

4 MANIFESTAÇÕES HEPÁTICAS DA LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA - CASUÍSTICA DE 10 ANOS

Casaleiro R., Nobre S., Brito M., Lemos S., Pinto C., Gonçalves I.

Introdução A linfocitose hemofagocítica (HLH) é uma doença rara de prognóstico reservado. As manifestações principais incluem hepatoesplenomegália, febre prolongada, pancitopenia, hipertrigliceridemia e ferritina elevada. A falência hepática pode ser o evento terminal da doença e é uma contraindicação para transplante hepático (TRH). **Objetivo** Caracterizar as manifestações hepáticas dos doentes com HLH de um centro pediátrico **M&M** Estudo retrospectivo dos doentes com o diagnóstico de HLH (critérios HLH-2004) de um centro pediátrico de referência de Janeiro de 2005 até Janeiro de 2015. Variáveis analisadas: demográficas, clínicas, analíticas, terapêutica instituída e evolução. **Resultados** Durante o período de estudo foram diagnosticados 8 doentes com HLH. As idades variaram entre 1 mês e 17 anos e o tempo para o diagnóstico entre 4 e 27 dias (1 diagnóstico pós-mortem). Todos apresentavam febre e icterícia, 7 esplenomegália e 4 apresentavam hepatomegália. Analiticamente todos apresentaram citólise (ASTmax 4709UI/L [mediana 142UI/L]; ALTmax 595UI/L [mediana 80,5UI/L] e LDHmax 26614UI/L [mediana 1395UI/L]) hiperbilirrubinemia (máximo 27,2mg/dL [mediana 9,2mg/dL]) e hipoalbuminemia (min 17g/L mediana 20,9g/L). A mediana de INR foi de 1,23 e em 2 casos a amostra era incoagulável. Quatro doentes cumpriram critérios de falência hepática aguda (FHA). Todos os doentes apresentavam hipertrigliceridemia (max 462mg/dL mediana 305mg/dL), ferritina elevada (máximo 4854ng/mL mediana 1305ng/mL) e anemia (hemoglobina mínima 2,7g/dL mediana 6,75g/dL). A biopsia hepática foi realizada em 4 doentes, revelando em todos hemofagocitose. Todos os doentes fizeram medulograma. Sete doentes cumpriram terapêutica corticoide e imunossupressora segundo protocolo HLH2004. Um dos casos apresentou recidiva 5 meses após remissão e em 4 dos casos o desfecho foi fatal. **Conclusões** Apesar de pequena, esta série confirma a gravidade da doença e o universal envolvimento hepático. Nos casos de FHA a suspeita de HLH obriga a medulograma urgente já que é uma contraindicação para TRH.

Hospital Pediátrico Carmona da Mota - CHUC