

PD-143 - (21SPP-11652) - SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO, ESPLENOMEGALIA E PANCITOPENIA – SERÁ SARCOIDOSE?

Carolina Amaro Gonçalves¹; Ana Dias Curado¹; Filipa Afonso Ferreira¹; Catarina Salgado²; Maria João Palaré²; José Gonçalves Marques³; Filipa Oliveira Ramos⁴; Anabela Ferrão²

1 - Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 2 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 3 - Unidade de Infeciologia e Imunodeficiências Pediátricas, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 4 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

Introdução / Descrição do Caso

A sarcoidose é uma doença inflamatória rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de granulomas não caseosos. Apresenta um espectro clínico variável, com atingimento multisistémico, sendo mais frequente o envolvimento pulmonar, ganglionar, ocular e cutâneo.

Menina de 9 anos, recorre ao SU por epistaxis significativa, sem outros sintomas. À observação destacava-se esplenomegalia e analiticamente apresentava anemia microcítica, trombocitopenia e citólise hepática. Em D2 internamento iniciou febre que persistiu durante 24 dias, com PCR máxima de 5.08mg/dL, VS de 62mm/h e ferritina normal. Durante o internamento verificou-se um agravamento da esplenomegalia com hepatomegalia, persistência da elevação das transaminases e evolução para pancitopenia. Realizou aspirado e biópsia de medula óssea, sem alterações. Da investigação etiológica excluíram-se causas infecciosas - VIH 1/2, VHA, VHB, VHC, CMV, EBV, Parvovírus, HSV 1/2, Toxoplasmose, Brucelose, Leptospirose, Bartonella, Febre Q, Leishmaniose, tuberculose - causas autoimunes e imunodeficiências. A TC toraco-abdominal não demonstrou alterações pulmonares, mas revelou linfadenopatia generalizada tendo realizado biópsia ganglionar. O exame anatomopatológico identificou granulomas epitelióides sem necrose do tipo sarcóide com pesquisa de microorganismos por imunohistoquímica negativa. O doseamento da ECA revelou-se aumentado tendo iniciado terapêutica com prednisolona com uma evolução favorável.

Comentários / Conclusões

Este caso demonstra o desafio diagnóstico face uma doença rara com apresentação atípica destacando a importância de ser considerada no diagnóstico diferencial de síndrome febril prolongado associado a esplenomegalia e pancitopenia, mesmo na ausência de envolvimento pulmonar.

Palavras-chave : pancitopenia, esplenomegalia, síndrome febril prolongado, sarcoidose