



1º CONGRESSO SUL-AMERICANO, 2º CONGRESSO BRASILEIRO E 3º CONGRESSO PAULISTA DE
Urgências e Emergências Pediátricas
02 a 05 de maio de 2018 - Centro de Convenções Frei Caneca - São Paulo - SP

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Secundária À Leishmaniose Em Lactente - Relato De Caso

Autores: MARIANA MIRANDA BORGES;MILENE OLIVEIRA REIS;RAFHAEL ALMEIDA SANTOS;MATEUS OLIVEIRA REIS;DÉBORA MARTINS;ANDREZA AFONSO;MARIANA CURI

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) é caracterizada por hiperativação do sistema imune com manifestações de intensa inflamação sistêmica: febre, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, alterações neurológicas, pancitopenia e enzimas hepáticas elevadas. A forma secundária é fruto da associação com doença reumática crônica, neoplasias, imunodeficiência e variáveis agentes infecciosos. OBJETIVO: Relatar caso de lactente com SAM secundária à Leishmaniose. METODOLOGIA: A.A.G, masculino, 20 meses. Quadro de febre há 30 dias, sem alteração do estado geral e com tratamento prévio de amigdalite sem melhora. Internado para investigação, evoluiu com pancitopenia, aumento de PCR e piora do estado geral. Sem localização de foco infeccioso, mielograma sem células neoplásicas com maior número de macrófagos e sorologias e marcadores reumatológicos negativos. Recebeu antibioticoterapia, e, sem resposta, foi encaminhado à UTI Pediátrica. Com hepatoesplenomegalia, elevou-se as enzimas hepáticas, ferritina e triglicérides. Suspeitada SAM secundária e mielograma repetido sem hemofagocitose. Tratado com Imunoglobulina, metilprednisolona e prednisolona, além de Anfotericina B Lipossomal por suspeita de Leishmaniose. Houve melhora clínica e laboratorial. O PCR para Leishmania foi positivo, confirmando-a como etiologia da SAM. Após 1 mês de internação, recebeu alta assintomático. Recidivou após uma semana com hemofagocitose medular iniciando Metilprednisolona e Ciclosporina com nova remissão. RESULTADOS: Na SAM há intensa hiperinflamação com aumento de citocinas e citopenias. O diagnóstico baseia-se em preencher um ou ambos os critérios: diagnóstico molecular compatível e/ou cinco de nove critérios diagnósticos: febre, esplenomegalia, hipertrigliceridemia, ferritina elevada, citopenias, hipofibrinogenemia, hemofagocitose na medula óssea/baço/linfonodos, atividade ausente ou baixa de células NK ou CD25 elevado. Trata-se com agentes imunossupressores e moduladores, corticoide, tratamento da doença incitante secundária e posterior transplante de células-tronco, objetivando suprimir a hiperinflamação e desregulação imune. CONCLUSÃO: O caso é compatível com a literatura pois preencheu seis dos nove critérios diagnósticos: febre, pancitopenia, hepatoesplenomegalia, hipertrigliceridemia, hiperferritinemia e hemafagocitose em medula óssea. Tratado com antibioticoterapia, Anfotericina B lipossomal, Imunoglobulina e Metilprednisolona evoluindo com remissão da doença e recidiva com resposta à segunda pulsoterapia e Ciclosporina.