

Reumatologia | Caso Clínico

PD-019 - (21SPP-11611) - FASCEÍTE EOSINOFÍLICA COM ENVOLVIMENTO SISTÊMICO EM IDADE PEDIÁTRICA

Sofia Brandão Miranda¹; Ivana Cardoso²; Bernardo Santos³; Joana Vilaça¹; Francisca Aguiar^{4,5}; Cristina Castro⁶; Mariana Rodrigues^{4,5,6}; Iva Brito^{4,5}

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga, Braga, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Gaia, Portugal; 3 - Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; 4 - Unidade de Reumatologia Pediátrica e do Jovem Adulto do Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, Portugal; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 6 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, Portugal

Introdução / Descrição do Caso

A fasceíte eosinofílica (FE) é uma doença do tecido conjuntivo com etiopatogenia desconhecida, início súbito e rápida progressão. Caracteriza-se por edema e endurecimento das extremidades, eosinofilia periférica e espessamento fascial subcutâneo.

Menina de 3 anos, saudável, admitida por edema e dor nos membros inferiores há uma semana. Hepatoesplenomegalia e hipereosinofilia 7200/uL, anemia microcítica, hipofibrinogenemia, hipoalbuminemia, aumento das troponinas e BNP e proteinúria não nefrótica. Enzimas musculares negativas. VS normal e PCR elevada. IgG elevada, complemento normal, ANA positivo 1/640, padrão homogéneo, ANCA e anticorpos específicos de miosite negativos. Esfregaço sanguíneo normal. Exames culturais negativos. Biópsia de medula óssea e hepática com eosinofilia. TC toracoabdominopélvica com poliserosite e hepatoesplenomegalia. Ecocardiograma e RM cardíaca normais. RM membros superiores com espessamento fascial e edema muscular. Iniciou corticoterapia sistémica (CS) com rápida melhoria analítica e clínica, mas progressão do espessamento cutâneo. A biópsia de pele, músculo e fáscia revelou fibrose dérmica, esclerose subcutânea e inflamação muscular. Assumido diagnóstico de FE, iniciou metotrexato subcutâneo (MTX). Ao longo de 18 meses, progressiva normalização clínica e analítica e surgimento de manchas vitiligóides (mãe e avô materno com vitiligo).

Comentários / Conclusões

Este caso de FE com envolvimento sistémico representou um desafio diagnóstico pela raridade em idade pediátrica. A biópsia fascial é gold-standard, mas a RM é útil para diagnóstico e monitorização. Neste caso, a ausência de eosinófilos na amostra pode dever-se a defeito na amostragem ou timing da realização. A CS é o tratamento de primeira linha, associada ou não ao MTX.

Palavras-chave : fasceíte, espessamento fascial, hipereosinofilia