



# 12<sup>o</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE ALERGIA E IMUNOLOGIA EM PEDIATRIA

27 A 30 DE ABRIL DE 2012 | FECOMÉRCIO - SÃO PAULO

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Ativação Macrofágica Como Manifestação Precoce De Artrite Idiopática Juvenil

**Autores:** KARINA BRUNINI SALLES (UNIGRANRIO); MARIZA SUELY BRUNINI (); DENISE SZTAJNBOK (UERJ); LUCIENE GUARDIN (); PAULA FLORENCE (); ALESSANDRA FONSECA (); BRUNO LEAL CARNEIRO (); RODRIGO MOULIN DA SILVA (); ROSANA GASPARELLO (); FLAVIO SZTAJNBOK (UERJ)

**Resumo:** Objetivo: A Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) pode ser desencadeada por infecções, neoplasias, imunodeficiências, medicamentos ou doenças reumáticas. O paciente apresenta frequentemente febre, hepatopatia, alterações da coagulação, alterações laboratoriais e do sistema nervoso central. Quando ocorre associada à Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica (AIJ), geralmente o faz após alguns anos de doença. Nosso objetivo é descrever um caso de SAM no início do quadro de AIJ. Metodologia: Descrição do Estudo Masculino, 9 anos, apresentando febre alta de padrão contínuo há 1 mês, prostração e artrite no joelho esquerdo. Foi internado com suspeita de artrite infecciosa, mas não respondeu ao tratamento com três antibióticos diferentes. Depois de 1 mês, surgiu exantema róseo salmão em coxas. Nessa época apresentava anemia normocítica e normocrômica, leucocitose, plaquetas normais. Surgiu súbita pancitopenia acompanhada de ferritina aumentada (>28.000), aumento de LDH, hipertrigliceridemia, hiponatremia e o mielograma evidenciou a presença de hemofagocitose. Resultados e Conclusões: Na SAM existe uma hiperprodução de citocinas provenientes de linfócitos T ativado, macrófagos e diminuição importante da atividade das células NK. O quadro clínico é explicado pela ação das citocinas pro-inflamatórias (principalmente TNF, IL1 e IL6). O diagnóstico de certeza ocorre com a presença de figuras de hematofagocitose no mielograma, embora isto não seja essencial para o diagnóstico. A SAM na AIJ pode ocorrer em até 30 % dos casos e, geralmente, surge no decorrer da doença, principalmente se estiver em atividade, ou quando há troca de medicamentos. Pouco frequentemente (<10% dos casos) a SAM aparece na abertura do quadro de AIJ, como no caso descrito.