

RELATO DE CASO

ATIVACÃO MACROFÁGICA (SAM) EM UM PACIENTE DE 14 ANOS

Franciane Scapin Pasqualotto*

Mônica D. Ramos

Guilherme F. Moussalem

Mariela Fortunato

Sandra B. Assis,

Maria Angélica O. Macedo.

RESUMO - Síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma entidade associada com formas familiares e adquiridas. As formas adquiridas podem ser desencadeadas por infecções, neoplasias, imunodeficiências e doenças reumáticas. A SAM associada a AIJ é extremamente rara. A SAM associada a AIJ foi inicialmente descrita por Hadchouel *et al.* em 1985. Essa síndrome ocorre principalmente na forma sistêmica da AIJ. Pacientes com SAM apresentam febre alta prolongada, hepato e esplenomegalia, sangramentos, adenomegalia generalizada, exantemas, icterícia, podendo evoluir com insuficiência hepática aguda, coma, CIVD e falência de múltiplos órgãos. Anemia, leucopenia, plaquetopenia, hipofibrinogenemia e alargamentos dos tempos de coagulação ocorrem habitualmente em todos os pacientes. A presença de numerosos macrófagos na medula óssea, fagocitando células sanguíneas (hemofagocitose), sem evidência de malignidade, é característica da SAM. A doença pode ser desencadeada por agentes infecciosos virais como varicela-zoster, hepatite A, Epstein-Barr e coxsackie, terapia com ouro, ácido acetilsalicílico e outros antiinflamatórios não-hormonais, methotrexate, sulfasalazina e penicilamina. Para o tratamento da síndrome hemofagocítica, inicialmente deve-se suspender todos os antiinflamatórios não-hormonais e drogas de base. O corticóide é a droga de escolha em uso endovenoso, particularmente pulsoterapia com metilprednisolona. Atualmente, a segunda droga indicada na literatura é a Ciclosporina, particularmente nos pacientes não responsivos aos corticosteróides.

Palavras-chave: Síndrome de ativação macrofágica, Doença de Still

MACROPHAGE ACTIVATION (SAM) IN A PATIENT OF 14 YEARS

ABSTRACT - The macrophage activation syndrome (MAS) is an entity associated with familial forms and acquired. The acquired forms can be triggered by infections, neoplasms, immunodeficiency diseases and rheumatic diseases. The MAS associated with JIA is extremely rare. The MAS associated with JIA was first described by Hadchouel *et al.* at 19,856. This syndrome occurs mainly in the systemic form of JIA. Patients with MAS have prolonged fever, hepatomegaly and splenomegaly, bleeding, generalized adenopathy, rash, jaundice, which may progress to acute liver failure, coma, DIC and multiple organ failure. Anemia, leukopenia, thrombocytopenia, hypofibrinogenemia and enlargements of the clotting times usually occur in all patients. The presence of numerous macrophages in bone marrow, phagocytosing blood cells (hemophagocytosis), without evidence of malignancy, is characteristic of the SAM. The disease can be triggered by infectious agents such as varicella-zoster virus, hepatitis A, Epstein-Barr and coxsackievirus, gold therapy, aspirin and other nonsteroidal antiinflammatory drugs, methotrexate, sulfasalazine and penicillamine. For treatment of hemophagocytic syndrome, first you must suspend all non-steroidal anti-inflammatory drugs and corticosteroids plate. The is the drug of choice for intravenous use, particularly with methylprednisolone pulse therapy. Currently, the second drug found in the literature is Cyclosporin, particularly in patients unresponsive to corticosteroids.

Key words: Macrophage activation syndrome, Still disease.

Departamento de Pediatria – Hospital Universitário Júlio Müller - UFMT

* franpasqualotto@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A Síndrome Ativação Macrofágica (SAM) é uma síndrome rara associada com formas familiares e adquiridas. Acredita-se que ocorra um defeito hereditário da imunorregulação, que predisponha à proliferação histiocítica em resposta a agentes desencadeantes específicos como vírus, imunodeficiências, doenças auto-imunes, e drogas. Essa síndrome ocorre principalmente na forma sistêmica da Artrite Idiopática Juvenil(AIJ), com uma média de duração da AIJ antes do início da SAM de 4 meses a 8 anos.

DESCRIÇÃO DO CASO

J.J.S, 14 anos, masculino, procedente de Sinop, MT, com diagnóstico de AIJ que evoluiu com SAM. Deu entrada em nosso serviço, 9 meses após estes diagnósticos apresentando febre, icterícia, hepatoesplenomegalia volumosa de 5 dias de evolução. Pesava 40 kg, temperatura de 39 °C, FC=120 bpm, icterício 3+/4+, hepatimetria 12cm, e baço na altura da cicatriz umbilical. Fazia uso de Indometacina regularmente. Exames: hemograma com pancitopenia, aumento das transaminases, alargamento dos tempos de coagulação e elevação importante de ferritina (33110,00). Biópsia de medula= visualização de macrófagos fagocitando eritrócitos. Recebeu novamente o diagnóstico de SAM, o primeiro episódio havia sido há 10 meses. Neste segundo episódio necessitou de cuidados de terapia intensiva por apresentar sangramento importante. Realizou 2 pulsos com Metilprednisolona, fez uso de Ciclosporina A e recebeu alta usando Indometacina e Azatioprina, apresentando melhora clínica e laboratorial, com ferritina (332). Está em acompanhamento no ambulatório de Reumatologia Pediátrica do Universitário Júlio Müller com boa evolução.

CONCLUSÕES

A SAM é uma complicação da AIJ com alta morbidade e mortalidade e este caso chama atenção, pois houve recidiva da SAM em um mesmo paciente. A presença de insuficiência hepática e pancitopenia nos pacientes com AIJ deve alertar para o diagnóstico de SAM. O início da terapêutica precoce contribuem para o melhorar o prognóstico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- RAVELLI, A. Macrophage activation syndrome. **Curr Opin Rheumatol** (14): 548-52, 2002.
- SAWHNEY, S.; WOO, P. & MURRAY, K. J. Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. **Arch Dis Child** (85): 421-6, 2001.
- SILVA, C. A. A.; SILVA, C.H.M. & ROBAZZI, T. C.M.V. Síndrome de ativação macrofágica associada com artrite idiopática juvenil sistêmica. **Jornal Pediatrico** 80(6): 517-22, 2004.
- Pasqualotto, F. S.;* Moraes, L. S. L.; Takano, O. A. & Rosseto, D. M.