

# Doença de Still do adulto associado a síndrome de ativação macrofágica em paciente jovem

Ana Paula Andrade<sup>†\*</sup>, Aparecida C. de Oliveira<sup>‡</sup>

## Resumo

A doença de Still do adulto é uma patologia inflamatória sistêmica rara, com apresentação clínica heterogênea. Caracterizada por poliartrite, febre alta, erupção cutânea evanescente que em geral acompanha os surtos febris, linfadenomegalia, hepato e esplenomegalia. Acomete adultos jovens, ocorrendo antes dos 35 anos na maioria dos casos. Em raras situações essa artrite pode cursar com a síndrome de ativação macrofágica (SAM) ou síndrome hemofagocítica secundária (reativa) consiste de uma grave e potencialmente fatal complicação das doenças reumáticas crônicas. É caracterizada pela excessiva ativação dos macrófagos, resultando febre, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia, envolvimento neurológico, graus variáveis de citopenias, hiperferritinemia, distúrbio hepático, coagulação intravascular e freqüente falência de múltiplos órgãos. Também ocorre em associação com neoplasias, imunodeficiências e variedade de agentes infecciosos virais, bacterianos e fúngicos. Objetivo do trabalho é mostrar a causa de febre obscura somada a anemia em pacientes jovens. Materiais e métodos: Mulher, 17 anos, negra, deu entrada na Emergência do Hospital Universitário Sul Fluminense (HUSF) no dia 14 de abril de 2014 com febre, disúria, adinamia e prostração. Realizado durante o período de internação exames laboratoriais, imagem e biópsia. Assim sendo, a SAM deve sempre participar do diagnóstico diferencial de todo o paciente com febre persistente, síndrome adenomegálica e pancitopenia. A procura da etiologia deve ser ampla e exaustiva para melhor compreensão da entidade e de suas complicações, bem como para a instituição da terapêutica apropriada com a finalidade de reduzir seu potencial de letalidade.

**Palavras-chave:** Doença de Still; Artrite Macrofágica

## Referências

1. Ravelli A, Magni-Manzoni S, Pistorio A, et al. Preliminary diagnostic guidelines for macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis. *J Pediatr*. 2005;146(5):598-604.
2. Arlet JB, Le Thi Huong DB, Pouchot J, Piette JC. Current concepts on the pathophysiology of adult-onset Still's disease. *Rev Med Interne*. 2005;26(7):549-56.
3. Silva CAA, Silva CHM, Robazzi TCMV, et al. Síndrome de ativação macrofágica associada com artrite idiopática juvenil sistêmica. *J Pediatr*. 2004;80(6):517-22.
4. Dhote R, Simon J, Papo T, et al. Reactive hemofagocytic syndrome in adult systemic disease: report of twenty-six cases and literature review. *Arthritis & Rheumatism*. 2003;49(5):633-9.
5. Prado R, Terreri MTRA, Len CA, Braga J, Hilário MOE. Síndrome de ativação macrofágica em pacientes com artrite idiopática juvenil. *Rev Bras Reumatol*. 2004;44(5):378-82.
6. Ravelli A. Macrophage activation syndrome. *Cur Opin Rheumatol*. 2002;14(5):548-52.
7. Stephan JL, Kone-Paut I, Galambrun C, Mouy R, Barder Meunier B, Prieur AM. Reactive haemophagocytic syndrome in children with inflammatory disorders. A retrospective study of 24 patients. *Rheumatology*. 2001;40:1285-9.

Afiliação dos autores: † Aluna da graduação em Medicina pela USS;

‡ Médica do Serviço de Clínica Médica e Coordenadora do Programa de Residência Médica de Clínica Médica do Hospital Universitário Sul Fluminense.

\* aninhamed12@gmail.com

8. Sawney S, Woo P, Murray KJ. Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. *Arch Dis Child.* 2001;85:421-6.
9. Ramanan AV, Rosenblum ND, Feldman BM, Laxer RM, Schneider R. Favorable outcome in patients with renal involvement complicating macrophage activation syndrome in systemic onset juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol.* 2004;31(10):2068-70.