



Trabalhos Científicos

Título: Linfohistiocitose Hematofagocítica: Relato De Caso

Autores: MARIANA ISADORA RIBEIRO VIEIRA (SANTA CASA BH); MARIANA GODOY LEITE (SANTA CASA BH); MARIANA MIRANDA DE SALES (SANTA CASA BH); LUIZA ALVARENGA GUERRA MARTINS (SANTA CASA BH); HELIO SOARES BARROSO (SANTA CASA BH); PAULA CARVALHO RIBEIRO (SANTA CASA BH); PAULA DE ANDRADE OLIVEIRA (SANTA CASA BH); MARIANA DINIZ DUARTE (SANTA CASA BH); RAFAELA CRISTINA BRITO (SANTA CASA BH); SCHEILLA TORRES DE OLIVEIRA (SANTA CASA BH); SIDNEI DELAILSON SILVA (SANTA CASA BH)

Resumo: Introdução: A linfohistiocitose hemofagocítica (HLH) é uma síndrome rara, que cursa com ativação imunológica desordenada e progressiva com consequente lesão tecidual não controlada. Resulta de mutações genéticas ou de processos infecciosos, tumorais ou reumatológicos. Em razão da dificuldade diagnóstica, chama-se a atenção para essa condição com a descrição do relato de caso e a revisão da literatura. Relato de caso: Paciente de 5 anos, sexo masculino, iniciou com quadro de febre sendo diagnosticado com amigdalite. Mantinha febre a despeito de antibioticoterapia, evoluindo com edema periorbitário e de extremidades, vômitos e dor abdominal intensa, necessitando de cuidados intensivos. Cursou com distensão abdominal importante secundária a ascite e hepatoesplenomegalia e, devido à suspeita de sepse de foco abdominal, foi realizada laparotomia branca sem definição diagnóstica. Apresentou PCR positivo para EBV e, então, foi diagnosticado com linfohistiocitose hematofagocítica (bicitopenia + hipofibrinogenemia + elevação importante da ferritina + febre + esplenomegalia). Recebeu tratamento conforme Protocolo HLH-94, evoluindo com refratariedade. Optado por realização de imunoglobulina humana, com melhora gradual dos sintomas. Discussão: A HLH compreende um grupo de desordens caracterizada por acúmulo de linfócitos e macrófagos no organismo. É uma síndrome de hiperativação imune evidenciada por sinais clínicos e sintomas de inflamação extrema, descontrolada e ineficaz, causada por uma deficiência de regulação da resposta imune. Os sintomas incluem febre, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e, se o SNC é afetado, sintomas neurológicos. As alterações laboratoriais incluem, normalmente, citopenias, hipofibrinogenemia, triglicérides, ferritina, transaminases e citocinas elevados. A característica histopatológica é a acumulação de linfócitos e macrófagos, por vezes envolvidos na hemofagocitose medula óssea, nos gânglios linfáticos e no baço e / ou outros órgãos. Conclusão: as melhorias na sobrevida resultem de um maior reconhecimento da doença pelo médico pediatra com diagnóstico mais precoce; tratamento adequado das condições subjacentes, imunoterapias específicas e melhorias no transplante de medula óssea.