

EP-144 - (1JDP-10217) - ANACINRA NO CONTROLO DE SÍNDROME AUTO-INFLAMATÓRIO NUM HOSPITAL PRIVADO

Rita Calado¹; Nélia Costa¹; Ana Zagalo¹; Marta Cabral¹; João Farela Neves¹; Esmeralda Vale¹; Teresa Fiadeiro¹

1 - Hospital da Luz Lisboa

Introdução / Descrição do Caso

As doenças auto-inflamatórias caracterizam-se por episódios inflamatórios recorrentes, determinados por desregulação da imunidade inata, sem envolvimento de auto anticorpos e auto células T reativas, distinguindo-se assim das doenças auto-imunes clássicas.

Menina de 4 anos com antecedentes de internamento aos 15 meses por febre prolongada e exantema e antecedentes familiares de mãe com urticária ao frio e febre recorrente na infância. Internada por síndrome febril prolongado associado a exantema e artralgia envolvendo joelhos, tornozelos e punhos, acompanhando-se inicialmente de edema das mãos e pés. À observação apresentava febre alta, exantema urticariforme no tronco e membros e adenopatia cervical posterior. Manteve febre e exantema 20 dias, com aparecimento de lesões vasculíticas. Destacava-se subida de parâmetros de inflamação aguda. O extenso estudo etiológico efetuado, foi inconclusivo. A biópsia de medula óssea, ecocardiograma, e outros exames imagiológicos foram normais. A biópsia de pele evidenciou achados sugestivos de dermatose neutrofílica urticariforme. Fez ceftriaxona e clindamicina 7 dias, sem resposta, IgIV 2g/Kg sem melhoria, seguido de pulsos de metilprednisolona, com resposta apenas parcial, mantendo febre e elevação dos parâmetros inflamatórios. Iniciou terapêutica com anticorpo monoclonal contra o receptor da IL1 (anacinra), com resolução imediata do quadro, tendo tido alta 3 dias sob anacinra diário. Aguarda resultado do estudo genético.

Comentários / Conclusões

Apesar de raros, os defeitos monogénicos da regulação da inflamação deverão ser considerados nos casos de síndrome febril prolongado e/ou recorrente. O seu diagnóstico permite o aconselhamento familiar, além de permitir terapêutica dirigida, melhorando o prognóstico.

Palavras-chave : Febre Prolongada, Auto-imunidade