Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Em Paciente Sem Antecedente Reumatológico: Relato De Caso

Autores: ARTHUR POZZATTO (HOSPITAL PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS), ANNA CAROLINA ORSINI ARMAN (HOSPITAL PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS), BEATRIZ BERNARDI MOLLO (HOSPITAL PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS), ISABELLA WUILLAUME MARINO (HOSPITAL PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS), LUCAS MONTEIRO CHAVES (HOSPITAL PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS)

Resumo: A Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) é uma forma de manifestação da Linfo-Histiocitose Hemofagocítica (LHH), sendo uma emergência imuno-reumatológica comum, embora uma patologia rara. Trata-se de um distúrbio imunológico, caracterizado por uma “tempestade de citocinas” por múltiplos sistemas, comumente associada à Artrite Idiopática Juvenil, todavia, podendo se apresentar secundária a condicionantes inflamatórias e/ou infecciosas. Paciente BRS, 1 ano e 6 meses, previamente portador de Síndrome de Down, e cardiopatia corrigida aos 6 meses de idade (comunicação interventricular), foi levado ao Pronto Socorro Infantil (PSI) do Hospital PUC-Campinas devido a piora de padrão respiratório em quadro de pneumonia, sob uso de Amoxicilina domiciliar há 2 dias. À admissão, diagnosticado com bronquiolite aguda viral ao verificar sibilância à ausculta pulmonar (1º episódio de acordo com pais), com teste para Vírus Sincicial Respiratório colhido de resultado positivo. Mantido em oxigenoterapia via máscara não-reinalante e, na manhã seguinte, por instabilidade respiratória, necessitou de intubação orotraqueal e foi encaminhado à unidade de terapia intensiva (UTI) pediátrica do mesmo serviço. Evoluiu com hepatoesplenomegalia, bicitopenia (eritrocitária e plaquetária) refratária, e quadros recorrentes de instabilidades respiratória, metabólica e hemodinâmica, com picos febris diários sob uso extenso de antibioticoterapia (respectivamente: Ceftriaxona com Oxacilina, Cefepime, e Meropenem com Vancomicina após suspeita de colestase medicamentosa). Após quadro de icterícia generalizada, foi realizada coleta de exames laboratoriais diários com elevações máximas de: Bilirrubinas totais de 8,48 (Direta 8,06), hipertrigliceridemia de 307mg/dL, Transaminases (TGO 330, TGP 345), Gama Glutamil Transferase 5.284 U/L, Fosfatase Alcalina 2.206 U/L, Velocidade de hemossedimentação (VHS) 86, Fibrinogênio 725mg/dL, Ferritina > 2000 ng/mL, e hematúria persistente com >1.000.000/ml de hemácias e dismorfismo eritrocitário (acantócitos e codócitos). Múltipals culturas de sangue, cateteres e urina todas negativas. Realizadas ultrassonografias de abdome sem alterações, e tomografia computadorizada contrastada de todo corpo sem alterações. Ampla pesquisa de fatores reumatológicos inteiramente negativa. Sorologias negativas: Epstein-Baar Vírus, Citomegalovírus, Herpes I e II, Parvovírus, Hepatites A,B e C. Hipótese de SAM aventada e confirmada com auxílio de mielograma com hemofagocitose. Realizada terapêutica com imunoglobulina seguida de pulsoterapia com Metilprednisolona por 3 dias, e mantida corticorterapia até alta de UTI com resolução de crise hemofagocítica, melhora clínica geral, e acomapanhamento de hepatite pós-SAM ambulatorialmente. A SAM deve ser aventada como diagnóstico diferencial em toda disfunção multissistêmica com febre persistente, independente de histórico reumatológico, com pesquisa etiológica ampla e exaustiva para devida terapêutica e redução da letalidade.