistiocitose hemofagocítica com envolvimento do sistema nervoso que pode estar presente em 31 a 47% dos casos. Conclusão: Ressalta-se a importância de reconhecer os sinais que induzem o raciocínio clínico ao diagnóstico de HLH que, quando não diagnosticada, possui prognóstico fatal em menos de dois meses.