

## 2 HEPATITE AGUDA SECUNDÁRIA A SÍNDROME HEMATOFAGOCÍTICA - UMA ENTIDADE SUBDIAGNOSTICADA

Marques da Costa, P., Verdelho Machado, M., Baldaia, C., Valente, A., Palma, R., Velosa, J.

**Introdução:** A síndrome hematófagocítica (SHF) é uma entidade clínica que apesar de infrequente é subdiagnosticada acarretando uma elevada morbi-mortalidade (20-30%). **Caso clínico:** Mulher de 58 anos, previamente saudável. Um mês antes foi-lhe diagnosticada Leucemia Monocítica Aguda (LMA M5b). Após ciclo de indução (daunorubicina e citarabina) condicionando neutropénia desenvolve ao 17º dia de febre associada a encefalopatia, hiperbilirrubinémia (BilT: 31 mg/dL), prolongamento do INR (1,53), elevação das aminotransferases (AST:422 ALT:410 U/L), com evolução para choque séptico. Em hemoculturas do CVC foi isolado *Bacillus cereus* sensível à antibioticoterapia instituída. Realizou ultrassonografia abdominal que não revelou alterações estruturais hepáticas, bilio-pancreáticas ou obstruções ao fluxo venoso portal destacando-se somente baço no limite da normalidade (12cm). Da avaliação complementar destacava-se ainda: haptoglobina < 7 mg/dL; painel de auto-imunidade e serologias para vírus hepatotrópicos negativas; hiperferritinémia (44198 µg/L), hipertrigliceridémia (335 mg/dL); Imunofenotipagem de células NK:2,2%; Mielograma: 18% de blastos e alguns macrófagos. Assumiu-se o diagnóstico de SHF atendendo à associação de febre persistente, pancitopenia, hiperferritinémia, hipertrigliceridémia. Instituiu-se gamaglobulina 0,5 gr/Kg/dia com excelente resposta clínico-laboratorial: apirexia, recuperação das contagens hematológicas e normalização das alterações hepáticas. Ao 2º dia de terapêutica verifica-se amaurose do olho direito secundária a hemorragia submacular extensa. Realizou vitrectomia e terapêutica anti-angiogénica com recuperação da acuidade visual. Realizou RMN-CE que identificou duas lesões: núcleo-capsular direita e tempero-polar esquerda podendo traduzir cloromas ou focos de cerebrite secundários à SHF. A reavaliação após alta demonstrou resolução das lesões encefálicas. Após 2º ciclo de QT registou-se recidiva de SHF em contexto de nova sépsis, tratado com êxito com gamaglobulina e corticoterapia.

**Justificação:** este caso pretende ilustrar uma causa rara de alterações das provas hepáticas, alertando para os seus critérios diagnósticos e terapêutica dirigida visto esta condicionar elevada mortalidade quando não tratada.

Unidade de Cuidados Intensivos de Gastrenterologia e Hepatologia (UCIGEH) Serviço de Gastrenterologia e Hepatologia – HSM CHLN-EPE Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa