



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
ALERGIA E  
IMUNOLOGIA  
PEDIÁTRICA  
26 a 28 DE MARÇO DE 2020 São Paulo - SP

26 a 28  
DE MARÇO

Centro de Convenções Frei Caneca  
R. Frei Caneca, 569 - Consolação, São Paulo



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso De Paciente Com Artrite Idiopática Juvenil E Dois Episódios De Síndrome De Ativação Macrofágica

**Autores:** FERNANDA MACEDO BERNARDINO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERÂNDIA)

**Resumo:** A Artrite Idiopática Juvenil(AIJ) é uma doença de etiologia desconhecida, caracterizada por artrite crônica em pacientes menores de 16 anos. A AIJ sistêmica manifesta-se com febre, artrite e pode incluir rash cutâneo, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia e serosites. A Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) é uma complicação grave da AIJ, caracterizada por febre persistente, citopenias, hepatoesplenomegalia, coagulopatia e elevação de biomarcadores como ferritina e IL-2 solúvel, exigindo tratamento imediato."Paciente do sexo feminino, 2 a 4 meses, apresentou febre intermitente por 8 semanas, artrite em joelhos, tornozelos e punho, rash cutâneo e hepatoesplenomegalia. Encaminhada ao HC-UFU, foi inicialmente diagnosticada com SIM-P devido à sorologia positiva para COVID-19, e realizada imunoglobulina na cidade de origem Na admissão, apresentava anemia, plaquetopenia, hiperferritinemia e hipertrigliceridemia. Suspeitou-se de SAM e AIJ, iniciando pulsoterapia com metilprednisolona, sem melhora. Optou-se por ciclosporina, com melhora da febre e alta. A paciente não apresentou controle da AIJ sendo iniciado tocilizumabe, com controle parcial da doença. Aos 4 anos e 11 meses, teve febre por 7 dias, hepatoesplenomegalia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, anemia, plaquetopenia e hemofagocitose no mielograma, além de IgM positivo para Epstein-Barr. Foi realizada nova pulsoterapia, com melhora dos sintomas e alta. Atualmente, a paciente segue com episódios esporádicos de febre e artrite, sendo manejada ambulatorialmente. ""Na AIJ são necessárias 6 semanas de artrite, paciente pode não apresentar dor pode postergando atendimento, no caso a paciente procurou pela persistência da febre por mais de 8 semanas. A febre na AIJ sistêmica é diária >39 graus em pelo menos uma vez ao dia, que retorna a temperatura <37 graus critérios. Devido contexto epidemiológico e sorologia positiva para COVID19 foi suspeitado inicialmente SIM-P, para após suspeição de SAM e confirmação de AIJ. A SAM é uma doença hiperinflamatória sistêmica, sendo necessário 5 de 9 critérios: Febre, citopenias, esplenomegalia, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, hemofagocitose, baixa ou ausente atividade de células natural killer ou CD25 solúvel aumentado.A paciente apresentou 5 e 7 critérios, respectivamente nos episódios de ativação macrofágica. Já foi conhecido na literatura pacientes com AIJ e SAM, e sua incidência é de 10 a 18 % em todos pacientes com AIJ. Já é descrito nesses pacientes correlação com infecção por Epstein barr, assim como segunda SAM da paciente descrita. Entretanto no 1º episódio, foi apenas confirmado infecção anterior por COVID, não sendo possível afirmar correlação. Além disso a própria dificuldade para controle da doença de base pode ser um fator de risco para uma nova ativação macrofágica. É importante o conhecimento de episódios de SAM em pacientes com AIJ para tratamento precoce e diminuição de risco de mortalidade.