



Síndrome Hemofagocítica uma Reconstituição Imune.

Chicotti.F. A; Valdivieso.C. B; Horevicz. S. C;
Kawai.R.H.L; Del Tedesco.L. W.
Irmadade Santa Casa de Londrina.
alanchicotti@gmail.com

Introdução

Homem de 47 anos, diagnosticado com HIV, fase AIDS, evoluiu com infecção oportunista e durante o tratamento abre quadro de síndrome hemofagocítica.

Objetivos

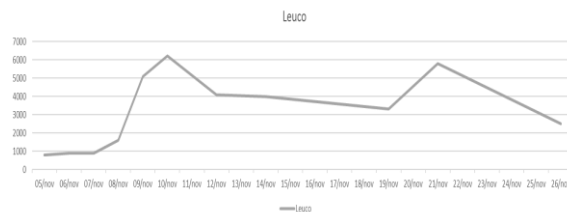
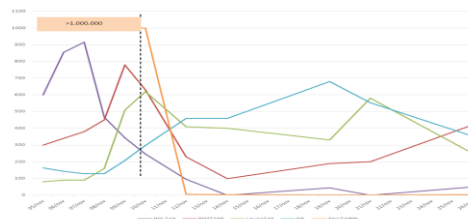
Relatar caso de Síndrome Hemofagocítica assim como sua resposta terapêutica e melhora clínica

Relato

Masculino, 47a, branco, queixa-se de febre recorrente e dispnéia progressiva há trinta dias. Recém diagnosticado com vírus da imunodeficiência humana (HIV), ainda sem tratamento. Comparece ao pronto socorro, apresentando taquicardia, febre, sudorese, prostração. Relata perda de dez quilos, piora de dispnéia, que passou de grandes esforços para repouso e presença de tosse não produtiva. Ao exame físico; lúcido, sonolento, hipotenso, febril (39,1º), presença de linfonodomegalia em cadeias cervicais anterior e posterior, móveis, fibroelásticos. Murmúrio vesicular audível, presença de estertores e roncospasmos, saturação de 84% em ar ambiente, frequência respiratória de 32irpm, tiragem subcostal. Abdome flácido, escavado, fígado palpável há 4 cm do rebordo costal direito e baço há 3 do rebordo costal esquerdo. Decorrente de gravidade e instabilidade hemodinâmica, admitido em leito de terapia intensiva, intubado e iniciado drogas vasoativas. Introduzido antibioticoterapia de amplo espectro e adicionado antifúngico devido imunodepressão (anfotericina), além de RHZE. Solicitado exames de função renal, hepática, medular, sorologia e rastreio infeccioso (vírus, fungos e bactérias) além de exames de imagem. Destes, Imunodifusão positiva para histoplasmose, assim mantido apenas anfotericina. Mesmo diante de tratamento, paciente não apresenta melhora clínica, mantendo-se febril e com necessidade de altos parâmetros ventilatório. Aventada Hipótese de Síndrome Hemofagocítica, a qual causa ativação imunológica descontrolada de macrófagos e linfócitos (TCD4), estabelecida por meio de critérios pré estabelecidos, os quais paciente apresentava cinco de oito, sendo eles: febre, plaquetopenia, anemia, neutrofilia e hipertrigliceridemia. Iniciado metilprednisolona, 1mg/kg, por três dias, dentro de sete dias paciente apresenta recuperação clínica, recebendo alta para enfermaria e após alta hospitalar.

Conclusão

A Síndrome Hemofagocítica, é resultante de uma hiperativação imune, a qual decorrente de uma tempestade de citocinas inflamatórias, levando a quebra da homeostase e do feedback imunológico. Macrófagos hiperativados, liberam altos níveis de interferon gama, além de fagocitar células do hospedeiro, como glóbulos vermelhos, plaquetas e glóbulos brancos. Em consequência lesam tecidos podendo chegar disfunção orgânica múltipla. Comorbidade de difícil diagnóstico na prática clínica, associada a uma alta morbimortalidade, com resposta dramática a imunossupressão, por meio de corticóides, com pulsos além do tratamento da doença de base em conjunto. No caso clínico, após diagnóstico, paciente foi pulsado por três dias com metilprednisolona 1mg/kg, no quinto dia extubado, desligado drogas vasoativas, recebendo alta para enfermaria e após sete dias alta para domicílio e seguimento em ambulatorio.



Referências Bibliográficas

-Pediatr Blood Cancer 2014;61:1329–1335
- Histiocytic Disorders: Recent Insights into Pathophysiology and Practical; Filipovich.A; McClain Guidelines.
Características clínicas e diagnóstico de linfo-histiocitose hemofagocítica; Kenneth L McClain, MD, PhD; Set, 2021.