

EP-182 - (1JDP-9922) - LINFOHISTIOCILOSE HEMOFAGOCÍTICA VERSUS DOENÇA DE KAWASAKI – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Carolina Ferreira Gonçalves¹; Alexandra Andrade¹; Carolina Gouveia¹; Cristina Freitas¹; Rute Gonçalves¹; Lucília Aveiro¹

1 - Hospital Central do Funchal

Introdução / Descrição do Caso

A Linfohistiocitose Hemofagocítica (HLH) é uma síndrome rara e potencialmente fatal, caracterizada por excessiva e desregulada ativação imunológica. A Doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite, decorrente de um processo inflamatório sistémico que envolve artérias de pequeno e médio calibre. A HLH pode ocorrer secundariamente à DK e ambas são causa de quadros de febre prolongada ou de origem indeterminada.

Lactente de 11 meses, sexo feminino, recorre ao serviço de urgência por febre e anorexia com 5 dias de evolução e diarreia desde o próprio dia. À observação, estava febril e prostrada, com má perfusão periférica. Analiticamente com elevação da PCR e da procalcitonina. Por hipótese diagnóstica de bacteriemia iniciou Ceftriaxone, e após isolamento de Influenza B na nasofaringe, o Oseltamivir. Ao 7º dia de febre, apresentou exantema morbiliforme generalizado e edema das mãos e dos pés, com elevação dos parâmetros inflamatórios (PCR e VS), elevação da AST e LDH e, hipoalbuminémia. Por suspeita de DK incompleta fez ecocardiograma, sem alterações, e iniciou imunoglobulina (Ig). Ao 8º dia de febre, por apresentar anemia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia e elevação dos D-dímeros, considerou-se o diagnóstico de HLH e iniciou dexametasona. No dia seguinte, com elevação do NT-pro-BNP e hepatomegalia, realizou nova dose de Ig por manutenção da febre, com boa resposta clínica. Teve alta hospitalar ao 12º dia de internamento. O recetor solúvel da interleucina 2 encontrava-se elevado, constituindo critério para HLH.

Comentários / Conclusões

A grande sobreposição clínica e analítica verificada entre a HLH e a DK dificulta e atrasa o diagnóstico, e torna imperativo o elevado grau de suspeição clínica com vista à minimização das complicações associadas.

Palavras-chave : Linfohistiocitose Hemofagocítica, Doença de Kawasaki, Febre prolongada