



# SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA PÓS-VACINAL: UM RELATO DE CASO

Autoras: Ana Luisa Diomedes Sardinha<sup>1</sup>, Ariadna Lorrane Romualdo<sup>1</sup>, Carolina Weibel Thomé<sup>1</sup>, Gabriela Esmanhoto Rodrigues<sup>1</sup>, Naiara Bozza Pegoraro<sup>1</sup> – <sup>1</sup>Acadêmicas da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná.



## INTRODUÇÃO

Síndrome Hemofagocítica ou Linfo-histiocitose Hemofagocítica (HLH) é uma condição agressiva de ativação imunológica. Estima-se que acometa 3% das crianças internadas. Este relato objetiva expor os principais achados dessa condição, visando diagnóstico e tratamento precoces.

## RELATO

Paciente masculino, dois meses de idade, admitido por quadro catarral após vacinação. Apresentava febre, taquipnéia e esforço respiratório.

Exames laboratoriais indicaram aumento do PCR e diminuição das hemoglobinas e plaquetas. No internamento, evoluiu com distensão abdominal e diarreia. Houve piora do estado geral, moteamento generalizado, esforço respiratório importante e lentificação do enchimento capilar.

Realizou-se intubação orotraqueal com aspiração de secreção sanguinolenta após estabilização hemodinâmica. O paciente foi mantido sedado, em ventilação mecânica e tratado com dobutamina e antibioticoterapia.

Após cinco dias, continuava apresentando moteamento generalizado, preenchendo critérios para HLH. Mantinha febre, hepatoesplenomegalia, alteração neurológica, sangramento em cavidade oral, bicitopenia e hipertrigliceridemia. Realizou-se pulsoterapia com melhora clínica.



**Moteamento Generalizado**

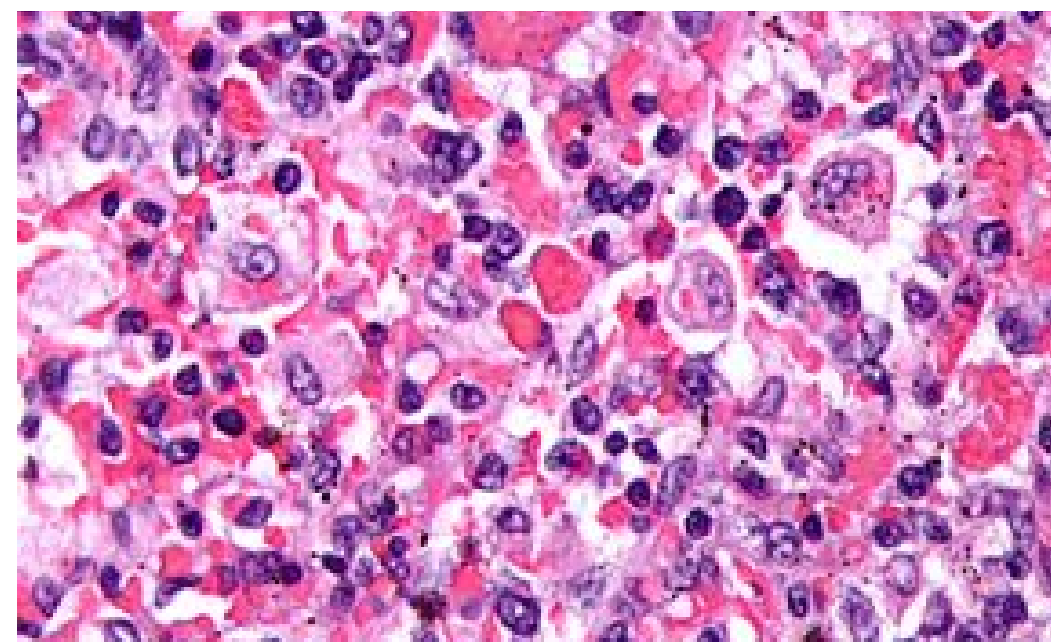
## DISCUSSÃO

HLH é uma síndrome incomum, caracterizada por descontrolada ativação e proliferação imunopatológica, gerando inflamação extrema. Apresenta-se como doença febril com envolvimento sistêmico. Os sinais iniciais podem imitar infecções comuns, hepatite ou encefalite.

O diagnóstico baseia-se em achados como febre, bicitopenias, esplenomegalia, hemofagocitose, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, elevação de CD25, diminuição de fibrinogênio e da atividade celular das NK. O paciente apresentou pelo menos 5 desses achados.

O tratamento consiste em corticoterapia e, em alguns casos, imunomoduladores, imunossupressores e transplante alogênico de células hematopoiéticas, para suprimir inflamação destruindo células imunes.

A maioria, inclusive o relatado, evolui gravemente, com citopenias, anormalidades hepáticas e sintomas neurológicos, devendo-se priorizar avaliação rápida do envolvimento de órgãos.



**Fagocitose dos eritrócitos por macrófagos**

## CONCLUSÃO

HLH é uma patologia rara, com evolução rápida, alta mortalidade, sendo a ocorrência após administração vacinal pouco relatada. Devido à inespecificidade sintomática, o diagnóstico requer elevado grau de suspeição. Deve-se considerá-la ao investigar pacientes com febre indeterminada com alterações neurológicas, bicitopenias, hiperferritinemia e acometimento sistêmico.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- REINER, A. P.; SPIVAK, J. L. Hematophagic histiocytosis. A report of 23 new patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1988; 67:369.
- RISMA, K.; JORDAN, M. B. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: updates and evolving concepts. *Curr Opin Pediatr* 2012; 24:9.
- ARICÒ, M.; DANESINO, C.; PENDE, D.; MORETTA, L. Pathogenesis of haemophagocytic lymphohistiocytosis. *Br J Haematol* 2001; 114:761
- ARICÒ, M.; JANKA, G.; FISCHER, A., et al. Hemophagocytic lymphohistiocytosis. Report of 122 children from the International Registry. FHL Study Group of the Histiocyte Society. *Leukemia* 1996; 10:197.

## CONTATO DAS AUTORAS

**Email:** esmanhotogabriela@gmail.com

**Whatsapp:** (41) 99108-0712