

Artrite Idiopática Juvenil e Síndrome de Ativação Macrofágica: Relato de Caso

Resumo

Introdução:

A síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma complicação rara que pode ser desencadeada pela artrite idiopática juvenil sistêmica. Caracteriza-se pela ativação excessiva de macrófagos, ocasionando febre, hepatoesplenomegalia, adenomegalia generalizada, citopenia e hiperferritinemia. Quando não reconhecida precocemente seu prognóstico é reservado, comumente levando a óbito.

Objetivo:

Por meio de um relato de caso, analisar a evolução da síndrome de ativação macrofágica induzida por artrite idiopática juvenil.

Material e Método:

Sexo masculino, 8 anos, com diagnóstico de artrite idiopática juvenil sistêmica há 4 meses, em uso de prednisona 30 mg. Admitido por agudização da doença, caracterizada por febre diária, associada à artrite poliarticular assimétrica e exantema intermitente nos últimos 15 dias. Foram descartadas causas subjacentes, como infecções e neoplasias. Realizada pulsoterapia com metilprednisolona 30 mg/kg em 3 dias com melhora do quadro. Entretanto, 5 dias após o término da pulsoterapia, apresentou febre com queda do estado geral e hipotensão. Transferido para o CTI no mesmo dia, quando os exames laboratoriais revelaram queda abrupta do VHS de 120 mm para 42 mm; aumento de ferritina de 1.362 para > 30.000, leucocitose 43.200 com 38% de bastões; aumento de triglicérides de 135 para 397; queda de plaquetas de 622.000 para 264.000; hemoglobina de 8,1; e hematócrito de 29,5; queda dos níveis de albumina e alteração do coagulograma. Em 12 horas, o paciente evoluiu com instabilidade hemodinâmica, e sangramento refratário. Óbito em 24h da piora clínica.

Resultados:

Apesar da não realização da biópsia de medula óssea para visualização da hemofagocitose, o paciente desenvolveu SAM com base na presença de 5 dos 7 critérios diagnósticos.

Conclusão

O paciente apresentou uma evolução clínica compatível com o descrito na literatura. O pediatra deve estar atento ao surgimento dessa complicação, que, quando identificada e tratada precocemente, aumenta as chances de sobrevivência.

Responsável

CHARLES ALMEIDA DA LUZ

Autores

Simões P.F.; Arbex M.B.B.; Guerra I.P.; Lombardi P.I.M.L.; Micheloni N.C.X.S.; Souza L.C.M.R.; Fernandes R.B.A.; Soares M.V.; Soares V.K.

Instituição

Universidade Federal Fluminense (UFF)