



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Da Ativação Macrofágica: Diagnóstico Que Precisa Ser Lembrado

Autores: BEATRIZ CARNEIRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), TERESA ROBAZZI (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), FRANCISCA BARBOSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), DANIELLE SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA)

Resumo: Introdução: A síndrome da ativação macrofágica (SAM) é uma condição grave caracterizada por imunodesregulação em resposta a agentes desencadeantes como infecções, doenças autoimunes e neoplasias. Caso clínico: Menina, 11 anos, com história de febre há 15 dias, rash cutâneo, artralgia e prostração com diagnóstico de reação alérgica pela ingestão de embutidos. Após duas semanas, persistia com febre, rash e artrite de joelhos e tornozelos sendo internada para investigação. Exames: Hb 9,5, Leucócitos 5910 (65N/1E/28L/4M), Plaquetas 560.000, Ferritina 775, VHS 120, PCR: 15, USG abdome: hepatoesplenomegalia e líquido livre em cavidade, aumento de linfonodos inguinais, Ecocardiograma normal, autoanticorpos, sorologias virais e hemoculturas negativas. Paciente evoluiu com rebaixamento do sensório, crises convulsivas e choque hemorrágico, necessitando de intubação orotraqueal e suporte vasoativo. Exames revelaram ferritina 100.000, TGO 2692, TGP 576, Hb 9,0, plaquetas 188.000, VHS 20, triglicérides 213, fibrinogênio 83. Eletroencefalograma e angioressonância de crânio normais. Mielograma com hemofagocitose. Foi feito o diagnóstico de SAM secundária a Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) sistêmica, sendo realizada pulsoterapia com Metilprednisolona por três dias e medidas suportivas. Houve progressivamente normalização dos exames laboratoriais, com persistência da artrite em grandes articulações, com melhora com o uso do Metotrexato. Discussão: A SAM, desordem relacionada a linfocitose hemofagocítica secundária, é rara e potencialmente fatal, acometendo principalmente a AIJ, dentre as doenças reumatológicas. O quadro clínico é composto por febre, hepatoesplenomegalia, citopenias, disfunção hepática, diátese hemorrágica e sintomas neurológicos. Os critérios recentes estabelecidos pela EULAR, definem SAM na AIJ na presença de febre persistente com ferritina ≥ 8805 , 684 ng/mL e pelo menos dois dos seguintes critérios: plaquetopenia (≥ 8804 , 181.000), TGO ≥ 8805 , 48 U/L, triglicérides ≥ 8805 , 156 mg/dL e fibrinogênio ≥ 8804 , 360 mg/dL. O caso clínico alerta para a necessidade de se pensar neste diagnóstico. Conclusão: Os pediatras devem estar atentos para a possibilidade de SAM, possibilitando diagnóstico, intervenção precoce e redução da morbimortalidade pela doença.