

Relato de caso: síndrome de ativação macrófágica em paciente com febre prolongada

FABRÍCIO MONTEIRO (Hospital Materno Infantil de Brasília – HMIB/HRAS) ; DANIELLE NARDI (HMIB/HRAS); CLARISSA HONÓRIO (HMIB/HRAS); RENATA FROSSARD (HMIB/HRAS); RENATA RODRIGUES NEVES (HMIB/HRAS); FERNANDO DECKERS (HMIB/HRAS); ELLEN SIQUEIRA (HMIB/HRAS); ANA CATARINA ARAÚJO (HMIB/HRAS); ALESSANDRA SEVERIANO (HMIB/HRAS); MOABE SARAIVA (HMIB/HRAS)

INTRODUÇÃO

A síndrome de ativação macrófágica é caracterizada pela excessiva ativação dos macrófagos, resultando em febre, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, envolvimento neurológico, graus variáveis de citopenias, hiperferritinemia, distúrbio hepático, coagulação intravascular e freqüente falência de múltiplos órgãos. É uma complicação aguda e rara das doenças reumáticas crônicas, particularmente da artrite idiopática juvenil (AIJ) de início sistêmico, podendo estar associada à significativa mortalidade^(1,2).

OBJETIVO

Descrever as características clínicas, evolutivas e terapêuticas sobre um caso de SAM no HMIB/HRAS.

DESCRIÇÃO DO CASO

M.A., sexo masculino, 6 anos, deu entrada no HRAS com quadro de febre há 50 dias, 3 picos diários, artralgia, principalmente em tornozelo e rash, em investigação de colagenose (AIJ) e leucose, não fez uso de corticóide até realização de mielograma. Foram feitos 10 dias de ceftriaxona, sem melhora do padrão febril. Evoluiu com vômitos incoercíveis, cefaléia, dor lombar, rebaixamento do nível de consciência, agitação, agressividade, dessaturação, apresentando crise convulsiva tônico-clônica generalizada por mais de cinco minutos, dando entrada na UTI. Paciente hipoativo, com sangramento de mucosas, rash em face, Glasgow 6, mantendo boa saturação sob máscara, com boa perfusão. Presença de hepatoesplenomegalia e de linfonodomegalia inguinais, cervicais posteriores e submandibulares palpáveis, móveis, indolores, não aderidos. Foram iniciadas medidas neuroprotetoras, cefepime e concentrado de plaquetas para realizar punção venosa central. Paciente evoluiu com pancitopenia (hematócrito 23,6%, hemoglobina 8,2 g/dl, leucócitos 2540, plaquetas 19.500), insuficiência renal e hepática. Foi necessária diálise peritoneal e na indução anestésica para colocação do cateter de Tenckoff paciente apresentou parada cardiorespiratória por 7 minutos. Devido ao sangramento ativo pelo trato gastrointestinal, locais de punção e curativo do cateter de diálise foram realizados crioprecipitado (2u / kg), plaquetas e concentrado de hemáceas. Paciente com alteração em provas de coagulação TAP 31,1" INR 2,83 24,3% , TTPa 2'30", Fibrinogênio 74,65 (VR 200-400), realizou-se vitamina K. Paciente dependente de inotrópicos e hidrocortisona para manter-se estável hemodinamicamente. Mantendo-se febril apesar do uso de antibioticoterapia ampla com correção para IR. Paciente saiu do coma após uma dose de imunoglobulina (2g/kg). Realizou mielograma compatível com síndrome de ativação macrófágica e foi iniciada pulsoterapia com metilprednisolona por 5 dias, com melhora clínica importante. Paciente com neutropenia severa, iniciada ciclosporina e mantida metilprednisolona 2mg/kg, ATB, antifúngico, com melhora clínica, afebril após 2 dias da ciclosporina, apresentando melhora da insuficiência renal. Paciente apresentou ceratite por exposição em ambos olhos e abscesso abdominal em região de cateter de Tenckoff, com acompanhamento pela oftalmologia e cirurgia. Manteve-se internado para desmame de sedação, evoluindo com episódios de desconforto respiratório que melhoraram com fisioterapia. Criança teve alta em boas condições clínicas, deambulando, comunicando-se com certa dificuldade, após 68 dias de internação, em uso de ciclosporina e prednisona. Segue em acompanhamento pela reumatologia, aparentemente sem sequelas neurológicas.

INÍCIO DA INTERNAÇÃO

-Proteína C reativa:10,20.
-Alfa-1-glicoproteína ácida:328.
-ASLO:214.
Ferritina (16/11/11) = 9400 mg/L
PCR (19/11/11) = 18,3
Exames da entrada na UTI Plaquetopenia (38.000),
Leucocitose com desvio à esquerda: 15.300 leucócitos com 64 neutrófilos e 25 bastões
Insuficiência renal : uréia 125 e creatinina 2,7
Comprometimento hepático
TAP 31,1" INR 2,83 24,3%
TTPa 2'30"
Fibrinogênio 74,65 (VR 200-400)
TGO 616, TGP 109
FAL 530, GGT 271
EVOLUÇÃO UTI
HC: Hb 12,4, leuco 6.100 (seg 77%, linf 17, mon 6, eos 0), plaq 288.000 , VHS 21
CK MB 395
CPK 1711
FAN Não reagente

COMENTÁRIOS

Uma análise retrospectiva permite considerar que o paciente apresentou síndrome de ativação macrófágica desencadeada por provável artrite idiopática juvenil. Como na literatura, o paciente beneficiou-se com o tratamento proposto e aceito pela maioria dos autores: pulsoterapia com metilprednisolona e introdução de ciclosporina A^(1,2,3,4,5,6,7) Além do tratamento recomendado, salienta-se a investigação da equipe médica do HRAS, especialmente da unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cassidy JT, Petty RE: Juvenile Idiopathic Arthritis. Textbook of Pediatric Rheumatology, 4.ª ed, Philadelphia, WB Saunders Company, pp. 239-40, 2001.
- Stéphan JL, Koné-Paut L, Galambun C, Mouy R, Bader-Meunier B, Prieur AM: Reactive haemophagocytic syndrome in children with inflammatory disorders. A retrospective study of 24 patients. Rheumatology (Oxford) 40: 1285-92, 2001.
- Ceballos LT, Angelin BP, Sánchez JR, Cabrera RD, Narbona FR, Gonzáles JR: Síndrome de activación del macrófago secundario a enfermedad de Still. An Esp Pediatr 51: 194-6, 1999
- Imagawa T, Katakura S, Mori M, Aihara Y, Mitsuda T, Yokoda S: A case of macrophage activation syndrome developed with systemic juvenile rheumatoid arthritis. Ryumachi 37: 487-92, 1997.
- Cuende E, Vesga JC, Pérez LB, Ardanaz MT, Guinea J: Macrophage activation syndrome as the initial manifestation of systemic onset juvenile idiopathic arthritis. Clin Exp Rheumatol 19: 764-5, 2001. [Links]
- Sawhney S, Woo P, Murray KJ: Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. Arch Dis Child 85: 421-6, 2001
- Prado R.; Terrieri M; Len C; Braga J.; Hilário M: Relato de caso. Síndrome de ativação macrófágica em pacientes com artrite idiopática juvenil. Rev. Bras. Reumatol. vol.44 no.5 São Paulo set./out. 2004.
- McInnes B, Schett G: Mechanisms of Disease. The Pathogenesis of Rheumatoid Arthritis. Review article. The New England Journal of Medicine. December 8, 2011.

