

**Título:** Síndrome de Ativação Macrofágica secundária a Lúpus Eritematoso Sistêmico: primodiagnóstico raro em adulto jovem

**Introdução:** A linfocitose hemofagocítica (LHH) é uma síndrome rara, decorrente de hiperativação imune. Quando acomete portadores de doenças reumatológicas, é denominada síndrome de ativação macrofágica (SAM). Esta requer tratamento imediato diante de sua evolução agressiva, o que nem sempre é possível devido ao atraso diagnóstico. **Objetivo:** Divulgar o processo diagnóstico de um caso de SAM associada a Lúpus eritematoso sistêmico (LES) e destacar a importância da suspeição precoce. **Método:** Constitui-se de um relato de caso evidenciado na prática clínica junto a base de dados da literatura, como Scielo. **Relato do caso:** A.R.M.L., sexo masculino, 24 anos, admitido em 47º dia pós-operatório de fratura em pé esquerdo após trauma automobilístico. Passado de artrite não especificada na infância. Sem comorbidades atuais ou medicamentos de uso contínuo. Internado com quadro de infecção de ferida operatória, tratada com Oxacilina, Gentamicina e desbridamento cirúrgico, com melhora completa. Dias após evoluiu com quadro gripal por Vírus Sincicial Respiratório. Após melhora, apresentou dor abdominal, náuseas, febre, prostração e inapetência. Desde então, houve queda em contagem de células sanguíneas, mantendo febre diária e prostração. Não foi identificado foco infeccioso. Apresentou 9 hemoculturas negativas, sorologias negativas. Evoluiu com pancitopenia, hipertrigliceridemia, aumento importante de ferritina, queda de fibrinogênio. Tomografia evidenciou derrame pleural laminar e derrame pericárdico. Mielograma: Presença de figuras de hemofagocitose. Propedêutica reumatológica com diagnóstico de LES. Durante o curso de doença, foram necessárias múltiplas transfusões de hemoderivados, sem a melhora desejada até início do tratamento específico. Após resultado de exames, HSCORE foi de 273, com >99% de probabilidade de LHH. Iniciado tratamento com dexametasona, após o qual houve melhora clínica e laboratorial expressiva em 48 horas. Paciente recebeu alta com o diagnóstico de SAM secundária a LES e acompanhamento ambulatorial com reumatologista. **Conclusão:** A LHH é condição pouco frequente. Contudo, parte de sua baixa prevalência deve-se ao desconhecimento e subdiagnóstico. O quadro clínico nem sempre será clássico e, tendo em vista a gravidade em casos sem tratamento, deve ser suspeitada em todo paciente com alterações compatíveis. O reconhecimento e o tratamento precoce são fundamentais para melhorar o prognóstico dessa doença.