CO16_04

O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO DE UMA VASCULITE ANCA POSITIVO EM IDADE PEDIÁTRICA

Clara Preto[1], Rita Dias[1], Helena Ferreira[2],Sandra Alves[3], Armandina Silva[2], Margarida Guedes[4], Paula Matos[5], Conceição Mota[5], Paula Rocha[1], Paula C Fernandes[1]

[1] Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos e Neonatais, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

[2] Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave

[3] Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

[4] Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

[5] Serviço de Nefrologia Pediátrica - Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: As vasculites sistémicas ANCA positivo (ANCA+) são raras em idade pediátrica, apresentando atingimento multiorgânico, preferencialmente renal e pulmonar.

Caso clínico: Adolescente do sexo feminino, 15 anos. Antecedentes neonatais de prematuridade e displasia broncopulmonar. Antecedentes familiares de lúpus eritematoso sistémico. Episódios de sibilância, tosse e estridor com início aos 11 anos e disfonia progressiva. Diagnosticada estenose infra-glótica, submetida a cirurgia com laser e posteriormente a traqueostomia. Da investigação realizada de realçar hematoproteinúria, ANCA MPO e PR3 negativos e biópsia da laringe com infiltrado inflamatório polimorfo, sem granulomas. Repetiu exame sumário de urina após 4 anos mantendo hematoproteinúria, detetadas alterações de novo da função renal.

Em Junho de 2016 recorreu ao hospital da área de residência por dor abdominal, vómitos, dejeções diarreicas com 2 dias de evolução e dificuldade respiratória. Apresentava-se pálida, hipertensa, com má perfusão periférica, tiragem global e crepitações bilaterais à auscultação pulmonar. Apirética.

Do estudo analítico a realçar acidémia mista, hipoxemia, anemia (5,3 mg/dl), insuficiência renal (creatinina 16,7 mg/dl, ureia 306 mg/dl) e hipercaliémia (K+ 8,5 mmol/l). A radiografia e ecografia torácicas revelaram derrame pleural esquerdo. Hemorragia pulmonar confirmada por broncofibroscopia. Instituída ventilação mecânica e transferida para o nosso hospital.

No SCIP efetuou transfusão de GR, iniciou anti-hipertensores e hemodiálise de urgência para controlo de oligúria e hipercaliémia.

O estudo imunológico revelou C3 ligeiramente diminuído, C4 normal, ANCA MPO positivo e PR3 normal. Feito diagnóstico presuntivo de vasculite ANCA+ pelo que cumpriu esquema de corticoterapia, ciclofosfamida e iniciou plasmaferese.

Ventilação espontânea desde D14 de internamento. Sem novos episódios de hemorragia pulmonar.

A biópsia renal mostrou glomerulonefrite crescêntica com sinais de cronicidade. Em D33 suspendeu tratamento com ciclofosfamida por leucopenia efetuando indução com rituximab.

Discussão: As vasculites ANCA+ podem apresentar-se e progredir lentamente durante meses ou anos ou de forma súbita. O diagnóstico definitivo é confirmado por biópsia, no entanto é lícito fazer um diagnóstico presuntivo baseado na clinica, num teste positivo para ANCA e baixa probabilidade de outra etiologia, de forma a iniciar precocemente o tratamento e diminuir a morbi-mortalidade associada.