

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA (SHF) SECUNDÁRIA A SÍFILIS EM LACTENTE

CFG Costa, VV Alves, LLM Ferreira,
MCLAS Matos, PCL Alves, ABR Gonzalez,
MV Silva, JF Macedo, FZ Guerios

Hospital Geral Roberto Santos, Salvador, BA, Brasil

Objetivos: Descrever caso de lactente com quadro grave de SHF secundária, alertando para investigação da causa base e tratamento imediato. **Material e métodos:** Dados de prontuário analisados retrospectivamente. **Introdução:** A Sífilis Congênita (SC) resulta da transmissão da espiroqueta do *Treponema pallidum* da corrente sanguínea da gestante infectada para o conceito por via transplacentária, em qualquer fase da gestação, ou por contato direto com a lesão no momento do parto. Doença de notificação compulsória no Brasil, houve um aumento de aproximadamente três vezes no número de casos de sífilis gestacional e congênita com cerca de 2/3 das crianças assintomáticas ao nascer. Envolve múltiplos sistemas sendo as lesões cutâneas, ósseas, anemia, hepatoesplenomegalia os achados mais comuns. A SHF ou linfocitose hemofagocítica, é caracterizada por uma resposta inflamatória sistêmica excessiva, desencadeada pela ativação e proliferação inapropriada de linfócitos. O quadro clínico-laboratorial engloba redução ou ausência da função das células NK, febre, esplenomegalia e/ou hepatomegalia, ferritina elevada, e hipertrigliceridemia ou hipofibrinogenemia, citopenias variadas e evidência de figuras de hemofagocitose em biópsia do sistema retículo-endotelial ou de aspirado/biópsia de medula óssea confirmando o diagnóstico. As infecções, principalmente virais, são os principais fatores para ativação macrofágica secundária, porém neoplasias, doenças reumatológicas, parasitas e outros microrganismos podem estar envolvidos. **Descrição do caso:** Lactente, sexo feminino, 2 meses, admitida na unidade de terapia intensiva por febre, vômitos, anemia, plaquetopenia, leucocitose, lactato desidrogenase elevada, icterícia, hepatoesplenomegalia e crises convulsivas. Evoluiu com parada cardiorrespiratória, acidemia metabólica, disfunção renal aguda e hepática necessitando de ventilação mecânica e drogas vasoativas. Na investigação, VDRL do lactente 1:128 e materno 1:256, sendo iniciado tratamento com Penicilina Cristalina. Manteve visceromegalias, alterações hematológicas, febre, complicou com pneumonia, além de ferritina e triglicérides elevados, suspeitando-se de SHF. Mielograma e imunofenotipagem afastaram doença mieloproliferativa e não foram encontrados histiócitos em fagocitose na amostra analisada. Diante da suspeita, foi introduzida Imunoglobulina humana no 6º dia de penicilina. Após 72 horas, houve melhora progressiva do quadro e a paciente obteve alta hospitalar. **Discussão:** Em mais de 90% dos casos, a Linfocitose Hemofagocítica é resolvida com o tratamento da doença de base. Na presunção, é necessário analisar dados clínicos-laboratoriais e contactar equipe de hematologia para aspirado de medula e auxílio diagnóstico. Na maioria dos casos, principalmente em crianças, o diagnóstico da doença é firmado mesmo sem preencher os 5 dos 8 critérios, porém é de suma importância buscar a causa-base coletando sorologias, provas reumatológicas e sinais sugestivos de patologia oncológica. **Conclusão:** Suspeitar de Síndrome Hemofagocítica

atentando para os critérios clínicos e laboratoriais, pode mudar o prognóstico desta condição potencialmente fatal. O tratamento da doença de base poderá bloquear o processo inflamatório em cascata, porém, muitas vezes, é necessário associar terapia imunossupressora para resolução do quadro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.611>

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA FAMILIAR (LHF3) APRESENTANDO-SE COM QUADRO DE COLESTASE NEONATAL TRATADA COM EMAPALUMABE E TCTH

AA Araujo^a, G Porta^a, I Miura^a, JF Fernandes^b,
SM Luporini^a

^a Hospital Municipal Infantil Menino Jesus, Instituto de Responsabilidade Social Sírio Libanês, São Paulo, SP, Brasil

^b Instituto de Tratamento do Câncer Infantil (ITACI), Instituto da Criança e Adolescente do Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (ICr-HCFMUSP), Serviço de Transplante de Medula Óssea, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Linfocitose Hemofagocítica (LHH) é uma síndrome de ativação do sistema imune que ocorre como desordem familiar ou condição esporádica em associação com uma variedade de “gatilhos”. Caracteriza-se por condição hiperinflamatória, potencialmente fatal, causada por resposta imune altamente estimulada, mas ineficaz. Linfocitose Hemofagocítica Familiar (LHF), é doença genética autossômica recessiva, afeta principalmente lactentes. Rapidamente fatal, mediana de sobrevida menor que dois meses após diagnóstico, se não tratada. Pacientes que iniciam o quadro no período neonatal, associado à colestase é frequentemente fatal. **Relato do caso:** Fem, 4 dias vida, br, pais jovens não consanguíneos. Transferida ao HMIMJ para avaliação da Hepatologia – quadro de Colestase Neonatal com rápida evolução. Na UTI: Corada, icterícia +4/+4, hepato-esplenomegalia. Ex lab – 5 dias vida – Hb 14,4 Leuco 2.710 neutro 760 Pla 26.000 cr 0.3 ur 34 BT 43 BD 37 BI 6 Fibrinog 106 TG 245 Colest 184 BT 43.4 BD 37.22 BI 6.25 TGO 261 TGP128 GGT 557 FA 122 DHL568 Ferritina 4.379. COVID-19 e sorologias neg. Mielograma – raros histiócitos hemofagocíticos. HD - LHF em rápida evolução, solicitado exoma. Pla cada 12h e Ig EV – 1 g/kg em 10h – 2 dias. Dexametasona 10 mg/m²/dia – 14 dias, e após 5 mg/m²/dia – mantida, aguardando o medicamento Emapalumabe (anticorpo anti IFN- γ humano administrado com dexametasona). Melhora por 2 sem, piora com hipertrigliceridemia, Ferritina 54.039, hipofibrinogenemia e graves citopenias/20 dias vida – dexametasona 5 mg/m²/dia e iniciado Emapalumabe 1 mg/kg/dose – 2 $\times$ /sem, com aumento progressivo 3, 6 e 10 mg/m²/dia. A partir do 5º dia Emapalumabe – melhora progressiva clínico-laboratorial/27 dias vida – Hb 9.5 Leuco 4.720 neutro 1650 Pla 110.000 Coagulogr NL fibrinog 190 ur 36.6 cr 0.2 PT 6.2 Alb 3.7 BT 6.32 BD 4.56 BI 1.76 TGO 402 TGP 649 GGT 1.136 FA 284/39 dias vida – recebeu 7ª dose de Emapalumabe – Hb 8.2 Leuco 10.700 neutro 5.500 Pla 111.000 Coagulogr NL Fibrinogenio 219 u 37.6 cr 0.2 PT 5.9 alb 3.3 BT 3.31 BD 2.18 BI