10º Congresso Brasileiro de Reumatologia Pediatria
DE 10 A 14 DE OUTUBRO - FORTALEZA/CE

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Lúpus Eritematoso Sistêmico E Síndrome De Ativação Macrofágica

Autores: EVALDO GOMES DE SENA (HULW); IVANICE DE FÁTIMA TORQUATO FRANCO (HULW); JULIANNA MELO CABRAL DELGADO (HULW); ÌTALO RHANIERY MEIRELES (ARAÚJO); NAÍSA BEZERRA DE CARVALHO (HULW); DIANNY MIRELLY LANDIM LINARD (HULW); MAYARA ALVES MAIA (HULW); DANDARA BANDEIRA DE OLIVEIRA MARTINS (HULW); ROSANA ASSUNÇÃO DA SILVA FURTADO (HULW); RAISSA PORDEUS LEITE FERNANDES (HULW)

Resumo: INTRODUÇÃO Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune associada a inúmeras complicações; dentre elas, a síndrome de ativação macrofágica (SAM) que apresenta quadros infecciosos como gatilho. RELATO DE CASO Adolescente, 15 anos, feminino, admitida com febre há 15 dias e relato de rash malar, anemia, alopecia, úlceras orais e artralgia há 8 meses, sugerindo diagnóstico de LES. Durante o internamento evoluiu com hepatoesplenomegalia e crises convulsivas. Exames laboratoriais apresentavam hemólise; hiperferritinemia; hipertrigliceridemia; além de FAN (fator anti-núcleo), anticoagulante lúpico, Anti-SM, Anti-SSB e Anti-SSA positivos. Em vigência de hemocultura negativas, iniciou-se hidroxicloroquina, metilprednisolona e ciclofosfamida para tratamento do LES grave com SAM. À despeito de cobertura antibiótica ampla, evoluiu com insuficiência respiratória e miocardite sendo internada em unidade de cuidados intensivos. Apresentou aumento de 19 vezes dos valores de IGG para citomegalovírus (CMV) em relação ao início do tratamento, mesmo com reação em cadeia de polimerase (PCR) viral negativo, iniciou-se ganciclovir, manutenção da corticoterapia e suspensão da ciclofosfamida. Diante da melhora clínica surpreendente com a terapêutica instituída foi possível redução progressiva de corticoesteróide e alta hospitalar. DISCUSSÃO A SAM é uma condição clínica onde há produção maciça de citocinas pró-inflamatórias com disfunção de células NK e células T. A clínica consiste em manifestações como febre, hepatoesplenomegalia, pancitopenia, hiperferritinemia e hipertrigliceridemia. Seu diagnóstico é dificultado em pacientes com LES devido a sobreposição de sintomas com sepse ou atividade de doença. A infeção viral por CMV é um dos principais gatilhos de SAM em LES necessitando muitas vezes da associação de tratamento antiviral ao protocolo terapêutico. CONCLUSÃO É importante diante de pacientes com LES e piora clínica, avaliar a hipótese de SAM e investigar infecções virais como desencadeantes.