



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica Secundária A Varicela

Autores: JUANA CATALINA FLORES GUERRERO (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), CRISTIAN TEDESCO TONIAL (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), ADRIANA SAYURI MATSUDO NAKAMATSU (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), KATIANA MURIELI DA ROSA (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), PRISCILA DOS SANTOS (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), JOHANNA CAROLINA PICÓN PÉREZ (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), MARCELA SPILLERE ROVARIS (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), JULIA MICHELON TOMAZZONI (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), LUIZA GABRIEL BARBIERO (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS), KELLY CARNEIRO KASPER (HOSPITAL SÃO LUCAS DA PUCRS)

Resumo: Introdução A síndrome hemofagocítica linfohistiocitose (HLH) é caracterizada por ativação desenfreada de macrófagos e células T, causada por uma mutação ligada ao cromossomo X ou secundária a viroses (Epstein Barr, Citomegalovírus e Herpes), doenças inflamatórias, neoplasias e imunodeficiências adquiridas. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de HLH após quadro de varicela. Descrição do caso Paciente masculino, 9 anos, com antecedente de epilepsia e atraso do desenvolvimento iniciou com quadro típico de varicela, além de dor abdominal e no quadril, com dificuldade para deambular. Realizada tomografia abdominal, que mostrou adenite mesentérica. Após 2 dias, evoluiu com prostração, sonolência e desconforto respiratório. Levado à emergência, apresentava-se com sinais de choque e foi internado em unidade de terapia intensiva, onde foi iniciada ventilação mecânica, com parâmetros de Síndrome de Desconforto Respiratório Agudo, drogas vasoativas, antibioticoterapia de amplo espectro, aciclovir e antitérmicos. Exames evidenciaram pancitopenia, hiperferritinemia e hipofibrinogenemia (110 g/l). Medulograma com hemofagocitose. Realizada transfusão de hemácias e concentrado de plaquetas, e iniciado imunoglobulina regular humana 1 g/kg. Paciente evoluiu com coagulação intravascular disseminada com choque refratário a catecolaminas, insuficiência renal e hepatoesplenomegalia. Apresentava lesões vesiculares, algumas com conteúdo hemorrágico, em face, tronco e membros, além de sangramento em via aérea. Progride com parada cardiorrespiratória, sem resposta às manobras de reanimação realizadas. Discussão De acordo com a diretriz HLH – 2004 ¹, o diagnóstico confirma-se com presença de mutação em cromossomo X ou 5 dos 8 critérios (febre, esplenomegalia, citopenias, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, presença de hemofagocitose em medula óssea, baço e gânglios, hiperferritinemia e CD25 elevado). Hiperferritinemia apresenta alta sensibilidade e especificidade para o diagnóstico. O caso apresentou 6 dos 8 critérios. Conclusão A varicela (herpes vírus) é uma doença infecciosa comum, geralmente benigna e autolimitada. Entretanto, pode cursar com hemafagocitose, uma complicação rara e fatal.