

PD-017 - (21SPP-11778) - LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA: DIAGNOSTICO DE DIFÍCIL RECONHECIMENTO

Ivana Cardoso¹; Mariana Rodrigues²; Sofia Brandão Miranda³; Bernardo Santos⁴; Francisca Aguiar²; Ana Paula Fernandes²; Iva Brito^{2,5}

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Centro Hospitalar Universitário de São João; 3 - Hospital de Braga; 4 - Centro Hospitalar do Baixo Vouga; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso

Linfocitose Hemofagocítica (LHH) - síndrome hiperinflamatória rara, potencialmente fatal. Pode ser primária ou secundária a infeções, doenças imunomediadas ou neoplasias.

Menino de 4 anos, saudável, internado por febre há 7 dias, exantema com atingimento palmo-plantar e artralgias. Apresentava queilite e pequena adenomegalia cervical. Sem artrite. Analiticamente, bicitopenia (Hb 8.9 g/dL, plaquetas 67000/ μ L), hipofibrinogenemia, aumento da ferritina (17888 UI/L), CD25 solúvel, triglicédeos, D-dímeros, troponina e transaminases. Colocada hipótese de LHH secundário a infeção ou D. Kawasaki (DK) incompleta. Estudo infeccioso (incluindo IgG SARS-COV2), marcadores tumorais séricos e ecocardiograma sem alterações. TC toracoabdominopélvico com pequeno derrame pleural bilateral e hepatoesplenomegalia. Estudo imunológico com linfocitose LT CD8 ativados, escassez de células NK. Mielograma com hemofagocitose, sem sinais de malignidade. Autoanticorpos negativos, complemento normal. Por afundamento do estado de consciência efetuou estudo do LCR, TC e RMN cerebrais, sem alterações. Recebeu suporte transfusional e fibrinogénio, imunoglobulina humana, antibioterapia, AAS e pulsos de metilprednisolona. Por agravamento, iniciou anakinra em doses crescentes, com melhoria clínica e analítica gradual. Alta após 40 dias, tendo cumprido 4 meses de terapêutica. No seguimento, objetivada descamação periungueal tardia, com painel NGS LHH negativo e estudo metabólico normal. A AngioRMN excluiu aneurismas periféricos e coronários. Após 10 meses encontra-se assintomático e sem sequelas.

Comentários / Conclusões

LHH necessita de abordagem diagnóstica multidisciplinar diferenciada e atuação terapêutica precoce. Casos secundários a DK, como este, podem ser particularmente refratários.

Palavras-chave : Linfocitose Hemofagocítica, D. Kawasaki