



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Como Manifestação Inicial De Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil Em Uma Unidade De Terapia Intensiva Pediátrica

Autores: HANNA DINIZ DOS SANTOS ARAUJO (HUPE/UERJ); RODRIGO MOULIN SILVA (HUPE/UERJ); FLAVIO ROBERTO SZTAJNBOK (HUPE/UERJ); DANIELLE MARTINS DE SOUZA BARROS (HUPE/UERJ); LETÍCIA GONÇALVES DE QUEIROZ (HUPE/UERJ); RENATA CAETANO KUSCHNIR (HUPE/UERJ); ANA BEATRIZ LOURENÇO DANTAS (HUPE/UERJ); BERNARDO CONSIDERA VOGAS (HUPE/UERJ); BRUNA LOUZADA RAPOSO (HUPE/UERJ); CAROLINA BRANDÃO DE SOUZA MATTOS (HUPE/UERJ); CLARA CAMPINHO PINHEIRO (HUPE/UERJ); LUIZA RIVERO MAVIGNIER GUEDES ALCOFORADO (HUPE/UERJ); PEDRO HENRIQUE NUNES COSTA SILAMI (HUPE/UERJ); RACHAEL DE VASCONCELOS ALVES (HUPE/UERJ); THAISSA AMORIM NOGUEIRA (HUPE/UERJ); RAQUEL DE SEIXAS ZEITEL (HUPE/UERJ); ROSANA ANDRADE FLINTZ (HUPE/UERJ)

Resumo: Introdução: Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) é uma condição grave caracterizada por inflamação generalizada, hiperatividade de macrófagos e linfócitos-T e hipersecreção de citocinas. É classificada como primária, consequente de defeitos genéticos na citotoxicidade ou secundária a neoplasias, infecções ou doenças reumatológicas. Descrição: Paciente de 7 anos com início há um mês de artralgia intermitente em cotovelo e joelho direitos que melhoravam ao longo do dia. Posteriormente, apresentou mialgia, edema em punhos e febre. Evoluiu com dor abdominal intensa, lesões aftosas e lesões papulares não pruriginosas em face e membros superiores, linfonodomegalia em região cervical anterior bilateralmente, anasarca e visceromegalias. Transferida à Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) de um Hospital Terciário para investigação. À admissão, apresentava exames laboratoriais com bicitopenia, seguida de pancitopenia, transaminases elevadas, aumento progressivo de VHS, enzimas musculares, triglicerídeos e ferritina, mantendo fibrinogênio baixo. Evoluiu com insuficiência respiratória e hipotensão grave, necessitando de ventilação mecânica, aminas vasoativas e hemodialise. Hemoculturas negativas no período. Biópsia de lesão na pele com leucocitoclasia. FAN, anti-DNA dupla hélice e Coombs-direto positivos, além de hipocomplementemia. Dada à gravidade do quadro sugestivo de SAM desencadeado por Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) foi iniciado pulsoterapia com Metilprednisolona. Boa evolução após associação de Ciclofosfamida e Rituximabe. Hoje, paciente encontra-se com sinais de remissão de doença e em desmame progressivo de corticoterapia. Discussão: Apesar da SAM estar mais comumente associada à Artrite Idiopática Juvenil, pode ocorrer em outras doenças, como o LES. O diagnóstico é pautado em critérios clínicos e laboratoriais, sendo complexo devido à gravidade clínica e dificuldade de diferenciação entre diversas entidades, inclusive infecciosas. Apesar disso, deve ser considerado para a rápida instituição do tratamento – determinante de melhor prognóstico. Conclusão: Em um ambiente de cuidados intensivos, onde muitas condições se assemelham em gravidade, é necessário considerar hipóteses não infecciosas, associadas a auto-imunidade e suas potenciais complicações.