



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica Secundária A Leishmaniose Visceral Soronegativa Sobreposta A Infecção Por Epstein-Barr: Um Relato De Caso

Autores: MARIA EDUARDA BARRETO DE SIervi (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), REBECA ATAIDE DE CERQUEIRA (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), MARIANA DE OLIVEIRA CHAGAS (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), LAIANNA LEÃO DE ALMEIDA (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), PALOMA CHEAB RIBEIRO MOURA COSTA (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), PAULA DANTAS MEIRELES SILVA (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA)

Resumo: A síndrome hemofagocítica ou linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) consiste em uma hiperativação do sistema imune que pode ser primária (LHH familiar) ou secundária a infecções, neoplasias ou doenças autoimunes. É diagnosticada pela presença de 5 dos 8 critérios: febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hiperferritinemia, hemofagocitose em órgãos hematopoéticos, baixa atividade de células NK, CD25 solúvel alto. O objetivo desse trabalho é relatar um caso de LHH secundária à infecção concomitante por leishmaniose visceral e Epstein-Barr. Paciente de 06 anos, sexo masculino, internado com história de 20 dias de início de febre, hiporexia e fadiga, associado a 01 episódio de epistaxe. Foi admitido no hospital em regular estado geral, descorado e com hepatoesplenomegalia. Evidenciados aumento de transaminases (TGO 491, TGP 360) e pancitopenia à admissão (Hb 9.2, leucograma 2.490, neutrófilos 996, plaquetas 52.700). Coletadas sorologias para dengue, toxoplasmose, citomegalovírus e leishmaniose que resultaram negativas, além de RK39, VDRL e teste rápido para HIV igualmente negativos. Apresentou sorologias IgM e IgG positivas para Epstein-Barr (EBV). Novos exames evidenciaram hipertrigliceridemia (369.2), hiperferritinemia (3745.5), fibrinogênio baixo (55), além de inversão albumina (2.5) e globulina (4.4). À ultrassonografia de abdome, identificado baço com 17cm de comprimento. Realizada biópsia de medula óssea. Paciente evoluiu com piora gradual da neutropenia e pancitopenia. Introduzida antibioticoterapia com Cefepime, posteriormente acrescentada Vancomicina, e realizadas hemotransfusões. Evoluiu com choque séptico, ascite e derrame pleural extenso, sendo necessários intubação orotraqueal e drenagem torácica que demonstrou hemotórax. Por suspeita de LHH secundária a EBV, foram realizadas infusão de imunoglobulina e pulsoterapia com metilprednisolona. Em nova tomografia de tórax, observado derrame pleural septado com consolidação. Modificada a antibioticoterapia para Meropenem e Teicoplanina. Evoluiu com disfunção múltipla de órgãos e sistemas. Recebido resultado de PCR para EBV (2456 cópias) e introduzido Rituximabe. Manteve evolução desfavorável, sendo aberto protocolo de morte encefálica. Recebido resultado de biópsia de medula óssea com a presença de amastigotas de leishmania sp. Em áreas endêmicas de leishmaniose, sorologia e RK39 negativos podem não afastar LHH por leishmania. Discussão: A síndrome hemofagocítica, embora rara, está associada a etiologias de base de alta gravidade que podem culminar em desfecho fatal sem a terapêutica adequada. Em crianças com LHH, leishmaniose e infecção por EBV devem constar nas hipóteses diagnósticas para que medidas terapêuticas possam ser implementadas em tempo hábil.