

P-061

Artrite idiopática juvenil: relato de caso

Luciana Schneider,¹ Manuela Louvain Manhães,¹ Flávio Roberto Sztajnbok¹

¹Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy

Introdução • A artrite idiopática juvenil é a doença reumática inflamatória crônica mais frequente em idade pediátrica e representa um grupo heterogêneo de artrites inflamatórias que ocorrem antes dos 16 anos e persistem por, pelo menos, seis semanas. No Brasil não há dados epidemiológicos fidedignos, uma vez que a doença não é de notificação compulsória e não há a obrigatoriedade do registro de casos. **Descrição do caso** • Paciente do gênero masculino, 4 anos, portador de artrite idiopática juvenil – subtipo artrite relacionada à entesite –, com início após um quadro crônico de gastroenterite. HLAB27 positivo, sem outras alterações. Melhora progressiva do estado geral após o início do tratamento com metotrexato. Episódio de piora após a vacina oral poliomielite (VOP). Evolui sem dor articular, porém permaneceu claudicante. **Discussão** • O subtipo artrite relacionada à entesite é caracterizado por artrite axial, entesite, uveíte sintomática e positividade para HLA-B27. A VOP é uma vacina oral atenuada, portanto contraindicada para portadores de artrites. Ambos os achados colaboram para o diagnóstico de artrite idiopática juvenil – subtipo artrite relacionada à entesite. De acordo com a literatura internacional, em mais de 50% dos casos, acomete meninas em número menor ou igual a quatro articulações. Em 35 a 40%, ocorre também em meninas, no entanto, em número maior ou igual a cinco articulações. Em 10 a 15%, há acometimento sistêmico e incidência igualmente em ambos os gêneros. Ou seja, trata-se de um caso cujos dados clínicos diferem dos encontrados usualmente na epidemiologia da enfermidade ao redor do mundo e cujo país de origem possui poucos dados a respeito da doença. **Conclusão** • Dessa forma, o relato de casos de crianças portadoras de artrite idiopática juvenil – subtipo artrite relacionada à entesite – na literatura, bem como as condutas terapêuticas adotadas e os resultados obtidos podem descrever aspectos epidemiológicos e potenciais abordagens terapêuticas à luz do levantamento do prognóstico da enfermidade no Brasil e fora do país.

P-062

Relato de caso clínico: coreia de Sydenham e diagnóstico de febre reumática

Ingrid Lessa de Menezes,¹ Luiza Alves de Mattos,¹ Clarissa Pereira e Pádua,¹ Paula Garcez Oliveira Hazan da Fonseca,¹ Ana Carolina Castro Cortes,¹ Maria do Socorro Costa da Silva¹

¹Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira

Introdução • A coreia de Sydenham é a principal manifestação neurológica da febre reumática, doença inflamatória multissistêmica que costuma afetar crianças de 5 a 15 anos. Ela constitui um critério maior para o diagnóstico, podendo se manifestar isoladamente ou concomitantemente com outros critérios. Relatamos o caso de um escolar de 9 anos, atendido na emergência de hospital pediátrico universitário do Rio de Janeiro, apresentando a coreia como queixa principal. **Descrição do caso** • Paciente do sexo masculino, 9 anos, dá entrada na emergência de hospital pediátrico com quadro de movimentos corporais incoordenados e involuntários associados à artrite simétrica em punhos, cotovelos, joelhos e tornozelos. Negava história prévia de faringite, porém apresentava lesões de pele cicatriciais disseminadas, possivelmente compatíveis com passado de impetigo. Ao exame cardiovascular, apresentava sopro sistólico importante em foco mitral, com íctus propulsivo e frêmito à palpação. Optou-se pela internação do paciente para investigação com exames laboratoriais e de imagem, além do tratamento medicamentoso da febre reumática e suas manifestações clínicas. **Discussão** • A coreia de Sydenham é uma manifestação benigna e autolimitada, com espectro de duração vasto de seis meses até dois anos. O diagnóstico da febre reumática é feito na presença de dois critérios maiores ou um critério maior e dois menores (critérios de Jones). Entretanto, em alguns casos, a coreia pode ser a única manifestação, aparecendo no início do surto ou ocorrendo como manifestação tardia (até sete meses após a infecção estreptocócica). Neste relato de caso, o paciente manifestou a coreia como queixa principal, porém também apresentava cardite e artrite ao exame, fechando o diagnóstico clínico de febre reumática. **Conclusão** • A coreia de Sydenham constitui, no Brasil, a principal causa de coreia adquirida na infância. O prognóstico é bom devido ao seu caráter autolimitado, com remissão completa dos sintomas por volta de seis meses. Ela é um critério diagnóstico importante e eventualmente tardio para a febre reumática, doença que ainda merece grande atenção no meio pediátrico, pois pode evoluir com complicações graves apesar de ser facilmente prevenida.

P-159

Síndrome de ativação macrofágica secundária à artrite idiopática juvenil subtipo sistêmico

Adriana Rodrigues Fonseca,¹ Marta Felix Rodrigues,¹ Rozana Gasparello de Almeida,¹ Alicia de Oliveira Rosas,¹ Christianne Costa Diniz,¹ Thaissa Amorim Nogueira Lang,¹ Rodrigo Perico,¹ Flavio Roberto Sztajnbock,¹ Sheila Knupp Feitosa de Oliveira¹

¹Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira

Introdução • A síndrome hemofagocítica linfo-histiocítica (HLH) é uma desordem hiperinflamatória grave, causada por uma resposta imune desregulada e pode ser secundária à infecção principalmente por vírus Epstein-Baar (EBV). Quando associada às doenças autoimunes, é denominada síndrome de ativação macrofágica (SAM), tendo como principal associação a artrite idiopática juvenil subtipo sistêmico (AIJS). **Descrição do caso** • Escolar de 9 anos, sexo feminino, com febre alta e persistente há seis semanas, irritabilidade, adenopatia generalizada, perda ponderal, poliartrite e exantema. Exames laboratoriais atuais com anemia, leucocitose, trombocitose e provas de atividade inflamatória aumentadas. Há cerca de um ano, apresentou quadro semelhante de febre, artralgias, citopenias, hiperferritinemia, figuras de hemofagocitose no mielograma e sorologia positiva para EBV. Recebeu o diagnóstico prévio de HLH secundária à infecção por EBV, e tratamento quimioterápico com resolução do quadro. Iniciado tratamento para AIJ sistêmica com boa resposta terapêutica. **Discussão e conclusão** • Na AIJS, a SAM pode ocorrer em 10-50 dos pacientes, podendo se manifestar de forma aguda e grave, porém quando nas suas formas subclínicas, causa grande dificuldade na diferenciação entre atividade de doença e SAM. Apesar das diversas causas e fatores desencadeantes de SAM, o quadro clínico desencadeado pelo estado hiperinflamatório é, de certa forma, semelhante. A febre não remitente é o sinal mais comum, e a hiperferritinemia é um biomarcador relevante para o diagnóstico. O tratamento iminente com terapia imunossupressora ou imunomoduladora é necessário nesses casos.

P-181

Lúpus eritematoso sistêmico com pericardite severa e tamponamento cardíaco em paciente com *incontinentia pigmenti*

Mariana Andriani Silva,¹ Ana Gabriela G. F. Strang,¹ Ana Lúcia Falavigna Guilherme¹

¹Universidade Estadual de Maringá

Introdução • A *incontinentia pigmenti* (IP) é uma doença genética rara que afeta predominantemente mulheres. Apresenta transmissão autossômica ligada ao X. Entre os afetados, ocorre comprometimento variável da pele e seus anexos, do sistema nervoso central, visual e imunológico. Os achados dermatológicos são os primeiros a serem observados. Crises epiléticas e deficiência mental são frequentes, alterações visuais, hipoacusia, alterações ósseas e dentárias são descritas. **Descrição do caso** • Menina, 10 anos com diagnóstico de IP desde o nascimento sem uso de medicamentos. Oito semanas antes da internação teve odinofagia e dor pré-cordial foi avaliada em UBS (duas oportunidades), alta com sintomáticos. Quatro semanas após apresentou dispnéia, encaminhada imediatamente a UTI da cidade de origem. Detectado quadro de insuficiência cardíaca congestiva secundária a derrame pericárdico, realizada punção de 250 ml (líquido serossanguinolento), iniciado antibióticos, transferida para UTI pediátrica do Hospital Universitário de Maringá, permaneceu internada por 22 dias e 21 na enfermaria. No segundo dia de UTI (HUM) foi drenado 780 ml do pericárdio. Verificada hemiparesia esquerda completa e crises focais com generalização secundária, iniciado topiramato. Tomografia de crânio e ressonância magnética acusaram acidente vascular isquêmico à direita e sinais de comprometimento de zonas limítrofes de vascularização. Angiotomografia cardíaca/torácica sugeriu pericardite recidivante idiopática, não detectou sinais de vasculite. Biópsia de pele confirmou IP. Realizou videotoracostomia com drenagem pleuropericárdica, biópsia de pleura/pericárdio com laudo anatomopatológico inconclusivo. Sem crescimento bacteriano nas culturas. Além dos antibióticos foi optado por metilprednisolona 15 mg/kg/dia por três dias. O dreno toracopleural foi mantido até a introdução de colchicina junto a prednisona 1 mg/kg/dia. Três meses após alta apresentou anti-DNA positivo (na internação sua pesquisa foi duas vezes negativa), na coleta ambulatorial estava com prednisona, colchicina, amitriptilina, topiramato. **Discussão/conclusão** • A IP está relacionada a alterações do gene IKBKG, ou NEMO, que atua na sinalização intracelular. Seu mau funcionamento está associado a predisposição de câncer, resposta inflamatória exacerbada e imunodeficiência. A maioria das alterações imunológicas foram observadas em animais. Esta paciente apresenta IP e aos 10 anos abriu lúpus eritematoso sistêmico com manifestações severas. Alertamos para possibilidade desta associação e a importância de terapia imunossupressora.