



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Ativação Macrofágica Secundária A Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica — Um Desafio Diagnóstico

Autores: MARCELA SALGADO RAMOS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UPE (HUOC - UPE)), GIOVANNA MACHADO DIAS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UPE (HUOC - UPE)), GABRIEL MELO AMORIM (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), MATHEUS FILIPE MENDONÇA FERREIRA (UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO - FCM/UPE), ANDRÉ CAVALCANTI (HOSPITAL DAS CLÍNICAS -UFPE), ANA CARLA MOURA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UPE (HUOC - UPE)), IZABEL CUNHA LIMA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UPE (HUOC - UPE))

Resumo: A síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma complicação frequentemente fatal de várias doenças inflamatórias pediátricas como a Artrite Idiopática Juvenil sistêmica (AIJs), marcada por intensa resposta inflamatória de macrófagos e linfócitos T. Seu reconhecimento precoce, como linfohistiocitose hemofagocítica secundária (HLH), é um desafio diagnóstico. Este relato destaca a SAM como apresentação inicial da AIJs, alertando pediatras gerais sobre sua identificação. Escolar, 8 anos, feminino, admissão em enfermaria de Pediatria por febre diária há 3 meses associada à artralgia, perda de peso, anorexia e máculas rosa-salmão durante a febre. Ao exame físico - hepatoesplenomegalia e linfonodomegalias cervicais e exames laboratoriais - plaquetopenia (76.000 mm³), anemia (Hb: 9 mg/dL), hiperferritinemia (> 2000 ng/dL), hipertrigliceridemia (354 mg/dL), elevação de transaminases, sorologias virais negativas e mielograma com linfohistiocitose hemofagocítica significativa. Por critérios clínicos e laboratoriais para HLH, iniciada a pulsoterapia com metilprednisolona. Evolução clínica com persistência de febre, hiperferritinemia e elevação das transaminases e por suspeição clínica de SAM secundária a AIJs, associada ciclosporina ao tratamento. A paciente evoluiu com boa resposta clínica, com redução da ferritina, normalização de transaminases e dos índices hematimétricos. A SAM, complicação grave e bem reconhecida da AIJs, pode ser desencadeada por agentes infecciosos ou reativação da doença. Um quarto dos pacientes com AIJs tem a SAM como quadro clínico inicial. O mecanismo fisiopatológico da SAM ainda não é totalmente esclarecido, mas propõe-se uma proliferação excessiva de células T e macrófagos, que alteram as funções das células T citotóxicas e células NK, e consequente imunodesregulação e estado hiperinflamatório, justificados, em parte, pela tempestade de citocinas. As características clínicas e laboratoriais da SAM incluem febre persistente, hiperferritinemia, pancitopenia, coagulopatia fibrinolítica de consumo, disfunção hepática e hemofagocitose em medula óssea ao mielograma como descritos neste caso clínico. O diagnóstico precoce e início rápido de imunossupressão são essenciais para o manejo eficaz da SAM. O tratamento da SAM associado ao AIJs inclui pulsoterapia com metilprednisolona, corticoterapia oral e imunossupressor como a ciclosporina. Em casos refratários, imunobiológicos ou etoposídeo (VP-16) podem ser utilizados. Reconhecer precocemente a SAM continua um desafio diagnóstico pois não existem testes diagnósticos ou critérios diagnósticos uniformes da doença que diferenciem a SAM da HLH e subjacente condição inflamatória sistêmica. Por fim, o relato de caso busca alertar os pediatras sobre a necessidade de incluir a SAM no diagnóstico diferencial precoce dos pacientes com febre prolongada. Além de, destacá-la como possível manifestação inicial e potencialmente fatal de AIJs para o manejo terapêutico específico e adequado.