

## **Infeciologia | Caso Clínico**

### **PD-011 - (20SPP-9643) - LINFOPROLIFERAÇÃO INDUZIDA POR EBV CONDICIONANDO HEMORRAGIA DIGESTIVA MACIÇA. ABORDAGEM SEQUENCIAL**

Gonçalo Luzes Padeira<sup>1</sup>; Ana Margarida Garcia<sup>4</sup>; Helena Flores<sup>3</sup>; Conceição Neves<sup>2</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>2</sup>; João Farela Neves<sup>2</sup>; Tiago Milheiro Silva<sup>4</sup>

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 2 - Unidade de Imunodeficiências Primárias, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 3 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 4 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

#### **Introdução / Descrição do Caso**

A maioria das crianças com infecção primária por EBV recuperam sem sequelas. Em doentes com defeitos congénitos da imunidade, as infecções primárias podem resultar em doença grave incluindo doenças linfoproliferativas.

Caso Clínico: Rapaz 5 anos com paralisia cerebral e microcefalia de etiologia desconhecida. Internado no contexto de febre prolongada e adenopatias generalizadas. Do estudo efectuado destacava-se carga viral de EBV de 50.000 cópias/ml com serologia negativa e biópsia ganglionar sugestiva de doença linfoproliferativa T polimórfica associada ao EBV. Esta linfoproliferação foi acompanhada de infiltração do tubo digestivo com hemorragia digestiva alta e baixa grave, necessidade de múltiplas transfusões e episódios de choque hemorrágico. Os rearranjos de receptores de células T e a citometria de fluxo excluíram monoclonalidade. Neste contexto fez 5 ciclos Rituximab com descida da carga viral de EBV. Por manutenção do quadro clínico, com febre há 6 semanas, hemorragia digestiva e persistência de carga viral com infiltrado linfocitário da lâmina própria, de fenótipo T EBER + na biópsia gástrica foi assumida a necessidade de controlo T. Fez indução com ciclofosfamida, em lugar do esquema CHOP com descida da carga viral (20 cópias/ml), apirexia e resolução da hemorragia digestiva. Não se esclareceu, à data, a causa da susceptibilidade ao EBV, admitindo-se um defeito de reparação de ADN.

#### **Comentários / Conclusões**

Em doentes imunodeprimidos a abordagem da infecção por EBV é complexa e deve ser individualizada. Embora se assumisse uma linfoproliferação não maligna, a gravidade da infiltração intestinal e o risco de evolução para linfoma é grande no contexto da provável IDP de base, justificando as escolhas terapêuticas.

**Palavras-chave : EBV, Inunodeficiencias primarias**