



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hemofagocítica E Suas Características Definidoras: Uma Revisão De Literatura

Autores: YASMIN BIONE DINIZ (ITPAC); DEBORAH MACÊDO RIGONI PRANDINI (ITPAC); MARIANA ROCHA QUEIROGA (ITPAC/HICF); NATHALIA FONTANA MACHADO (ITPAC); RACHEL LYNE SUSSUARANA DE SOUSA (ITPAC); MARA CRISTINA NUNES MILHOMEM CORRÊA DA COSTA (ITPAC); ROCIO CAMACHO GONZALES (ITPAC); RENATA LISBOA ZOCATELLI (ITPAC); MIRAYR ALMEIDA BORBA CARVALHO (ITPAC); JOSÉ MARIA SINIMBÚ DE LIMA FILHO (ITPAC)

Resumo: Introdução: A Síndrome Hemofagocítica ou Síndrome de ativação macrofágica SAM) é uma condição clínica caracterizada pela ativação de macrófagos e histiócitos com intensa hemofagocitose na medula óssea e em outros sistemas reticulo-endoteliais, levando à fagocitose de eritrócitos, leucócitos, plaquetas e seus precursores. A SAM é uma entidade que pode estar associada a formas familiares e adquiridas. Objetivo: Definir a síndrome Hemofagocítica explicando seus aspectos imunológicos, fisiopatológicos e clínicos. Metodologia: Estudo descritivo e bibliográfico que teve a coleta de dados baseada em Artigos Científicos indexados nas fontes de Pesquisa online: Pubmed, LILACS e Scielo. Sendo os termos chaves utilizados na busca: Síndrome Hemofagocítica; Síndrome de ativação macrofágica. Resultados: SAM é uma doença que tem como característica principal a proliferação não maligna de histiócitos, que possuem intensa atividade hemofagocítica por um defeito hereditário da imunorregulação ou em resposta a agentes desencadeantes específicos como vírus, imunodeficiências, doenças autoimunes, e drogas. Este transtorno está relacionado a redução global da função citotóxica, com redução do número e da função das células NK. A atividade citotóxica de células CD8+ também está deficiente. Sua incidência não é muito conhecida, pois a maioria dos casos são subdiagnosticados. Essa síndrome ocorre principalmente na forma sistêmica da Artrite Idiopática Juvenil (AIJ), com uma média de duração da AIJ antes do início da SAM de 4 meses a 8 anos. Os aspectos histopatológicos são característicos, geralmente patognomônicos – macrófagos bem diferenciados com atividade fagocítica sobre os elementos hematopoiéticos. Tipicamente, os pacientes tornam-se agudamente enfermos com febre persistente, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, alterações neurológicas, graus variáveis de pancitopenia e elevação de enzimas hepáticas. A hipofibrinogenemia pode conduzir a púrpura e sangramentos. O quadro ocasionalmente pode evoluir para a falência de múltiplos órgãos. Conclusão: Como a evolução da SAM em geral é extremamente ruim, ela deve sempre participar do diagnóstico diferencial de todo o paciente com febre persistente, síndrome adenomegálica e pancitopenia.