

EP-392 - (1JDP-10165) - HEPATOTOXICIDADE A ANAKINRA NUMA CRIANÇA COM AIJ SISTÊMICA E CO-INFEÇÃO A EBV - DESAFIOS DIAGNÓSTICOS E TERAPÊUTICOS

Raquel Lopes De Bragança¹; Mariana Rodrigues²; Maria Ventura Nogueira³; Francisca Aguiar²; Margarida Tavares⁴; Iva Brito²

1 - Serviço de Pediatria da Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário São João; 2 - Unidade de Reumatologia Pediátrica e Jovem Adulto, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar e Universitário de São João; 3 - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 4 - Unidade de Infecçiology Pediátrica, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança. Centro Hospitalar e Universitário de São João

Introdução / Descrição do Caso

Menino de 2 anos, previamente saudável, internado por síndrome febril prolongado com exantema maculo-papular, hepatoesplenomegalia e dor cervical auto-limitada. Por suspeita de Doença de Kawasaki incompleta iniciou IGIV e ácido acetilsalicílico sem melhoria, tendo sido transferido para centro terciário. Da investigação complementar destacam-se aumento dos parâmetros inflamatórios (PCR 250mg/L, VS 115mm/h, ferritina 26128 ng/mL), triglicerídeos e CD25 solúvel, diminuição do fibrinogénio e PCR positiva para vírus Epstein Barr (EBV) (7500 cp/mL). Após exclusão de outras causas infecciosas, imunomediadas e oncológicas, foi admitido Síndrome de Ativação Macrofágica (SAM) secundário a EBV, repetiu IVIG e iniciou pulsos de metilprednisolona, com melhoria inicial. Por reinício da febre, apesar de descida do número de cópias víricas, assumida artrite idiopática juvenil sistémica (AIJs). Iniciou anakinra com boa resposta. No seguimento, constatada hepatite, sem subida de cópias de EBV, com resolução após suspensão de anakinra. Realizou *switch* para canakinumab, mantendo remissão sem corticoterapia após 4 meses. Aguarda painel genético de doenças da imunodesregulação

Comentários / Conclusões

A AIJs é uma patologia rara e o seu diagnóstico desafiante, dada a ausência de testes diagnósticos específicos, implicando a exclusão de outras causas de febre prolongada. Por outro lado, as infecções podem ser *triggers*, como no caso apresentado. OSAM é uma emergência reumatológica que deve ser precocemente identificada e tratada. A hepatotoxicidade ao anakinra tem sido relatada apenas em *case reports*. Dada a resposta prévia a inibidor da IL-1 e as particularidades deste caso, considerou-se o canakinumab a melhor alternativa, com perfil de segurança superior.

Palavras-chave : artrite idiopática juvenil sistémica, anakinra, síndrome de ativação macrofágica, canakinumab, infecção a EBV