

LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA SECUNDÁRIA À LEISHMANIOSE VISCERAL: RELATO DE CASO**HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS SECONDARY TO VISCERAL LEISHMANIASIS: CASE REPORT****LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA SECUNDARIA A LEISHMANIASIS VISCERAL: REPORTE DE UN CASO**

10.56238/revgeov17n1-062

Carlos Pablo Quintanilha Gonçalves

Graduado em Medicina

Instituição: Faculdade de Medicina do Vale do Aço

E-mail: carlospabloqg@gmail.com

Orcid: 0009-0007-3694-7123

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/2448928478965754>**Thales Miranda Sales**

Orientador

Graduado em Medicina, Residência Médica em Clínica Médica e Hematologia

Instituição: Universidade Federal de Ouro Preto

E-mail: thalesmsales@hotmail.com

Orcid: 0009-0000-2761-0608

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/3113174356727295>**Lawrence Monteiro de Oliveira Pio**

Graduado em Medicina

Instituição: Universidade Federal de Juiz de Fora - Campus Gv

E-mail: lawrencemop@gmail.com

Orcid: 0009-0009-2839-7189

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/3141124414568738>**RESUMO**

Introdução: A Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (LHH), ou Síndrome Hemofagocítica (SHF), é uma condição rara e grave causada pela ativação excessiva do sistema imune, manifestando-se por febre persistente, pancitopenia e disfunções multissistêmicas. A forma secundária, associada a infecções e neoplasias, apresenta desafio diagnóstico em adultos. A associação da LHH com Leishmaniose Visceral é pouco comum e pouco descrita, necessitando relatos clínicos. **Objetivos:** Descrever aspectos clínicos, laboratoriais e diagnósticos de um caso de LHH secundária à leishmaniose visceral em paciente adulto. **Desenho do estudo:** Trata-se de um relato de caso, que será realizado pela análise de prontuário médico e resultado dos exames laboratoriais hematológicos, assim como entrevista ao paciente. Desta maneira, haverá uso de fontes secundárias de dados (prontuários, radiografias, dados demográficos e outros). Trata-se de paciente do sexo masculino, 47 anos, portador de hipertensão arterial sistêmica, com uso irregular das medicações. O projeto será cadastrado na Plataforma Brasil e



será submetido à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário de Caratinga - UNEC, o qual emitiu o termo de anuência favorável. O estudo será iniciado após a aprovação do CEP e será conduzido em conformidade com os preceitos fundamentais da Resolução do Conselho Nacional de Saúde-CNS 466/12, que trata das Diretrizes e Normas de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos. Os responsáveis pela pesquisa irão se comprometer com ela por meio do Termo de Compromisso dos Pesquisadores. As informações neste projeto e na coleta de dados serão mantidas em sigilo com a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Palavras-chave: Síndrome Hemofagocítica. Linfohistiocistose. Calazar. Leishmaniose Visceral.

ABSTRACT

Introduction: Hemophagocytic Lymphohistiocytosis (HLH), or Hemophagocytic Syndrome (HHS), is a rare and serious condition caused by excessive activation of the immune system, manifesting as persistent fever, pancytopenia, and multisystem dysfunction. The secondary form, associated with infections and neoplasms, presents a diagnostic challenge in adults. The association of HLH with visceral leishmaniasis is uncommon and poorly described, requiring clinical reports. **Objectives:** To describe the clinical, laboratory, and diagnostic aspects of a case of HLH secondary to visceral leishmaniasis in an adult patient. **Study design:** This is a case report, which will be carried out through the analysis of medical records and results of hematological laboratory tests, as well as an interview with the patient. Therefore, secondary data sources will be used (medical records, radiographs, demographic data, and others). This is a 47-year-old male patient with systemic arterial hypertension and irregular medication use. The project will be registered on the Plataforma Brasil platform and submitted to the Research Ethics Committee (CEP) of the Centro Universitário de Caratinga - UNEC, which issued a favorable approval. The study will begin after CEP approval and will be conducted in accordance with the fundamental principles of Resolution 466/12 of the National Health Council (CNS), which deals with the Guidelines and Standards for Research Involving Human Beings. Those responsible for the research will commit to it through the Researcher Commitment Form. The information in this project and in the data collection will be kept confidential with the signing of the Informed Consent Form.

Keywords: Hemophagocytic Syndrome. Lymphohistiocytosis. Kala-azar. Visceral Leishmaniasis.

RESUMEN

Introducción: La linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH), o síndrome hemofagocítico (HHS), es una afección rara y grave causada por la activación excesiva del sistema inmunitario, que se manifiesta como fiebre persistente, pancitopenia y disfunción multisistémica. La forma secundaria, asociada a infecciones y neoplasias, presenta un desafío diagnóstico en adultos. La asociación de HLH con leishmaniasis visceral es poco común y está poco descrita, por lo que requiere informes clínicos. **Objetivos:** Describir los aspectos clínicos, de laboratorio y diagnósticos de un caso de HLH secundario a leishmaniasis visceral en un paciente adulto. **Diseño del estudio:** Este es un reporte de caso, que se realizará mediante el análisis de historias clínicas y resultados de pruebas de laboratorio hematológicas, así como una entrevista con el paciente. Por lo tanto, se utilizarán fuentes de datos secundarias (historias clínicas, radiografías, datos demográficos y otros). Se trata de un paciente masculino de 47 años con hipertensión arterial sistémica y uso irregular de medicamentos. El proyecto se registrará en la Plataforma Brasil y se presentará al Comité de Ética en Investigación (CEP) del Centro Universitário de Caratinga - UNEC, que emitió su aprobación. El estudio comenzará tras la aprobación del CEP y se realizará de acuerdo con los principios fundamentales de la Resolución 466/12 del Consejo Nacional de Salud (CNS), que establece las Directrices y Normas para la Investigación con Seres Humanos. Los responsables de la investigación se comprometerán con ella mediante el Formulario de Compromiso del Investigador. La información de este proyecto y de la recopilación de datos se mantendrá confidencial mediante la firma del Formulario de Consentimiento Informado.

Palabras clave: Síndrome Hemofagocítico. Linfohistiocistosis. Kala-azar. Leishmaniasis Visceral.



1 INTRODUÇÃO

A Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (LHH), também chamada Síndrome Hemofagocítica (SHF), é uma condição sistêmica rara e potencialmente fatal, causada pela ativação descontrolada de macrófagos e linfócitos T citotóxicos. Essa resposta imunológica exacerbada resulta na fagocitose de células sanguíneas saudáveis e na liberação excessiva de citocinas inflamatórias, manifestando-se clinicamente por febre persistente, pancitopenia, hepatoesplenomegalia e disfunções multissistêmicas (Tavares, 2023; de Souza, 2022).

A LHH pode ser classificada em forma primária, genética e mais comum na infância, associada a mutações nos genes PRF1, STX11, STXBP2 ou UNC13D; e forma secundária, adquirida, que afeta principalmente adultos do sexo masculino, estando relacionada a infecções, neoplasias, doenças autoimunes ou imunossupressão. Existe ainda a forma esporádica, na qual não há histórico familiar conhecido (Lima; de Oliveira Neto; Silva, 2022; Tavares, 2023).

A prevalência da LHH varia conforme a região e o tipo da doença. Estima-se que a incidência anual da forma familiar seja de aproximadamente 1,2 casos por milhão de pessoas, enquanto as formas secundárias podem ocorrer em qualquer faixa etária, com maior frequência em adultos, especialmente do sexo masculino (Huang *et al.*, 2022).

Clinicamente, a LHH apresenta-se com febre persistente, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e disfunções multissistêmicas, como insuficiência hepática e comprometimento neurológico. Exames laboratoriais revelam pancitopenia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia e níveis reduzidos de fibrinogênio, reflexos da intensa ativação imune e da fagocitose celular, o que torna o diagnóstico um desafio (Konkol; Killeen; Rai, 2025).

O manejo da LHH tem como objetivo controlar a ativação imunológica e prevenir a falência orgânica. O tratamento inicial inclui estabilização clínica, controle de infecções e a aplicação do protocolo HLH-94, que combina dexametasona, etoposídeo e ciclosporina A. Em casos refratários ou associados a malignidades, são utilizadas terapias adicionais, como rituximabe e peg-asparaginase. O transplante de células-tronco hematopoéticas é indicado nos casos graves, especialmente na forma familiar (Wu *et al.*, 2024).

Devido à complexidade e diversidade da LHH, o diagnóstico precoce e manejo adequado são fundamentais para melhorar o prognóstico. A combinação de exames laboratoriais, avaliação clínica e conhecimento dos fatores genéticos permite tratamentos mais eficazes. Avanços nas terapias imunomoduladoras e no transplante de células-tronco ampliam as opções, destacando a importância de abordagens multidisciplinares para controlar essa síndrome grave (Santos *et al.*, 2025).

Dessa forma, o presente estudo tem por objetivo apresentar um relato de caso de LHH secundária à Leishmaniose Visceral, atendido em hospital do interior de Minas Gerais, levantando características clínicas compatíveis com achados da literatura e que possam subsidiar trabalhos e



diagnósticos subsequentes, visto que se trata de uma condição pouco usual e de difícil diagnóstico em adultos.

1.1 HIPÓTESE

A associação entre Leishmaniose Visceral e HLH é rara, mas importante. A infecção por Leishmania pode desencadear uma resposta imune exacerbada, levando à ativação dos macrófagos e à hemofagocitose. Este caso ilustra a importância do reconhecimento da HLH como uma complicação potencial em pacientes com Leishmaniose Visceral, especialmente em áreas endêmicas.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Relatar um caso de Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (HLH) secundária à Leishmaniose Visceral em paciente atendido em hospital do interior de Minas Gerais, destacando os achados clínicos, laboratoriais e terapêuticos relevantes, à luz da literatura científica.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever o quadro clínico apresentado pelo paciente com HLH secundária à Leishmaniose Visceral;
- Apresentar os principais achados laboratoriais e de imagem que subsidiaram o diagnóstico;
- Discutir os critérios clínico laboratoriais utilizados para a confirmação da HLH conforme descrito na literatura;
- Analisar a associação entre Leishmaniose Visceral e HLH enquanto condição secundária rara;
- Contribuir para a ampliação do conhecimento sobre a apresentação atípica da HLH em adultos, favorecendo o diagnóstico precoce em casos semelhantes.

3 METODOLOGIA

3.1 DESENHO DO ESTUDO

Trata-se de um relato de caso, que será realizado pela análise de prontuário médico e resultado dos exames laboratoriais hematológicos, assim como entrevista ao paciente. Desta maneira, haverá uso de fontes secundárias de dados (prontuários, radiografias, dados demográficos e outros). Trata-se de paciente do sexo masculino, 47 anos, portador de hipertensão arterial sistêmica, com uso irregular das medicações.



3.2 ASPECTOS ETICOS

O projeto será cadastrado na Plataforma Brasil e será submetido à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Centro Universitário de Caratinga - UNEC, o qual emitiu o termo de anuência favorável (ANEXO A). O estudo será iniciado após a aprovação do CEP e será conduzido em conformidade com os preceitos fundamentais da Resolução do Conselho Nacional de Saúde-CNS 466/12, que trata das Diretrizes e Normas de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos.

Os responsáveis pela pesquisa irão se comprometer com ela por meio do Termo de Compromisso dos Pesquisadores (ANEXO B). As informações neste projeto e na coleta de dados serão mantidas em sigilo com a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (ANEXO C).

Ao sujeito convidado, será apresentada as normas que regulamentam a pesquisa com seres humanos por meio de documento impresso, com exposição clara dos motivos envolvendo tal estudo. Assegurado, ainda, o anonimato do participante, além da garantia de que a utilização das informações tem fins exclusivamente científicos. Além disso, será apresentado o TCLE, assinado pelo pesquisador e entrevistado, que se dispõe à participar do estudo. Será respeitado o direito da não participação no trabalho e será permitido ao informante desligar-se do estudo a qualquer momento.

3.2.1 Riscos

Os riscos aos quais o participante da pesquisa poderá estar exposto são referentes ao desconforto e constrangimento no ato da coleta de dados, ou seja, no momento da entrevista mediante os conteúdos relativos no que tange a identificação profissional. Contudo para certificar a segurança e tranquilidade do participante não será revelada a identidade da instituição tampouco dos participantes de pesquisa, com o intuito de garantir o sigilo e o anonimato das informações coletadas.

3.2.2 Benefício

Como benefício espera-se que o conjunto de informações contidas no relato de caso contribuam na sinalização da possibilidade diagnóstica em situações clínicas similares, devendo-se levar em conta a sistematização do raciocínio para fechamento diagnóstico oportuno.

3.3 COLETA DE DADOS

A coleta de dados será realizada após aprovação do Comitê de Ética. A coleta de dados será realizada por meio de informações presentes no prontuário e entrevista. Serão levantadas as seguintes variáveis: quadro clínico apresentado pelo paciente com HLH secundária à Leishmaniose Visceral; principais achados laboratoriais e de imagem que subsidiaram o diagnóstico; critérios clínico-laboratoriais utilizados para a confirmação da HLH conforme descrito na literatura.



3.4 METODOLOGIA DE ANÁLISE DE DADOS

Após a coleta de dados as informações serão organizadas no intuito de se identificar padrões e correlações entre os achados clínicos e laboratoriais do paciente e os critérios clínico-laboratoriais descritos na literatura.

4 CRONOGRAMA

Tabela 1

| Identificação da Etapa | Início (DD//MM/AAAA) | Término (DD/MM/AAAA) |
|--|----------------------|----------------------|
| elaboração do projeto | 03/12/2025 | 03/12/2025 |
| Submissão e aprovação do CEP | 03/12/2025 | 28/02/2026 |
| Coleta de dados clínicos | 01/03/2026 | 02/03/2026 |
| Coleta de dados junto ao paciente – TCLE | 02/03/2026 | 02/03/2026 |
| Análise e discussão dos dados e resultados | 06/03/2026 | 15/03/2026 |
| Redação/ escrita do artigo | 16/03/2026 | 18/03/2026 |
| Revisão Final | 19/03/2026 | 20/03/2026 |
| Entrega do artigo | 23/03/2026 | 23/03/2026 |
| Defesa ou publicação do artigo | 30/03/2026 | 30/03/2026 |
| Entrega do trabalho final corrigido | 10/04/2026 | 10/04/2026 |

Fonte: Autores.

5 ORÇAMENTO

Tabela 2

| Identificação do Item | Quantidade | Valor |
|--|------------|------------------|
| Folha de papel A4, pacote com 300 folhas | 01 | 31,10R\$ |
| Toner para impressora | 01 | 195,30 R\$ |
| TOTAL | | 226,40R\$ |

Fonte: Autores.



REFERÊNCIAS

HUANG, J.; PANG, W. S.; LOK, V.; ZHANG, L.; LUCERO-PRISNO, D. E., 3rd; XU, W.; ZHENG, Z. J.; ELCARTE, E.; WITHERS, M.; WONG, M. C. S.; NCD GLOBAL HEALTH RESEARCH GROUP, ASSOCIATION OF PACIFIC RIM UNIVERSITIES (APRU). Incidence, mortality, risk factors, and trends for Hodgkin lymphoma: a global data analysis. *Journal of Hematology & Oncology*, v. 15, n. 1, p. 57, 2022. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9097358/>. Acesso em: 01 ago. 2025.

KONKOL, S.; KILLEEN, R. B.; RAI, M. Hemophagocytic lymphohistiocytosis. *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557776/>. Acesso em: 24 jul. 2025.

LIMA, L. S.; OLIVEIRA NETO, C. P.; SILVA, I. M. C. Síndrome hemofagocítica e malignidade: uma relação pouco explorada. *Research, Society and Development*, v. 11, n. 5, 2022. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/download/28139/24495/325771>. Acesso em: 01 ago. 2025.

SANTOS, M. V.; BOM, A. P. K. P.; SILVA, A. S.; CORRADI, T. N.; CAMILLO, M. S.; BLEY, G. Síndrome hemofagocítica em vigência de infecção por Epstein-Barr vírus em criança de cinco anos: relato de caso. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 8, n. 2, 2025. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/78353>. Acesso em: 24 jul. 2025.

SOUZA, A. F.; PIZZOL, A. F.; LEITE, J. G.; RODRIGUES, J. B.; DRUMOND ARAÚJO, R.; TAVARES, Í. G. S.; SANTANA, M. T. O.; RODRIGUES, A. F.; VIEIRA, R. Y. R.; SILVA, Â. M. Síndrome hemofagocítica pós-leishmaniose visceral: revisão de literatura e relato de caso: Post-visceral leishmaniasis secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis: case report and literature review. *Brazilian Journal of Health Review*, v. 5, n. 6, 2022. Disponível em: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/55254>. Acesso em: 01 ago. 2025.

TAVARES, Í. G. S.; SANTANA, M. T. O.; RODRIGUES, A. F.; VIEIRA, R. Y. R.; SILVA, Â. M. Leishmaniose visceral com síndrome hemofagocítica, abscesso e hematoma esplênico: um relato de caso. *The Brazilian Journal of Infectious Diseases*, v. 27, p. 103591, 2023. Disponível em: <https://www.bjid.org.br/en-leishmaniose-visceral-com-sindrome-hemofagocitica-articulo-S1413867023008516>. Acesso em: 01 ago. 2025.

WU, Y.; XU, S.; KANG, K.; YANG, Y. Q.; LI, E.; ZHAO, A.; NIU, T. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: current treatment strategies and future directions. *Journal of Hematology & Oncology*, v. 17, n. 1, 2024. Disponível em: <https://jhoonline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13045-024-01621-x>. Acesso em: 24 jul. 2025.

