

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Por Lupus Eritematoso Sistêmico(Les)

Autores: IGOR SOUZA RAMOS (HOSPITAL VITÓRIA), MARIA DA GLÓRIA NEIVA (HOSPITAL VITÓRIA), DANIELLE CHRISTIAN DE ARRUDA COSTA (HOSPITAL VITÓRIA), ALESSANDRA FONSECA GRAÇA (HOSPITAL VITÓRIA), CAROLINA NEVES BIGIO LIQUORI (HOSPITAL VITÓRIA), DANIELE DE ANDRADE E SILVA (HOSPITAL VITÓRIA), MONICA SEROUR DE SOUZA E MELLO (HOSPITAL VITÓRIA), VIVIANE BARRETO SEROUR (HOSPITAL VITÓRIA), FLORENCE MARIE THERESE KOKKINOVRACHOS (HOSPITAL VITÓRIA)

Resumo: A Síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma doença potencialmente fatal, mediada pelo sistema imunológico, decorrente da alteração na função de células natural killer e células T citotóxicas. Foi descrita pela primeira vez em 1939 por dois pediatras, Scott e Robb Smith. A SAM é caracterizada por febre, hepatoesplenomegalia e citopenias, mas também por macrófagos ativados em órgãos hematopoiéticos. É dividida em primária e secundária, sendo essa última subclassificada como relacionada à autoimunidade, neoplasia ou infecções virais. Embora a SAM não seja uma manifestação frequente do LES, deve-se manter alta suspeita de sua possível associação, para diagnóstico e tratamento adequados."Adolescente de 16 anos , sexo feminino, natural do Rio de Janeiro, deu entrada na emergência pediátrica com relato de febre, astenia , mialgia e artralgia há 3 semanas, com piora progressiva do quadro nos últimos 7 dias. À admissão encontrava-se hipotensa (80x40mmHg), hipocorada (1/4+), hipodratada, poliartralgia e dificuldade de deambulação. Após coleta de exames foi evidenciado leucopenia (5.050), plaquetopenia (41 mil) e anemia limítrofe (hematócrito 32%; hemoglobina 11,1). EAS com 8 leucócitos por campo e nitrito positivo. Ultrassonografia de abdome com hepatoesplenomegalia. Iniciado ceftriaxone e indicado hospitalização. Durante internação, apresentou edema de pés bilateralmente, rash difuso e hiperemia de conjuntivas, evoluindo rapidamente com insuficiência respiratória e choque. Tomografia de tórax evidenciando volumoso derrame pleural bilateral com atelectasias compressivas do parênquima pulmonar, consolidações em lobos superiores e linfonodomegalias mediastinais. Feito IOT com drenagem cirúrgica de tórax. Feito pulsoterapia com metilprednisolona por 3 dias pela pancitopenia, sem resposta satisfatória. Líquido pleural com numerosas células atípicas agrupadas, alta basofilia, com nucléolos evidentes, tamanho grande, contorno irregular e fragmentação , com presença de células apoptóticas e macrófagos. Feito imunoglobulina como imunomodulador, antibioticoterapia de largo espectro, transfusão de plaquetas de aférese e concentrado de hemácias. Pesquisa de autoanticorpos anticélulas (FAN Hep-2) reagente para núcleo e placa metafásica cromossômica, com padrão pontilhado quasi-homogeneo (BAC-3) 1/1280. Presença de anticorpos anticardiolipina +, provas inflamatórias alteradas e complemento baixo. Proteinúria de 24h 0,74g/24hFeito micofenolato 1200mg/m² , hidroxicloroquina 200mg/dia, prednisolona 30mg/dia, com boa resposta. ""Conclusão: A Síndrome de ativação macrofágica como manifestação inicial do LES é extremamente rara. Contudo a suspeita dessa patologia deve ser mantida devido à sua semelhança com LES ativo. O Tratamento da SAM secundária visa tratar a causa subjacente.