

PD-023 - (21SPP-11695) - ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÊMICA: DIFICULDADES DIAGNÓSTICAS E NA ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Sofia Grilo¹; Bernardo Monteiro¹; Carolina Gonçalves¹; Andreia Martins¹; Marta Cabral²

1 - Departamento da Criança e do Jovem, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, E.P.E.; 2 - Consulta de Reumatologia Pediátrica, Departamento da Criança e do Jovem, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso

A artrite idiopática juvenil sistêmica (AIJs) é uma doença inflamatória crônica caracterizada por febre prolongada e artrite, por vezes associada a outras manifestações sistêmicas. O diagnóstico é de exclusão e desafiante.

Rapariga de 11 anos, saudável. Quadro com 6 semanas de evolução de poliartrite migratória de agravamento progressivo, exantema urticariforme, astenia, anorexia e emagrecimento. Internada para investigação, objetivou-se poliartrite e picos febris diários associados a exantema evanescente. Exames: Hb 9.9g/dL, VS 88mm, PCR 6mg/dL; hepatomegalia em ecografia; ANA 1/160, anticoagulante lúpico positivo. Por IGRA positivo sem sintomas de doença, assumiu-se tuberculose infeção e iniciou isoniazida. Perante diagnóstico duvidoso (AIJs versus lúpus eritematoso sistêmico) e impossibilidade de iniciar terapêutica imunossupressora, iniciou indometacina e teve alta clinicamente estável, com artrite ativa. Reinternada 17 dias depois por febre, persistência de poliartrite e agravamento analítico (Hb 9,2g/dL, ferritina 4631 ng/mL, fibrinogénio 2,4 g/L, d-dímeros 6572 µg/L, AST 916 U/L, albumina 3,4g/dL, triglicéridos 133 mg/dL) sugestivo de síndrome de ativação macrofágica (SAM) em evolução. Documentada esplenomegalia e agravamento do padrão de citocolestase, sem outras complicações. Após 4 semanas de antibacilares, iniciou corticoterapia, com melhoria clínica e analítica.

Comentários / Conclusões

Este caso ilustra a dificuldade diagnóstica e terapêutica das doenças autoimunes, com quadros clínicos por vezes indistinguíveis. A destacar: 1) clínica sugestiva de AIJs, mas marcadores imunológicos característicos de outras entidades que se sobrepõem; 2) tuberculose infeção, que atrasou o início da terapêutica imunomoduladora; 3) SAM, uma complicação grave.

Palavras-chave : Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica, Síndrome de Ativação Macrofágica