

EP-152 - (1JDP-10201) - LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA: ESTUDO RETROSPETIVO DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Leonor Esteves Caldeira^{1,2}; Ana Raquel Henriques¹; Carolina Gouveia^{1,3}; Sara Pinto¹; José Gonçalo Marques¹; Isabel Esteves¹

1 - Unidade de Infecciologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal; 2 - Serviço de Imuno-Alergologia, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Central do Funchal, Madeira, Portugal

Introdução e Objectivos

A linfohistiocitose hemofagocítica (HLH) é um distúrbio imunológico raro e potencialmente fatal. Pode ser primária, associada a mutação genética, ou secundária a uma condição predisponente à desregulação imunológica. O objetivo deste estudo foi avaliar a etiologia, apresentação clínica e evolução de uma população pediátrica com HLH.

Metodologia

Estudo retrospectivo de casos pediátricos com HLH seguidos num hospital terciário em Lisboa, Portugal (Janeiro 2008 a Junho 2020).

Resultados

Identificaram-se 10 casos (70% sexo masculino, idade mediana 4 anos). Todos apresentaram febre e citopenia ≥ 2 linhagens e 8 (80%) hepatoesplenomegalia. Hemofagocitose presente em 6 doentes: medula óssea (2), medula óssea e baço (1), fígado (1), gânglios linfáticos (1), baço e gânglios (1). Em oito considerou-se HLH secundária: vírus *Epstein-Barr* (2), *Leishmania* (2), Parvovírus B19 (1), leucemia linfoblástica aguda de células B (1), outro (2). Realizou-se estudo genético painel para HLH primária em 3, sem identificação de mutação, mas em 2 assumiu-se HLH primário. Quatro doentes foram tratados com o protocolo HLH-2004, 1 com o HLH-1994, 1 remitiu após tratamento de leishmaniose. Dois doentes (20%) faleceram, 1 após transplante de células progenitoras hematopoiéticas; 2 (20%) abandonaram seguimento. Os restantes, com tempo médio de seguimento de $4,7 \pm 2,2$ anos, estão clinicamente bem, sem reativações.

Conclusões

Esta coorte ilustra a heterogeneidade de condições precipitantes de HLH. A HLH deve ser considerada no diagnóstico diferencial de crianças/jovens com febre prolongada, hepatoesplenomegalia e citopenia. No nosso país é importante excluir leishmaniose, cujo tratamento reverte o quadro de HLH.

Palavras-chave : Linfohistiocitose hemofagocítica, Leishmaniose