



10^o Congresso
Brasileiro de
**Reumatologia
Pediatria**
DE 10 A 14 DE OUTUBRO - FORTALEZA/CE

Trabalhos Científicos

Título: Caso De Traps – Síndromes Autoinflamatórias Como Diagnósticos Diferenciais De Febre Recorrente Na Infância

Autores: ALINE MASIERO (IPPMG/UFRJ); JULIA VITOR (IPPMG/UFRJ); THAÍSSA NOGUEIRA (IPPMG/UFRJ); ALICIA ROSAS (IPPMG/UFRJ); FLAVIO SZTAJNBOK (IPPMG/UFRJ); MARTA RODRIGUES (IPPMG/UFRJ); ROZANA GASPARELLO (IPPMG/UFRJ); ADRIANA FONSECA (IPPMG/UFRJ); CHRISTIANNE DINIZ (IPPMG/UFRJ); SHEILA DE OLIVEIRA (IPPMG/UFRJ)

Resumo: INTRODUÇÃO: Síndromes autoinflamatórias devem ser consideradas diante de quadros de febre recorrente associada a manifestações sistêmicas, na ausência de infecções. DESCRIÇÃO DO CASO: Paciente de 3 anos, sexo masculino, com febre alta desde os 3 meses de idade, com 1 a 2 picos diários, com duração de 1 a 2 semanas, recorrendo a cada 3 a 4 semanas. Há dor abdominal associada, hepatoesplenomegalia e linfonodomegalia perihepática e retroperitoneal. VHS e PCR aumentados, sorologias virais, autoanticorpos, ECA, ANCA e calprotectina fecal negativos, pesquisas para doença celíaca e Gaucher negativas, e mielograma normal. Exame físico apresentando atraso pondero-estatural, lesões nodulares não dolorosas em membros, hiperemia com edema periorbitário bilateral, adenomegalia generalizada e hepatoesplenomegalia. Pesquisa de mutação genética positiva para o gene TNFRSF1A. DISCUSSÃO: A síndrome periódica associada ao receptor do fator de necrose tumoral (TNF), chamada de TRAPS é a segunda doença autoinflamatória mais frequente. É autossômica dominante, tem idade de início variável, apresenta febre com duração de 1 a 4 semanas, de recorrência em intervalos irregulares. Outras manifestações incluem dor abdominal, alterações oculares como conjuntivite, uveíte anterior e edema periorbital; sintomas osteomioarticulares como artrite, artralgia e mialgia, e manifestações cutâneas com exantema eritematoso doloroso. As provas de atividade inflamatórias são elevadas de forma persistente, inclusive fora das crises. CONCLUSÃO: Quadros de febre recorrente devem levantar a suspeita de síndromes autoinflamatórias. O diagnóstico é feito com base na pesquisa de mutação genética; ou deve ser fortemente suspeitado na presença de características clínicas, na impossibilidade de se fazer teste genético. Em caso de suspeita diagnóstica, o paciente deverá ser referenciado ao especialista.