

SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA ASSOCIADA À INSUFICIÊNCIA HEPÁTICA GRAVE EM ADOLESCENTE COM DENGUE: UM RELATO DE CASO

GLA Revoredo, FRJ Ferreira, CS Rodrigues, NM Santana, RO Nalesso, PP Neffá, LL Perruso, EM Rego

Instituto D'Or de Pesquisa e Ensino (IDOR), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de dengue grave complicada com síndrome de ativação macrofágica (SAM) e alertar a comunidade médica sobre a importância do diagnóstico precoce para reduzir os índices de mortalidade associados a esta condição.

Relato de caso: Homem, 17 anos, internado em maio de 2024 com quadro de dengue com sinais de alarme (NS1 positivo em 12/05/24), evoluiu com choque (grupo D) devido à hipotensão refratária e disfunção hepática grave. Diante da persistência da febre, pancitopenia e esplenomegalia, suspeitou-se da SAM, identificando hiperferritinemia (22.270 ng/mL), hipertrigliceridemia (393 mg/dL), aumento de transaminases (AST 282 U/L e ALT 396 U/L) com posterior solicitação da avaliação medular, a qual visualizou raras figuras de hemofagocitose em contexto de medula óssea globalmente sadia. Após tais resultados foi calculado o H-SCORE: 288 pontos, com probabilidade acima de 99% de SAM, sendo então instituída terapêutica com imunoglobulina intravenosa na dose de 400 mg/kg/dia por 5 dias (entre 26 e 30/05/24) e corticoterapia inicialmente com Metilprednisolona 1 mg/kg com desmame progressivo. Paciente apresentou boa resposta ao tratamento, evoluindo de maneira favorável ao quadro, persistindo com anemia residual associada a quadro infeccioso prolongado e componente carencial, posteriormente resolvida. **Discussão:** A Síndrome de ativação macrofágica (SAM) é uma condição hiperinflamatória agressiva, que se desenvolve através da liberação de citocinas pelas células T CD8+ e macrófagos ativados, gerando feedback anormal das células T-NK e citotóxicas, desencadeando fagocitose de células sanguíneas na medula óssea e tempestade de citocinas, causando disfunção orgânica e óbito se não identificada e tratada rapidamente. Para o diagnóstico, são necessários pelo menos cinco de oito critérios: febre, esplenomegalia, citopenias afetando pelo menos duas de três linhagens em sangue periférico, ferritina > 500 mcg/L, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose na medula óssea, baço ou linfonodos, atividade baixa ou ausente de linfócitos NK e altos índices de CD25. A ferritina é um dos marcadores mais relevantes, pois valores acima de 10.000 mcg/L conferem sensibilidade e especificidade > 90%. A persistência da febre por mais de 7 dias, a ferritina elevada e a piora expressiva da função hepática também sugerem a possibilidade de SAM. Quanto à histopatologia, tipicamente pode-se encontrar aumento difuso de linfócitos e macrófagos maduros, que ocasionalmente exibem hemofagocitose. Desde a introdução do protocolo HLH-94 (1994), o tratamento baseia-se em corticosteroide com ou sem etoposídeo, mas também pode-se usar imunoglobulina intravenosa, Anakinra ou Metotrexato intratecal, principalmente nos casos refratários ao primeiro tratamento. Em uma coorte de 2023 que avaliou 32 pacientes com

SAM, 8 pacientes possuíam dengue associada, com um H-SCORE mediano de 240 (98-99% de probabilidade de SAM) e ferritina média de 34.740 ng/mL. Destes, 7 sobreviveram, com uma mediana de SG de 18,41 meses. Quando se compara esta taxa aos casos de SAM associada a malignidade, há uma menor sobrevida, sendo mais comum a associação com linfomas. **Conclusão:** O caso descrito mostra necessidade de diagnóstico precoce para rápido início do tratamento e comprova o sucesso da terapia com imunoglobulina humana e corticoide como primeira linha em um caso de síndrome de ativação macrofágica secundária a dengue com disfunção hepática grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.225>

RELATO DE CASO: HISTOPLASMOSE DISSEMINADA EM PACIENTE IMUNOCOMPETENTE ASSOCIADA À SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA

AMR Pinheiro^a, RP Frota^b, JPRD Nascimento^b, AKA Arcanjo^c

^a Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^b Hospital Regional Norte (HRN), Sobral, CE, Brasil

^c Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, CE, Brasil

Objetivos: Realizar relato de caso e revisão bibliográfica sobre histoplasmose disseminada em imunocompetente com desenvolvimento de síndrome hemofagocítica. **Material e métodos:** Revisão de prontuário de uma paciente com investigação de plaquetopenia severa e provas inflamatórias muito elevadas. **Resultados:** Paciente, feminina, 46 anos, secretária do lar, admitida em hospital terciário do interior do Ceará com história de dor torácica posterior súbita com irradiação para lombar, associada a febre, mialgia de início há uma semana da admissão, que evoluiu com dispneia e tosse, sendo admitida com insuficiência respiratória, hipoxemia e plaquetopenia severa. Exames laboratoriais com evidência de provas inflamatórias elevadas e com critérios clínicos e laboratoriais para síndrome hemofagocítica, tendo realizado mielograma e confirmada hemofagocitose, além de achado de Histoplasma capsulatum. Sorologia para HIV não reagente. Paciente evoluiu com síndrome do desconforto respiratório agudo e necessidade de ventilação mecânica, extubada após 5 dias. Melhora do quadro hematológico mesmo antes do início da terapia com anfotericina B lipossomal. Devido melhora clínica das provas inflamatórias antes da conclusão do diagnóstico de síndrome hemofagocítica, optou-se por não realizar corticoterapia. **Discussão:** Histoplasmose disseminada é uma infecção fúngica sistêmica causada pelo Histoplasma capsulatum. Em pacientes imunocompetentes, essa condição é rara, mas pode ocorrer, principalmente em regiões endêmicas. A síndrome hemofagocítica (SH) é uma condição grave caracterizada pela hiperativação e proliferação de células do sistema imunológico, resultando em fagocitose descontrolada de células sanguíneas. Quando essas duas condições estão associadas, o quadro clínico se torna ainda mais