

SINDROME DE ACTIVACION MACROFÁGICA EN PACIENTE CON RECIENTE DIAGNOSTICO DE ARTRITIS REUMATOIDEA JUVENIL SISTÉMICA

Riccio PC, Alvarez Miño R, Salazar E, Garcia Munitis P, Etcheverry M, Cinquegrani K, Podesta MF.

Introducción . Se describe forma de presentación secundaria de síndrome de activación macrofágica en paciente con reciente diagnóstico de Artritis sistémica. De las formas secundarias se destacan las asociadas a neoplasia y a enfermedades autoinmunitarias. La forma de presentación más frecuente es cuadro febril prolongado asociado con alteraciones hematológicas.

Métodos. Descripción de caso clínico

Resultados

Paciente de 12 años con síndrome febril prolongado, con exantema generalizado, poliartralgias, poliadenopatias y compromiso del estado general. Presenta ecografía abdominal con microabscesos en bazo.

Se descarta enfermedad por arañazo de gato y enfermedad oncohematológica.

Evaluada por reumatología, se diagnostica de Artritis Reumatoidea Juvenil sistémica (criterios clínicos y de laboratorio).

A la semana presenta descompensación clínica y shock. Ingresa en UTIP con requerimiento de ARM y drogas vasoactivas. Cumpliendo criterios de activación macrofágica (descenso de hemoglobina, plaquetas, ERS y fibrinógeno, y elevación de transaminasas, ferritina y triglicéridos), con compromiso inflamatorio sistémico, se inicia tratamiento en forma progresiva con pulsos de metilprednisolona, gammaglobulina, canakinumab (anti interleucina -1) y ciclosporina, que suspende transitoriamente por falla renal aguda. Luego del tratamiento la paciente presenta mejoría clínica con remisión síntomas, suspensión de drogas vasoactivas y mejora de valores de laboratorio. pudiendo descomplejizar a la paciente a la semana de ingreso en la unidad.

Conclusiones

El síndrome de activación macrofágica es una complicación grave y potencialmente fatal de la artritis sistémica. Un alto grado de sospecha, un diagnóstico y tratamiento precoz son esenciales para el pronóstico del paciente.

PCR/ERS	Elevado
FAN	?
FR	?
COMPLEMENTO	Normal

Fecha	24/09	03/09	04/09
Hemograma	8.930 10/30 248000	18.920 8.8/27 15800 0	24.220 7.9/22 64.000
Fibrinogeno	368	128	60
LDH	645	2380	1614
Ferritina	7732	40000	40000
PCR/ERS	69/39	81/5	43/10