



16º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
CLÍNICA MÉDICA 2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E VIRTUAL

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

CAMPINAS - SP
08 A 11
DE OUTUBRO
2021

Síndrome hemofagocítica secundária a neoplasia ou doença autoimune: um relato de caso

Marina S. G. Moreno¹; Filipe C. Portella¹; Renata S. Resende¹, Marcela S. Arruda¹, Flávio José S. Pacheco¹

1. Instituto de Medicina Integral Fernando Figueira, Recife – PE, Brasil
(marinasantaliz@Hotmail.com)

Introdução

A linfo-histiocitose hemofagocítica é uma síndrome agressiva e com risco de vida por ativação imunológica excessiva. Pode ocorrer como um transtorno familiar ou esporádico e pode ser desencadeado por uma variedade de eventos que interrompem a homeostase imunológica. A infecção é um gatilho comum tanto em pessoas com predisposição genética quanto em casos esporádicos.

Objetivos

Descrever caso de síndrome hemofagocítica em paciente com passado de câncer de colo uterino e investigação de autoimunidade

Descrição do caso

Paciente de 43 anos, com passado de fenômeno de Raynaud sem secundarismo esclarecido e CEC de colo uterino IIB, em uso de colostomia, admitida em urologia de hospital terciário do Recife – PE para correção de fístula vesico-vaginal (secundária a radioterapia). Evoluiu com infecção de ferida operatória e reidiva da fístula, realizando múltiplos esquemas antibióticos, porém com febre persistente. Foi submetida a amplo rastreio infeccioso. RNM pelve realizada, sem evidência de progressão da doença oncológica. Após 15 dias da cirurgia, evoluiu com pancitopenia e manutenção de febre elevada, sendo então solicitados marcadores para síndrome hemofagocítica: TG 653, ferritina >1650, DHL 1334 e painel imunológico: FAN 1/640 pontilhado fino, anti-SLC70, fator reumatóide, anti-DNA, anti-centrômero, anti-Ro, anti-La, anti-Sm não reagentes, C3 e C4 não consumidos. Apresentava sorologias virais e leishmaniose sem sinais de infecção aguda. Foram observadas úlceras orais e hepatomegalia, proteína/Cr urinária >3, Coombs direto positivo e ECOTT com derrame pericárdico moderado, preenchendo critérios para Lúpus. Apresentou anti-RNP reagente. Realizou pulsoterapia com metilprednisolona 1g 3 dias, com melhora na função renal e cessação da febre. Mielograma evidenciou medula óssea hipocelular normoblástica. Iniciou quadro de vômitos em jato, com TAC crânio evidenciando lesão ao nível de núcleo lentiforme, sugestiva de lesão secundária com disseminação leptomeníngea. Após 10 dias da pulsoterapia, iniciou recuperação da pancitopenia.

Aguardava RNM crânio (que veio a confirmar achado de TAC) e realização de LCR, quando evoluiu com quadro de peritonite fecal por perfuração em íleo distal, necessitando de abordagens cirúrgicas e cuidados intensivos. A seguir, foi definida palição exclusiva para paciente, devido a condições de base e infecção abdominal refratária, tendo vindo a óbito.

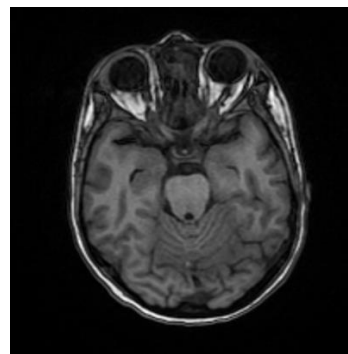


Figura 1. lesão ovalada com discreto realce ao meio de contraste, sem efeitos expansivos significativos, localizada a nível de cápsula externa, medindo 1x0,9cm

Considerações Finais

O presente artigo buscou relatar um caso de provável síndrome hemofagocítica, condição na qual o tratamento imediato é crítico, mas o atraso no diagnóstico devido à raridade da síndrome, apresentação clínica variável e falta de especificidade dos achados costumam ser barreiras.

Referências Bibliográficas

1. Scott RB, Robb-Smith AH. Histiocytic medullary reticulocytosis. Lancet 1939; 2: 194–98.
2. Emmenegger U, Schaer DJ, Larroche C, Neftel KA. Haemophagocytic syndromes in adults: current concepts and challenges ahead. Swiss Med Wkly 2005; 135: 299–314.
3. Aricò M, Danesino C, Pende D, Moretta L. Pathogenesis of haemophagocytic lymphohistiocytosis. Br J Haematol 2001; 114: 761–69.



16º CONGRESSO BRASILEIRO
DE CLÍNICA MÉDICA 2021

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

Campinas, SP - 08 a 11 de outubro/2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E ONLINE