



Trabalhos Científicos

Título: A Importância Do Diagnóstico Da Síndrome De Ativação Macrofágica Na Emergência Pediátrica - Relato De Caso

Autores: MARIANA WERNECK COSTA (IPPMG - UFRJ); ROZANA GASPARELLO DE ALMEIDA (IPPMG - UFRJ); SHEILA KNUPP FEITOSA DE OLIVEIRA (IPPMG - UFRJ); MARIA DO SOCORRO COSTA DA SILVA (IPPMG - UFRJ); FLAVIA SANTOS GOMES NETO (IPPMG - UFRJ); MARTA FÉLIX RODRIGUES (IPPMG - UFRJ); CAMILA FERRER CARVALHO DOS SANTOS (IPPMG - UFRJ); CATHERINE CRESPO CORDEIRO (IPPMG - UFRJ); ALINE MASIERO (IPPMG - UFRJ)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma rara doença e potencialmente fatal que se caracteriza por hiperativação de macrófagos e linfócitos T levando à hipersecreção de citocinas e inflamação generalizada. É importante a suspeita diagnóstica e terapêutica precoce nas emergências devido ao alto risco de mortalidade. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente 10 anos, sexo feminino, com doença mista do tecido conjuntivo (DMTC), há 3 dias com febre, exantema máculo-papular - irmã apresentava quadro semelhante - evoluindo com sinais de instabilidade hemodinâmica. Laboratório revelou bicitopenia, queda evolutiva de plaquetas, distúrbios de coagulação, diminuição de VHS e fibrinogênio, importante aumento de enzimas hepáticas e ferritina aumentada. Evolui com crises convulsivas e alteração do nível de consciência sendo instituído precocemente tratamento para SAM com pulsoterapia com metilprednisolona, ciclosporina endovenosa e imunoglobulina endovenosa apresentando satisfatória resposta e evolução favorável. **DISCUSSÃO:** A paciente com DMTC apresentou quadro infeccioso agudo de provável etiologia viral que deflagrou SAM. Na emergência, o quadro clínico e laboratorial levou a suspeita diagnóstica e possibilitou o início precoce da terapêutica adequada para controle das manifestações. **CONCLUSÃO:** Várias condições reumatológicas estão associadas a risco de evoluir em algum momento com a SAM, sendo mais frequente, mas não restrito, a ocorrência desta complicação em pacientes com artrite idiopática juvenil sistêmica e lúpus. Mudanças no tratamento de base e infecções são fatores de risco para seu desencadeamento. O reconhecimento precoce da SAM e a diferenciação de infecção é crucial uma vez que a terapêutica é feita com imunossuppressores. Assim, apesar de pouco prevalente na prática clínica, devemos estar atentos nesta síndrome, uma vez que o prognóstico do paciente depende da abordagem adequada e precoce do quadro.