



Síndrome de ativação macrofágica: complicação fatal de Epstein-Barr em lúpus eritematoso sistêmico

Flávia Luiza Marin, Cinthia Yoshimura Hsu, Emiliano Pontes Martins, Levi Jales Neto
Hospital São Camilo Unidade Santana, São Paulo –SP

INTRODUÇÃO

Síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma síndrome rara que se apresenta rapidamente grave e potencialmente fatal podendo ser primária ou secundária a doenças reumáticas, neoplásicas e infecciosas.

RELATO DE CASO:

Mulher, 35 anos, há um ano diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico (LES) com vasculite retiniana bilateral complicada à direita por oclusão de artéria ciliar, FAN 1/1.280 padrão nuclear pontilhado fino, anti-SM(+), anti-DNA(+), consumo de C3 e C4, anti-cardiolipinas IgG(-) IgM(-) e anticoagulante lúpico(-).

Prescrito metilprednisolona 1g/dia/3dias EV + ciclofosfamida 0,75g/M²EV + xarelto 15mg/dia e manutenção com micofenolato de mofetila 3g/dia.

Dez meses após, foi internada e prescrito prednisona 40mg/dia devido atividade de doença com pico febril diário, bicitopenia e aumento de provas inflamatórias. Contudo, após manutenção de febre e piora de PCR foi iniciado cefepime empiricamente.

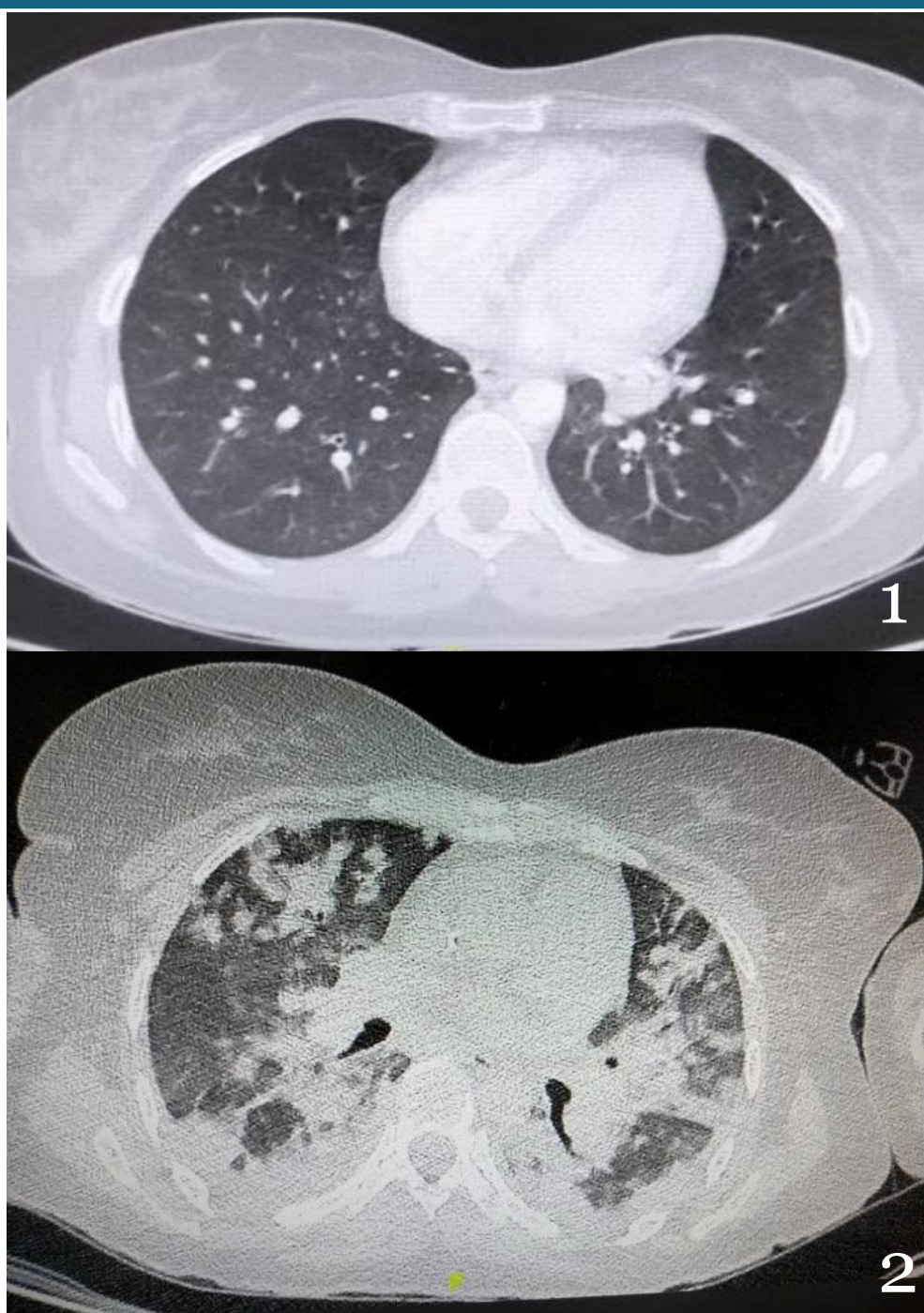
Paciente evoluiu com otalgia, vômitos, tosse expectorante amarelada, TGO e TGP 5x acima do valor de referência e sinais de sepse, então, iniciou-se claritromicina e a transferiu à UTI.

Com piora do padrão ventilatório, pancitopenia, hipertriglicéridemia e hiperferritinemia (>26.925ng/mL) foi suspeitado de SAM e mielograma confirmou aumento de atividade macrofágica com hemofagocitose.

Assim, foi ampliado espectro antibiótico para meropenem + vancomicina e iniciado metilprednisolona EV equivalente à 2mg/kg/dia de prednisona e imunoglobulina humana 400mg/Kg/dia/5dias. Houve piora gradual do padrão ventilatório compatível à bronquiolite difusa moderada-grave (Figura 2), nefrite aguda e sinais de hepatite fulminante, culturas negativas e Epstein-Barr vírus PCR-qualitativo positivo.

Então, aumentou-se metilprednisolona para 1g/dia/3dias, porém no segundo dia apresentou convulsão e necessitou de intubação orotraqueal + ventilação mecânica, resultando em óbito após hemorragia não controlada à intercorrência na passagem de acesso venoso central e sinais de coagulação intravascular disseminada.

FIGURAS



1- Tomografia de alta resolução (TCAR) de tórax na admissão hospitalar: normal.

2- TCAR de tórax após 7 dias: Opacidade mal delimitada perihilar basal anteromedial do lobo inferior esquerdo, foco de vidro fosco circunjacente, discretas opacidades com atenuação em vidro fosco esparsas por ambos os pulmões, predomínio em lobos inferiores, espessamento das paredes brônquicas de pequenas vias aéreas (bronquiolite).

DISCUSSÃO

É descrito caso clássico de SAM secundária que evoluiu desfavoravelmente a óbito devido às principais manifestações de mau prognóstico: neurológica, renal, hepática e hemorrágica.

A presença do Epstein-Barr, trigger infeccioso mais prevalente na literatura, em paciente com LES e imunossupressão medicamentosa gera um quadro de manifestações sobreponíveis e confundidoras que dificulta diagnóstico e terapêutica precoces, corroborando para lesões irreversíveis.