

PD-322 - (20SPP-9397) - VASCULITE NUM DOENTE COM FIBROSE QUÍSTICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Nuno Félix⁴; Ana Raquel Claro²; Joana Cachão¹; Luísa Pereira³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital São Bernardo; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 4 - Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital de Santarém

Introdução / Descrição do Caso

Descrição do caso: rapaz, 17anos. Fibrose quística (FQ), diagnóstico aos 8 anos, insuficiência pancreática, cirrose hepática e infeção crónica por *P. aeruginosa*. Medicação: tobramicina/colistina inaladas. Três semanas antes do internamento inicia púrpura de agravamento progressivo nos membros inferiores (MIs), edema dos tornozelos e aumento da frequência da tosse. Exame objectivo: ferveores crepitantes nos dois terços inferiores do hemitorax direito, ponta do baço palpável, púrpura palpável nos MIs, edema maleolar doloroso bilateral. Exames complementares de diagnóstico (ECD): leucopénia/neutropénia ligeiras, trombocitopénia, PCR 1,27mg/dL, transaminases elevadas; radiografia torácica: reforço peri-brônquico bilateral; estudo funcional respiratório: padrão obstrutivo; cultura de expectoração: *S. aureus*, *P. aeruginosa* e *Aspergillus fumigatus*. Medicado com ceftazidima e gentamicina (14dias), flucloxacilina (7dias) e prednisolona oral. Alta com resolução completa do quadro dermatológico/articular e melhoria significativa do quadro respiratório. ECD (internamento): hipergamaglobulinémia, aumento de imunocomplexos circulantes; perfil auto-imune, complemento, TASO e microalbumiúria negativos; ecografia abdominal: fígado de dimensões ligeiramente reduzidas, contornos bosselados irregulares, parênquima heterogéneo, aspeto pseudonodular; sinais de hipertensão portal; esplenomegalia homogénea.

Comentários / Conclusões

A vasculite associada a FQ é rara em Pediatria^{1,2}. Associa-se a infeção crónica (*P. aeruginosa*) e exacerbações respiratórias. A terapêutica depende da etiologia, podendo ter de ser ajustada em função da resposta e recorrência^{1,4}. A relação entre vasculite com progressão, gravidade e prognóstico da FQ, embora sugerida, permanece controversa.

Palavras-chave : vasculite, fibrose, quística, *Pseudomonas*, *aeruginosa*, imunocomplexos