



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica Associada A Infecção Por Oropuche E Rubéola: Relato De Caso.

Autores: SASKIA REGINA FREITAS COPPENS (FMT-AM); NICOLLE MARTHA SAUMA (FMT-AM); EUDES FIGUEIREDO (HEMOAM); JEANNA LEE DE OLIVEIRA COUTINHO (HEMOAM); LARISSA DI GIOVANNI (HEMOAM); MARCOS CARDOSO FERNANDES (FMT-AM); ANA PAULA CRUZ VELOSO (HEMOAM); VANINE DE LOURDES AGUIAR LIMA FRAGOSO (FMT-AM); KEVYNN WILLIAN DE OLIVEIRA RAMOS (UEA); ALINE STEPHANIE PEREZ GOMEZ (FMT-AM); FERNANDA MATIAS DA SILVA (FMT-AM)

Resumo: Síndrome Hemofagocítica associada a Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil e à infecção por Oropuche e Rubéola: Relato de caso. Introdução: A Síndrome Hemofagocítica (SHF) ou Linfocitose Hemofagocítica (LHH) é uma síndrome agressiva que ocorre por ativação imune excessiva. Ela inclui a forma primária, denominada Linfocitose Hemofagocítica Familiar (LHHF), doença genética autossômica recessiva que afeta principalmente crianças e jovens e a LHH secundária; associada a infecções, desordens malignas e reumatológicas. No Brasil, não há estudos epidemiológicos da doença. A maioria dos casos são subnotificados e sua incidência acaba não sendo realmente conhecida. RELATO DE CASO: Criança, 5 anos, proveniente do interior do Amazonas, há 3 meses apresentando febre não aferida, espasticidade e mialgias evoluindo com taquidispneia, palidez cutâneo mucosa acentuada, derrame pleural, hepatomegalia e bicitopenia às custas de série eritróide e megacariocítica. Na investigação de doença hematológica primária foram solicitadas sorologias para toxoplasmose, rubéola, citomegalovírus, herpes, HIV, Oropuche, sífilis e Epstein-Barr e realizado aspirado de medula óssea (MO). As sorologias para Oropuche e Rubéola foram IgM positivas e no aspirado de MO havia presença de figuras de fagocitose com ausência de infiltração por células blasticas, propondo a hipótese diagnóstica de SHF. Ao se ampliar os exames laboratoriais, preencheram-se os critérios da síndrome com aumento de triglicérides (>265 mg/dl), ferritina de 1484 mg/dl e fibrinogênio de 615 mg/dl, fechando critérios para SHF, sendo então iniciado tratamento com protocolo HLH-2004. Posteriormente, fechou-se diagnóstico de LES Juvenil como doença de base, com resultado de FAN 1:640 padrão nuclear homogêneo, Anticorpo anti DNA reagente 1:80, anticardiolipina IgM e IgG com moderada reatividade. Foi, então, iniciado o tratamento para a doença reumatológica com corticoides, ciclosporina e cloroquina. DISCUSSÃO: Embora a SHF seja uma doença com mecanismo fisiopatológico ainda incerto, sabe-se que está relacionada a um defeito de citotoxicidade celular com ativação persistente de macrófagos e células T citotóxicas associada a anormalidades genéticas com defeitos em proteínas da via secretória citolítica como as perforinas e granzimas, importantes para apoptose celular. Apesar de ser classificada em primária e secundária, a distinção clínica inicial pode não ser possível até confirmação molecular estar disponível. A infecção é um gatilho comum tanto para casos com predisposição genética como para os esporádicos. No relato deste caso, as sorologias para Rubéola e Oropuche são positivas, sendo estes gatilhos pouco comumente descritos na literatura (Mais frequentemente as infecções pelo vírus Epstein Barr), e o LES juvenil, inicialmente aventado pela presença de anemia, plaquetopenia, derrames cavitários e ulcerações e confirmado laboratorialmente, é pouco descrito nesta faixa etária pediátrica como gatilho de SHF. Os sinais e sintomas são altamente semelhantes nas duas formas clínicas de apresentação. Desta forma, o mielograma, embora inespecífico em 2/3 dos casos, foi importante para direcionar a investigação para SHF, promovendo terapêutica adequada e evitando que os pacientes fossem expostos a terapias tóxicas desnecessárias. A SHF é uma doença com curso rapidamente fatal quando sem tratamento, com sobrevida média de 2 meses. CONCLUSÃO: A distinção dentre síndromes de ativação imune, imunodeficiência e estados inflamatórios e a coexistência da desregulação imune com o estado inflamatório sem controle. Portanto, é importante considerar a SHF no diagnóstico diferencial em investigação das desordens hematológicas para diagnóstico e tratamento precoce, aumentando a sobrevida dos pacientes.