



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Secundária À Artrite Idiopática Juvenil - Relato De Caso Pediátrico

Autores: ISABELA SCHEIDT PRAZERES (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), LUANA IARA PEREIRA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), GABRIELA GROLLI BASSOTO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), MAIRA FEDRIZZI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), RHANARA CAROLINE DE ALMEIDA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), NADYESDA DIEHL BRANDÃO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), FABIANE MITIE OSAKU (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), FRANCISCA LIGIA CIRILO CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), CESAR AUGUSTO LEMOS (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), EDSON LUIS LEMOS (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), VANESSA DA SILVA ZACCHI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), SONIA FERRAZ DE ANDRADE (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ANA CAMILA FLORES FARAH (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ISABELA DE CARVALHO MARTINS (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), GABRIELA GONDIN PAULO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), CARLOS ARTHUR COELHO SCUR (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), VINICIUS DA COSTA AVILA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), MARIANA GRIMALDI DE OLIVEIRA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), PATRICIA GHISI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ILIA REIS DE ARAGÃO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO)

Resumo: Introdução: A síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma complicação rara e potencialmente fatal associada a doenças reumatológicas, destacando-se a Artrite Idiopática Juvenil sistêmica (AIJs), com prevalência da associação entre 7 e 13. Manifesta-se por febre não remittente, esplenomegalia, hemorragias, disfunção hepática, citopenias, hipoalbuminemia, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia, hiperferritinemia. A presença de macrófagos fagocitando células hematopoiéticas confirma o diagnóstico. Descrição: masculino, 2 anos, admitido no hospital devido febre diária, iniciada 40 dias antes, associada a exantema, artralgia, esplenomegalia e derrame pericárdico. Exames iniciais evidenciavam anemia (Hb 6,4 g/dl), leucocitose (17.100/mm³), plaquetose (648.000), provas inflamatórias elevadas, hemocultura e sorologias virais negativas. Preencheu critérios para AIJs. Evoluiu com sepse grave, leucopenia, plaquetopenia, fibrinogênio baixo (0,87g/L), ferritina elevada (51.000ng/ml), disfunção hepática, sinais de coagulação intravascular disseminada e insuficiência renal. Realizado mielograma com macrófagos fagocitando hemácias, fechando o diagnóstico de SAM. Recebeu imunoglobulina humana e pulsoterapia com metilprednisolona, seguido de ciclosporina e etoposide pela ausência inicial de resposta. Houve melhora clínica e laboratorial, porém novo quadro de sepse grave e nova alteração dos marcadores de SAM. Após controle infeccioso e suspensão do etoposide, iniciou tocilizumabe, evoluindo com melhora e alta da UTI 11 dias após. Discussão: A SAM associada à AIJ ocorre principalmente na forma sistêmica. Os critérios de AIJs incluem febre por no mínimo 2 semanas (diária por pelo menos 3 dias consecutivos), artrite, exantema evanescente, hepatomegalia e/ou esplenomegalia, linfonomegalia, serosite. Febre, trombocitopenia, transaminases elevadas, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia e elevação da ferritina são marcadores importantes da SAM na AIJs. O tratamento da SAM inclui altas doses de corticosteroides, ciclosporina e imunoglobulina. As medicações biológicas com alvo nas citocinas inflamatórias como IL-1 e IL-6 vem sendo muito estudadas, visando aumentar o arsenal terapêutico contra essa grave complicação. Conclusão: SAM possui alta morbimortalidade. Reconhecimento precoce, diferenciando da própria atividade da AIJs e introdução de terapêutica agressiva contribuem para o melhor prognóstico.