Trabalhos Científicos

Título: Estado De Mal Epiléptico Secundário A Síndrome De Ativação Macrofágica (Sam)

Autores: KÁTHIA LILIANE DA CUNHA RIBEIRO ZUNTINI (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), ANDRESSA MARIA DE SOUSA CHAVES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), JOÃO VICTOR MOTA COELHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI)

Resumo: A Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) é um tipo de linfohistiocitose hemofagocítica, que cursa com ativação imune excessiva por perda da regulação negativa normal dos macrófagos pelas células Natural Killer e linfócitos T citotóxicos. Menina, 15 anos, 32 kg, síndrome nefrótica corticorresistente evoluiu para doença renal crônica dialítica desde maio/2023, biópsia renal com microscopia óptica e eletrônica compatível com esclerose glomerular avançada, sem depósitos e imunofluorescência negativa. Em abril/24, foi internada por bicitopenia grave associada a febre, perda ponderal e esplenomegalia. Mielograma: Histiócitos com atividade hemofagocítica, Biópsia óssea: Moderado infiltrado linfoide reacional, predominantemente T, ausência de amastigotas. Na hemocultura, S. epidermidis e Candida parapsilosis, sendo iniciados teicoplanina e anfotericina B. Ecocardiograma: “massa no átrio direito, de 17x12mm (bola fúngica? Vegetação?)”, iniciado anticoagulação e conduzida como endocardite fúngica por infecção de cateter de diálise. Em 25/05/24, iniciou mudança do comportamento, tontura, confusão mental, e rebaixamento do nível consciência, evoluindo para coma vígil com hipotonia generalizada em 24 horas. TC de crânio sem alterações estruturais. Encaminhada à UTI, realizado vídeo eletroencefalograma com estado de mal epiléptico não convulsivo, iniciadas drogas antiepilépticas, análise do liquor sem alterações, associados meropenem, vancomicina e aciclovir (encefalite infecciosa?), além de pulsoterapia com metilprednisolona (manutenção de dexametasona após) e imunoglobulina humana pela suspeita de encefalite autoimune secundária à SAM (5/9 critérios - hiperferritinemia, febre, bicitopenia, esplenomegalia e hemofagocitose em medula óssea). Outras investigações: Sorologias negativas para EBV, Parvovírus B19, Toxoplasmose, CMV, Herpes, Coxsackie B, sífilis, HIV, HCV, HBV e k39 negativo, anticorpos para doença autoimune, SAF e vasculites negativos. Investigada imunodeficiências com IgA e IgM abaixo do percentil 3, IgG entre p25-p50, CD19, CD3 e CD8 abaixo do percentil 10 (associou-se ao quadro de destruição das células brancas). Após cuidados hospitalares e terapia antimicrobiana, recebeu alta mantendo levetiracetam, diálise em dias alternados, anticoagulação e acompanhamento com nefrologia, reumatologia, cardiologia e hematologia. Pela exclusão das principais causas de SAM (doenças autoimunes, neoplasias, imunodeficiências, infecções virais e bacterianas), foi posteriormente conjecturado que a imunomodulação do uso prolongado da anfotericina B, através da ativação de Toll-Like Receptor 2, induziu resposta de citocinas pró-inflamatórias como gatilho para SAM. Ademais, destacamos o comprometimento grave do sistema nervoso central neste caso de SAM, como parte da apresentação clínica. SAM é uma condição subdiagnosticada e potencialmente letal, mas o diagnóstico e tratamento precoce são fatores de bom prognóstico.