



Trabalhos Científicos

Título: Linfohistiocitose Hemofagocítica: Relato De Caso

Autores: ANDRÉ LUIZ FAGUNDES AVILA DOS SANTOS (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), GIOVANNA MAFUZ PENTEADO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), BEATRIZ DE LIMA SALLES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), BRUNA MANOELLA GARBIN (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), ANA LAURA TREVIZAN DRESCH (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), PAULA ADAMO DE ALMEIDA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), ANA PAULA KUCZYNSKI PEDRO BOM (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: A Linfohistiocitose hemofagocítica (LHH) é uma doença grave, potencialmente fatal, decorrente de uma hiperatividade de células imunes, ocasionando um processo inflamatório generalizado, devido à liberação de altas concentrações de citocinas inflamatórias. O sintoma mais precoce na maioria dos casos é a febre, geralmente de origem indeterminada, podendo evoluir para o óbito, caso a doença não seja diagnosticada. Os fatores desencadeantes podem ser mutações genéticas, infecções, doenças autoimunes e neoplasias. Feminino, 5 anos, previamente hígida e sem comorbidades, internada no hospital de referência por febre alta associada a mialgia com evolução de 17 dias. Após o 10º dia de febre, evoluiu com icterícia, colúria, acolia, aumento de volume abdominal e astenia. Sem histórico familiar de doenças onco-hematológicas ou reumatológicas. Ao exame: regular estado geral, hipocorada +/IV, icterica +++/IV, ausência de linfonodomegalias, abdome globoso, piparote positivo, doloroso à palpação, fígado a 5 cm abaixo do rebordo costal, murmúrio vesicular reduzido em base direita. Exames: ecografia abdominal com hepatoesplenomegalia, radiografia de tórax com infiltrado peri-hilar à direita, hemoglobina 8,5 g/dL, hematócrito 24,3%, leucócitos 5310, com diferencial normal, 87.000 plaquetas, fosfatase alcalina 668, transaminase oxalacética 709, transaminase pirúvica 160, proteína C reativa 38,7, albumina 1,9, ferritina acima de 15.000, bilirrubina total 7,99, triglicerídeos 384, fibrinogênio 79 e desidrogenase láctica 2.556. Anti-EBV IgM reagente. O mielograma demonstrou ausência de células neoplásicas e presença de macrófagos fagocitando eritroblastos e neutrófilos, fechando o diagnóstico de LHH. Iniciado o tratamento de acordo com o Protocolo HLH 2004 com dexametasona e etoposídeo, com ótima resposta. O diagnóstico da LHH é feito pela presença de pelo menos 5 dos critérios: febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemafagocitose, atividade de NK baixa ou ausente, hiperferritinemia, alto número de receptores de interleucina 2. No caso relatado a criança teve 5 critérios confirmados e o Epstein-Barr vírus (EBV) foi o fator desencadeante mais provável, sendo a etiologia mais comum da doença. A inclusão de LHH entre as hipóteses diagnósticas para o quadro permitiu uma investigação direcionada e, conseqüentemente, um diagnóstico precoce, permitindo o início imediato do tratamento específico com dexametasona e etoposídeo. O caso relatado refere-se a uma doença incomum, apresentando uma evolução favorável em função do diagnóstico precoce. A utilização de protocolos específicos de tratamento, entre eles o HLH 2004, particularmente iniciando nas fases iniciais da doença, vem demonstrando quedas importantes no número de óbitos neste grupo de pacientes.