

FALCI, LA<sup>1</sup>; ARAÚJO, BA<sup>2</sup>; CAMPANATI, SSE<sup>1</sup>; PRADO, MDSS<sup>1</sup>; RODRIGUES, RDM<sup>1</sup>;

1. Residente de Clínica Médica do Hospital Risoleta Tolentino Neves (HRTN) – Belo Horizonte, Minas Gerais
2. Médico especialista em Clínica Médica, preceptor e coordenador do programa de residência em Clínica Médica do HRTN

Contato: luhfalcon@gmail.com

Descritores: lúpus eritematoso sistêmico; síndrome de ativação macrofágica; hemofagocitose;

## Fundamentos

Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune multissistêmica mais incidente em mulheres negras, 20 a 40 anos. Em 0.9 a 4.6% desses pacientes ocorre a Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM).

## Objetivos

Apresentar o caso de um paciente de 35 anos, hígido, que apresentou quadro de SAM no diagnóstico de LES.

## Relato de caso

FLG, masculino, 35 anos, há 1 mês com **astenia e perda ponderal, artrite simétrica de pequenas articulações e ombros**. Referia febre há 3 dias, o que motivou procurar o pronto socorro.

Exames com **pancitopenia, hiperferritinemia > 1000, FAN (1:640), antiDNAdh 1:40**, além de eletroneuromiografia com polineuropatia sensitivo-motora de padrão mielínico e cintilografia óssea negativa para malignidade.

Propedêutica inicial evidenciou **spóite infecciosa**, a qual foi tratada. Descartado outras causas infecciosas sobrepostas.

Paciente evoluiu com **neutropenia febril e esplenomegalia** na internação. Diante da clínica e exames com C3 e C4 baixos, Coombs direto positivo, marcadores de hemólise negativos, aventada a hipótese de LES com SAM. Realizado mielograma que mostrou **hemofagocitose**. Realizado **pulsoterapia** com Metiprednisolona por 3 dias com melhora clínica e laboratorial, o que possibilitou a alta com corticoterapia e acompanhamento com reumatologia.

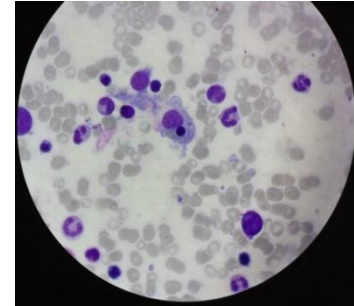


Figura 1. Figura de Hemofagocitose na medula óssea.(7)

## Conclusões/Considerações Finais

A incidência do LES é maior em mulheres jovens, o que pode ser um desafio no diagnóstico inicial em pacientes do sexo masculino, onde as manifestações clínicas geralmente são mais graves e com maior índice de mortalidade. No caso apresentado foi possível identificar importantes critérios para fechar o diagnóstico, como a **pancitopenia, febre, envolvimento articular, FAN, anti-DNAdh e complemento reduzido** que somavam 22 pontos de acordo com o Systemic Lupus International Collaborating Clinic 2019.

SAM é uma síndrome hemofagocítica secundária associada a uma doença autoimune. Caracteriza-se por febre alta não remittente, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, rash cutâneo, manifestações em SNC e manifestações laboratoriais como: citopenias, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, elevação de transaminases, bilirrubinas, LDH e queda de fibrinogênio. Há uma dificuldade diagnóstica de SAM concomitante ao LES, tendo como importantes diferenciais a seps e a ativação da própria doença, podendo ocorrer simultaneamente.

## Referências Bibliográficas

- 1-DALSTROM, O & SJÖWALLI, C. The diagnostic accuracies of the 2012 SLICC criteria and the proposed EULAR/ACR criteria for systemic lupus erythematosus classification are comparable. Lupus, 2019. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31046572/>>. Acesso em: 4 de out. de 2021.
- 2-GAVAND, Pierre-Edouard et al. Clinical spectrum and therapeutic management of systemic lupus erythematosus-associated macrophage activation syndrome: A study of 103 episodes in 89 adult patients. Autoimmun Rev. 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28483541/>>. Acesso em: 4 de out. de 2021.
- 3- Liu, Ai-Chun et al. Macrophage activation syndrome in systemic lupus erythematosus: a multicenter, case-control study in China. Clin Rheumatol, 2018. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28409239/>>. Acesso: 4 de out. de 2021.
- 4- VILAIYUK, Soamarat et al. Recurrent macrophage activation syndrome as the primary manifestation in systemic lupus erythematosus and the benefit of serial ferritin measurements: a case-based review. Clin Rheumatol, 2013. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23483294/>>. Acesso em: 4 de out. de 2021.
- 5-GRANATA, Guido et al. Macrophage Activation Syndrome as Onset of Systemic Lupus Erythematosus: A Case Report and a Review of the Literature. Case Reports in Medicine, vol. 2015. Disponível em: <<https://www.hindawi.com/journals/crim/2015/294041/#references>>. Acesso em: 4 de out. de 2021.
- 6- LERKVALEEKUL, Butsabong & VILAIYUK, Soamarat. Macrophage activation syndrome: early diagnosis is key. Open Access Rheumatol, 2018. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30214327/>>. Acesso em: 4 de out. de 2021
- 7- TAVARES, Anna & FERREIRA, Gilda & GUIMARÃES, Luciano & GUIMARÃES, Raquel & Sena Teixeira, Flávia. (2014). Síndrome de ativação macrofágica em paciente com artrite idiopática juvenil sistêmica. Revista brasileira de reumatologia. 55. 10.1016/j.rbr.2014.02.007. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/rbr/a/rwtYM98LgR55cHT7dvY4f/?lang=pt>> Acesso em: 3 de out. de 2021

### Critérios de LES: (2019)

1º) FAN > 1:80 : Aplica os critérios (pontuação >=10 –LES)

<b>Constitucional:</b>	Mucocutâneo: Alopecia não cicatrizada (2) Aftas (2) Lúpus cutâneo subagudo ou lúpus discoide (4) Lúpus cutâneo agudo (6)
<b>Hematológico:</b>	Renal: Proteinúria >0.5g/24h (4) Biópsia renal classe II ou nefrite lúpica tipo V (8) Biópsia renal classe III ou nefrite lúpica tipo IV (10)
<b>Neuropsiquiátrico:</b>	Anticorpos Antifosfolípeidos: Anticorpo anti-cardiolipina OU anticorpo anti beta 2GP1 OU Anticoagulante lúpico (2)
<b>Serosa:</b>	Proteínas do complemento: C3 baixo OU C4 baixo (3) C3 baixo E C4 baixo (4)
<b>Musculoesquelético:</b>	Anticorpos específicos pro LES: Anticorpo anti-dsDNA OU Anticorpo anti-smith (6)
<b>OBS: Dentro de cada domínio apenas o critério mais alto é contado para pontuação total.</b>	

Tabela 1. Critérios de LES

### Critérios Modificados – Síndrome de Ativação Macrofágica

1 – Diagnóstico molecular consistente com MAS ou

2 – Três ou 4 achados clínicos + pelo menos 1 anormalidade imunológica :

<b>Tx&gt;38,5°C por pelo menos 7 dias</b>	<b>Esplenomegalia</b>
<b>Hipertrigliceridemia (&gt;160mg/dl)</b>	Hipofibrinogenemia
<b>Ferritina&gt;500</b>	sIL-2 receptor>2400 ui/ml
<b>Ausência ou diminuição da atividade de células NK</b>	<b>Células hemofagocíticas na medula óssea, células NK</b> baixas ou linfonodos
<b>Citopenia em &gt;2 linhagens de células (Hb &lt;9; Plaquetas&lt;100.000; Neutrófilos &lt;1000)</b>	

Tabela 2. Critérios modificados – Síndrome de Ativação Macrofágica