

anos, bem controlada com Etanercept em dose baixa. Procurou Pronto Atendimento devido a febre recorrente, vômitos, dor abdominal, diarreia, astenia e hiporexia. Ao exame físico, hepatomegalia. Exames laboratoriais evidenciaram plaquetopenia e elevação de transaminases. Na internação evoluiu com piora progressiva dos sintomas e da função hepática. Sorologias solicitadas foram IgM reagente para Citomegalovírus (CMV) e Epstein Baar Vírus (EBV). Apresentou piora do padrão respiratório, surgimento de rash malar, exantema difuso e anasarca, aventada hipótese de exacerbação da doença de base ou Lúpus em estágio inicial, mas marcadores reumáticos negativos. Iniciada corticoterapia por suspeita de Hepatite por EBV ou Hepatite autoimune, sem resposta. Ampliada propedêutica pela equipe de Hematologia Pediátrica: Hipertrigliceridemia (> 900 mL/L e hipofibrinogenemia (60 mg/dL); hiperferritinemia (8250 mg/dL); baixa contagem de Células NK ($3,25\%$), anemia e plaquetopenia; Hepatoesplenomegalia em ultrassom, PCR CMV sangue e urina negativos, PCR quantitativo EBV com 9.866 cópias. O diagnóstico de SH secundária à EBV foi confirmado pela presença de figuras de hemofagocitose no mielograma. Após descartada co-infecção por CMV e infiltração de Sistema nervoso central, iniciado Protocolo HLH-2004, com Ciclosporina A, Etoposídeo e Dexametasona. Como adjuvante, realizamos Imunoglobulina 500 mg/kg semanal nas primeiras quatro semanas. A paciente evoluiu com ótima resposta clínica e laboratorial, poucos efeitos adversos (alopécia discreta e neutropenia moderada) e remissão completa. **Discussão:** A fisiopatologia da SH consiste em hipercitocinemia e hiperinflamação, fagocitose macrofágica descontrolada, apresentação antigênica e ativação persistente de linfócitos T. As drogas biológicas têm sido amplamente utilizadas no tratamento das doenças reumáticas, mas aumentam o risco de infecções oportunistas. O EBV é um dos principais gatilhos da SH em pacientes em tratamento de AJs. É desafiador diferenciar SH de uma possível exacerbação da doença de base, pois as manifestações são similares em cerca de 40% dos casos. Figuras de hemofagocitose vistas no fígado, baço, medula óssea ou linfonodo, associado aos demais critérios confirma o diagnóstico. A sorologia e o PCR positivos para EBV, permitiram identificar a infecção como gatilho para síndrome. O protocolo HLH-2004 propõe uso inicial de dexametasona, etoposídeo e ciclosporina e manutenção destas drogas por oito semanas. **Conclusão:** Diante de pacientes com febre persistente, hepatoesplenomegalia, disfunção hepática e citopenias, deve-se considerar precocemente o diagnóstico diferencial de SH, em especial nos pacientes imunossuprimidos. A semelhança entre as manifestações clínicas da síndrome e da reativação da doença reumática pode ser fator de confusão e não deve atrasar a realização do mielograma, especialmente se infecções virais confirmadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.609>

HEMOFILIA A GRAVE COM DIAGNÓSTICO TARDIO: RELATO DE CASO

FM Barbosa, SM Luperini, ICO Hegg, NC Sá, AC Silva, GC Nunes, LMV Brighenti, P Bruniera, DB Enner, ML Borsato

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia A (deficiência de fator VIII) é uma doença genética-hereditária recessiva ligada ao X, rara e potencialmente fatal. É classificada em três graus de gravidade, grave quando menor que 1% , moderada se maior que 1% e menor que 5% e leve se entre 5% e 40% . Acomete mais os meninos, principalmente quando na sua forma grave (fator VIII menor que 1%). Nesta forma, os primeiros sintomas geralmente aparecem nos primeiros dias ao primeiro ano de vida, com sangramento espontâneo ou sangramento grave, principalmente quando há história de estresse hemostático. São raros os casos de hemofilia A grave que cursam com quadro clínico mais brando. **Caso clínico:** Paciente 2 anos, sexo masculino, transferido de outro hospital, há seis semanas havia sido vítima de queda de 14 degraus da escada e apresentado hematoma subgaleal, feito drenagem e recebido alta com sintomáticos. Evoluiu com infecção de vias aéreas superiores após duas semanas. Tendo iniciado o quadro algico em membros inferiores, associada a claudicação há cerca de nove dias e febre há três dias, solicitado avaliação ortopédica no nosso serviço. Ao exame apresentava edema em mão direita, membro inferior direito edemaciado, com dor à palpação, sem sinais flogísticos e com equimose em região de coxa direita em membro superior direito. Sendo então encaminhado à pediatria para avaliação. Nos exames laboratoriais da entrada apresentava Hb $8,36$ g/dL, Ht 25% , Eri $2,83$ milhões/ mm^3 , RDW $12,9\%$, Leuco $17.300/\text{mm}^3$ (9.169 seg/ mm^3 , $346/\text{mm}^3$ Bastões, $173/\text{mm}^3$ Meta, $173/\text{mm}^3$ Mielo, 6228 Linf/ mm^3 , 1038 Mon/ mm^3 , 173 Eosi/ mm^3); Plq $341.090/\text{mm}^3$, TP $14,6$ seg, TTPa $77,8$ seg. Apresentava história prévia de investigação com hematologista devido ao aparecimento de equimoses aos mínimos traumas aos nove meses de idade, além de sangramento abundante durante a erupção dentária e diversos episódios de hematoquezia, porém sem ter diagnóstico. História familiar materna e avó com metrorragia. Durante a internação, paciente iniciou uso de antibioticoterapia, pesquisa de fator VIII, porém foi submetido a artrotomia de joelho direito. Evoluiu com sangramento ativo da ferida cirúrgica, necessitando concentrado de hemácias e plasma fresco. Após resultado de fator VIII $0,43\%$ foi fechado o diagnóstico de hemofilia A grave e iniciado tratamento específico. Evoluiu com melhora do quadro e recebeu alta para acompanhamento ambulatorial. Atualmente segue em profilaxia. **Discussão:** A hemofilia A precisa ser um diagnóstico a ser considerado em crianças que apresentam quadro de sangramento profundo e hemartrose, no entanto, quadros mais leves podem fazer parte da manifestação clínica. O quadro apresentado é uma situação atípica na qual a gravidade da doença não foi acompanhada da manifestação mais precoce e mais severa. Faz-se importante conhecer a patologia e suas nuances para realização da investigação correta, com a realização de exames laboratoriais para investigar a hemostasia e os fatores de coagulação. Além disso, na suspeita clínica, evitar quando possível procedimentos invasivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.610>