

EP-391 - (1JDP-9996) - DESCRIÇÃO DE UM CASO DA SÍNDROME DE KIKUCHI-FUJIMOTO

Miguel Bernardo¹; Ana Lança¹; Catarina Quadros²; Nuno Vilas Boas³; José Gonçalo Marques¹; Patrícia Costa Reis⁴

1 - Unidade de Infeciologia e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2 - Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Oeste – Unidade de Caldas da Rainha; 4 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso

Criança, sexo masculino, 7 anos, previamente saudável, internado por febre com 13 dias de evolução (temperatura máxima de 39°C, 3 picos diários), astenia, anorexia, exantema evanescente (fig.1A), odinofagia e artralgias, sem contexto epidemiológico. Ao exame físico detetou-se adenomegalia cervical dolorosa no grupo V (2 cm, móvel, dura), hepatoesplenomegalia e poliartrite de grandes e pequenas articulações (fig.1B).

Análises com elevação de parâmetros inflamatórios: 39 980 leucócitos/uL (N-80%, L-13%), PCR 18,3 mg/dL, VS 92mm/h, ferritina 11122 ng/mL e H-score de 184; esfregaço de sangue periférico e ecocardiograma normais. Excluída infeção estreptocócica da orofaringe, bem como outras causas infecciosas, incluindo VIH, EBV, CMV, Toxoplasmose, Herpes vírus, Bartonella henselae e Tuberculose. Anticorpos anti-nucleares e anti-dsDNA negativos e estudo do complemento normal. Foi realizado medulograma com biópsia osteomedular, que excluiu doença linfoproliferativa. Realizou ainda biópsia excisional do gânglio cervical, tendo-se detetado linfadenite histiocítica necrosante, compatível com Doença de Kikuchi-Fujimoto.

Por manter febre e artrite, iniciou prednisolona (1mg/kg/dia) com boa resposta, realizando diminuição progressiva da dose. Após 4 meses de seguimento em consulta de reumatologia pediátrica encontra-se assintomático e sem terapêutica.

Comentários / Conclusões

A síndrome de Kikuchi-Fujimoto é uma causa rara, idiopática e autolimitada de linfadenite cervical, cursando habitualmente com febre e, numa minoria de casos, exantema e artrite. O seu diagnóstico implica elevada suspeição clínica e é confirmado pelo exame anatomopatológico do gânglio. Mesmo em países ocidentais, este diagnóstico deve ser considerado perante febre de origem desconhecida.

Palavras-chave : febre, linfadenite, poliartrite, exantema, síndrome Kikuchi-Fujimoto