

## PM-36

### ENCEFALITE AUTO-IMUNE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Jorge Abreu Ferreira<sup>1</sup>; Sara Peixoto<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Inês Carrilho<sup>2</sup>; Eurico J. Gaspar<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

<sup>2</sup> Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** Originalmente identificada como um síndrome paraneoplásico associado a teratoma do ovário, a encefalite por anticorpos anti-N-metil-D-aspartato (anti-NMDAR) é um tipo de encefalite auto-imune, cada vez mais descrita em Pediatria, que pela sua variabilidade sintomática pode ser de difícil diagnóstico.

**Caso clínico:** Menina de 6 anos, sem antecedentes de relevo, recorreu ao Serviço de Urgência do hospital da área de residência por episódio de movimentos anormais de extensão do pé e halux direitos, com duração de 15 minutos e recusa da posição ortostática por medo de queda. Apresenta-se com discurso adequado, movimentos distónicos do pé direito (inversão e rotação interna, com extensão intermitente do hálux – ver vídeo) e do membro superior direito, diminuição da força muscular no hemicorpo direito e dismetria na prova dedo-nariz. Realizou estudo analítico com função tiroideia, autoimunidade, imunoglobulinas e serologias víricas que se revelou sem alterações. Fez EEG, RMN cerebral e ecocardiograma que foram normais. Manteve a sintomatologia, com agravamento da sua amplitude e número de episódios, iniciando valproato em D5 de internamento, com discreta melhoria.

Teve alta em D6 orientada à consulta de neuropediatria de hospital de referência, apresentando-se na consulta com movimentos rítmicos de flexão cefálica, axial e apendicular tipo mioclonias, posturas distónicas dos quatro membros e ocasionais movimentos coreico-atetósicos, com incapacidade para a marcha. Foi internada, iniciando clonazepam, com melhoria das mioclonias mantendo o restante quadro. A investigação revelou anticorpos anti-NMDAR no liquor e soro, conduzindo ao diagnóstico de encefalite por anticorpos anti-NMDAR. Cumpriu terapêutica com corticoterapia, imunoglobulina ev, com melhoria gradual, mantendo distonia dos pés com necessidade de apoio para a marcha. Apresentou durante internamento alteração de comportamento com episódios de pânico, melhorando com risperidona. Teve alta em D14, orientada para hospital da área de residência para continuação de cuidados, mantendo consulta de neuropediatria.

**Comentários:** A encefalite por anticorpos anti-NMDAR deve ser considerada no diagnóstico diferencial das encefalites, principalmente quando está presente doença do movimento e alterações comportamentais. Por ser potencialmente tratável e ocasionalmente ser o primeiro indicador de neoplasia oculta, o seu diagnóstico e tratamento imediatos são de extrema importância.

## PM-37

### QUANDO O DIAGNÓSTICO NÃO É LINEAR...

Nádia M. Guimarães<sup>1</sup>; Ivete Afonso<sup>1</sup>; Mariana Martins<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; M. Eduarda Cruz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

**Introdução:** A doença de Kawasaki (DK) é uma doença aguda febril da infância, caracterizada por uma vasculite das artérias de médio calibre, com atingimento preferencial das coronárias. A febre, com pelo menos 5 dias de evolução, faz parte dos critérios de diagnóstico da grande maioria das normas de orientação.

**Caso Clínico:** Criança do sexo masculino com 5 anos, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Quadro com 10 dias de evolução de tumefação cervical esquerda, odinofagia e sialorreia. Pico febril isolado no 2º dia de doença. Posteriormente, aparecimento exantema macular nas extremidades, hiperémia conjuntival, queilite, dor e edema nos pés, língua em framboesa e pequenas hemorragias ungueais. Estudo analítico com leucocitose, trombocitose, aumento da VS e PCR; ecocardiograma sem alterações. Cumpriu terapêutica com imunoglobulina EV e ácido acetilsalicílico (AAS) com evolução clínica favorável, resolução das alterações analíticas e sem alterações cardíacas de novo.

**Discussão:** Os critérios de diagnóstico da DK englobam, para além da febre, pelo menos 4 de 5 critérios ou 4 na presença de aneurisma coronário, sendo estes hiperémia conjuntival bilateral não exsudativa, atingimento orofaríngeo, eritema e/ou edema duro das mãos e pés, exantema polimorfo e adenopatia cervical unilateral igual ou superior a 1,5cm. Existem, no entanto, formas incompletas ou atípicas que não cumprem todos os critérios, devendo ser reconhecidas e tratadas. Os exames auxiliares de diagnóstico não possuem achados patognomónicos, caracterizando-se elevação dos parâmetros inflamatórios, da contagem plaquetária, transaminases, bem como anemia normocítica normocrómica. O ecocardiograma pode estar normal numa fase precoce da doença. O tratamento baseia-se no repouso, administração precoce de imunoglobulina EV e AAS até normalização da contagem plaquetária ou das alterações coronárias. O prognóstico depende exclusivamente da presença e severidade as lesões coronárias, sendo a incidência de patologia coronária de apenas 2-4% nos doentes tratados, pelo que um diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais. Os autores apresentam este caso pela sua particularidade de apresentação incompleta, em que o elevado índice de suspeita levou uma atuação precoce, evitando possíveis complicações cardíacas e permitindo assim um desfecho favorável.