

Caso Clínico

Pneumologia Pediátrica

Residentes:

- Aline Soares Gonzaga
- Isabela Freire Lage Reis
- Juliana Cristina Dias

Orientadoras:

Lívia Isabela e Chaline



Objetivos da apresentação

- Relatar o caso de uma paciente com quadro respiratório grave
- Discutir alguns diagnósticos diferenciais ao longo da evolução
- Revisar aspectos clínicos, radiológicos e fisiopatológicos de hemorragia alveolar



Identificação e História Pregressa



Dados da paciente

L.R.F.S., 10 anos, sexo feminino, 34 kg.

Previamente hígida. Nega alergias, internações recentes ou uso de medicamentos contínuos. Cartão de vacinas em dia.



Dados Relevantes

Otorreia de repetição há 1 ano. Primeira tratada com antibioticoterapia, cerca de 5 episódios sem tratamento.

Familiares hígidos.



Contexto Social e Epidemiológico

Mora com 8 pessoas em região vulnerável (Vila Acaba Mundo)

Contato domiciliar com animais sadios (cão/gato)

Nega contato com ambientes de risco epidemiológico ou casos suspeitos.

Início do quadro clínico

16/03:

- **Início dos sintomas:**
Tosse, odinofagia e cefaleia ocasional. Afebril.

24/03:

- Evolução com **otorreia**, sem otalgia.
- Surgimento de **hiperemia**, **equimose** e edema leve **em 2QDE**, sem trauma identificado.

26/03:

- Piora da lesão em 2QDE com saída de secreção purulenta.
- Atendida no HJXXIII >> **abscesso** >> drenagem.
- Prescrita **amoxicilina 45mg/kg/dia**, iniciada em 28/03, com melhora parcial.

HD: Paroníquia
DDx: celulite // artrite séptica // vasculite periférica



Progressão do quadro

01/04:

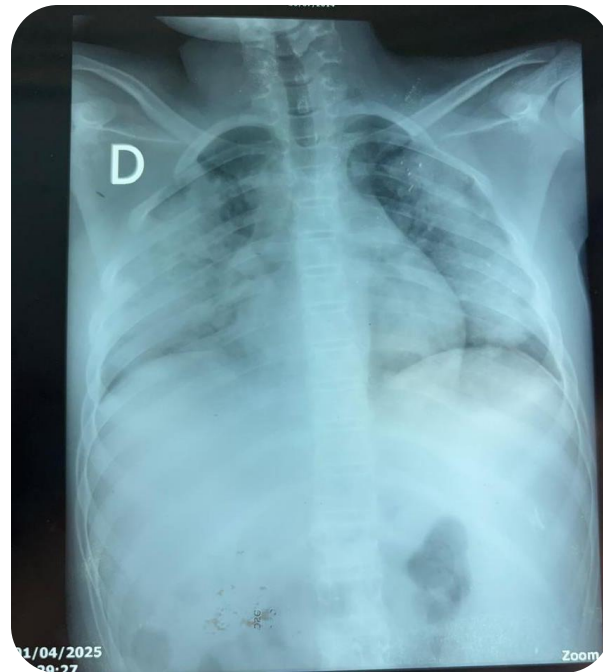
Piora da tosse e dispneia.

Episódio isolado de hemoptise e febre não termometrada.

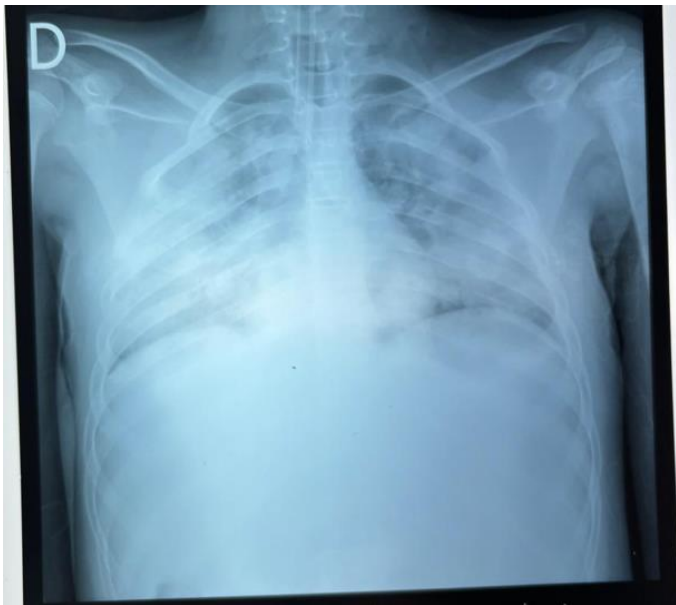
HD: OMA bilateral supurativa + Pneumonia bacteriana bilateral.

DDx: pneumonia viral, TB, pneumonia atípica

- Iniciada Amoxicilina-Clavulanato 75mg/kg/dia e Azitromicina 10mg/kg/dia.



RX de tórax de **01/04**.



RX de tórax de **02/04**.

Instabilidade > UTIP

02/04:

- Piora do padrão respiratório, aumento da demanda por oxigênio, prostração e hipoatividade.
- Encaminhada à UTIP do HJPII com quadro respiratório grave.
- Intubada devido a sinais de gravidade.

HD: Síndrome do choque tóxico estreptocócico

DDx: Choque séptico bacteriano; Choque tóxico estreptocócico vs estafilocócico; infecção fúngica pulmonar disseminada.

Síndrome do Choque Tóxico



Fisiopatologia

Exotoxinas superantigenicas de *Staphylococcus aureus* ou *Streptococcus pyogenes* >> Ativação de linfócitos T >> Liberação massiva de proteínas pró-inflamatórias >> Choque + falência múltipla de órgãos



Estafilocócico

- Associado a pós operatório e lesões cutâneas
- Hemoculturas positivas em 50% dos casos
- Descamação cutânea: ocorre 15 a 20 dias após início dos sintomas



Tratamento

- **Supote hemodinâmico**
- **ATB:** Clindamicina ou Linezolida (inibe a produção da exotoxina) +
Estafilo: Oxacilina ou Cefazolina / Daptomicina ou Vancomicina (MRSA)
Estrepto: Penicilina G ou Ampicilina / Pipe-Tazo ou Ceftriaxona + Metronidazol (fascite necrosante)
- **IVIG**

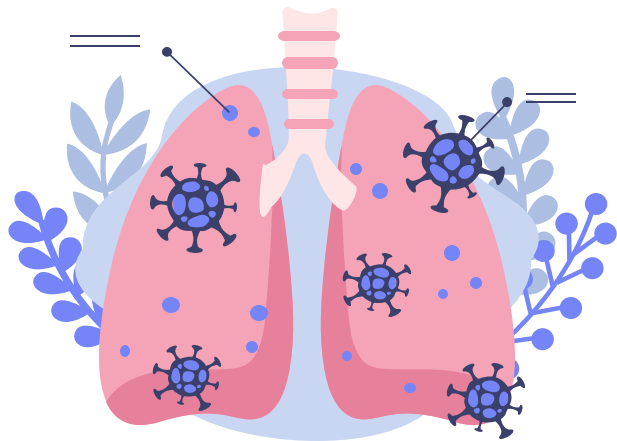


Estreptocócico

- Associado a infecções de tecidos moles e infecções profundas (pneumonia, artrite septica, queimados...)
- Hemoculturas positivas em 60-86% dos casos

Table 1. Diagnostic criteria for staphylococcal and streptococcal TSS according to the CDC recommendations [1,17].

Staphylococcal TSS		Streptococcal TSS	
Clinical criteria			
1.	Fever $\geq 38.9^{\circ}\text{C}$.	1.	Hypotension—systolic blood pressure ≤ 90 mm Hg in adults or $<$ the fifth percentile by age for children <16 years.
2.	Rash—diffuse macular erythroderma.	2.	Two or more of the following signs:
3.	Desquamation—1–2 weeks after onset of the illness, particularly on palms and soles.	a.	Renal impairment: Creatinine greater than or equal to 2 mg/dL ($>177\text{ }\mu\text{mol/L}$) for adults or greater than or equal to twice of the upper limit to normal age. If preexisting renal disease, greater than twofold elevation over the baseline level;
4.	Hypotension—systolic blood pressure ≤ 90 mm Hg for adults or <5 th percentile for children <16 years.	b.	Coagulopathy—platelets $\leq 100,000/\text{mm}^3$ or disseminated intravascular coagulation;
5.	Multisystem involvement—at least 3 of the following:	c.	Hepatic involvement: Alanine aminotransferase, aspartate aminotransferase, or total bilirubin twice the upper limit of normal. If preexisting liver disease, greater than twofold increase over the baseline level;
a.	Gastrointestinal—vomiting or diarrhea;	d.	ARDS;
b.	Muscular—severe myalgia or elevated creatine phosphokinase twice the upper limit of normal;	e.	Generalized, erythematous, macular rash that may desquamate;
c.	Mucous membranes—hyperhaemia of any mucosal surface;	f.	Soft-tissue necrosis, including necrotizing fasciitis or myositis, or gangrene.
d.	Renal—blood urea nitrogen or creatinine twice-upper limit of normal;		
e.	Hepatic—total bilirubin twice-upper limit of normal;		
f.	Hematological—platelets $\leq 100,000/\text{mm}^3$;		
g.	Central nervous system—disorientation, combativeness, or alterations in consciousness without focal neurological signs.		



UTIP 02/04 – 09/04

02/04:

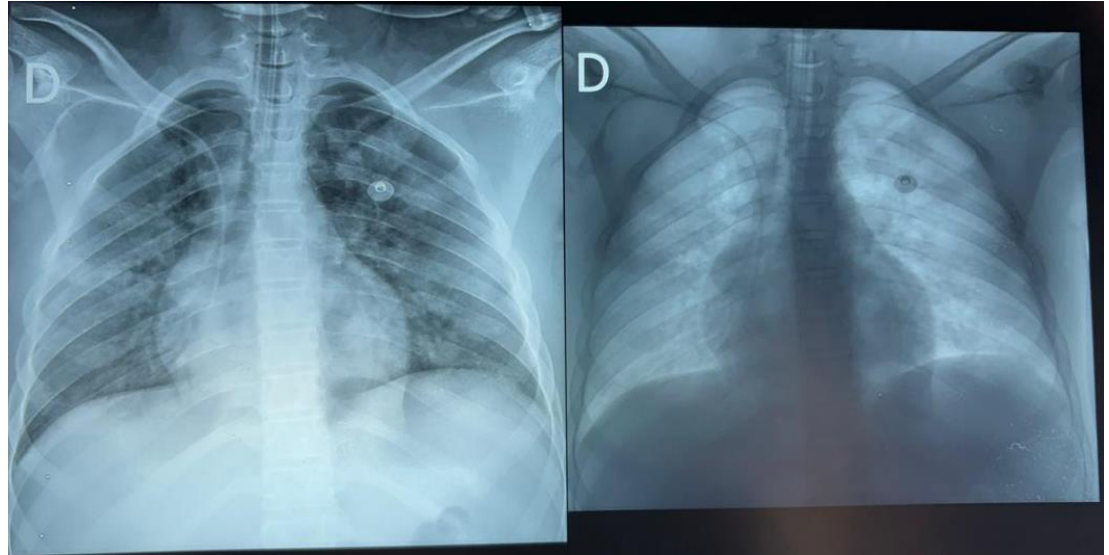
- Alterada antibioticoterapia:
Cefepime 50mg/kg x3 (10 dias);
Clindamicina 10mg/kg x4 (5 dias);
Vancomicina 10mg/kg x4 (5 dias).
- Instabilidade hemodinâmica >> Usou aminas e hidrocortisona por 48 hrs.

Painel viral FUNED - 02/04: **Rinovírus**

UTIP 02/04 – 09/04

03/04:

- Iniciada **Micafungina** 3mg/kg/dia x1 (5 dias) – plaquetopenia + quadro pulmonar grave.
- Recebeu **IVIG** 2g/kg - Choque tóxico



RX de tórax de 03/04.

UTIP 02/04 – 09/04

04/04:

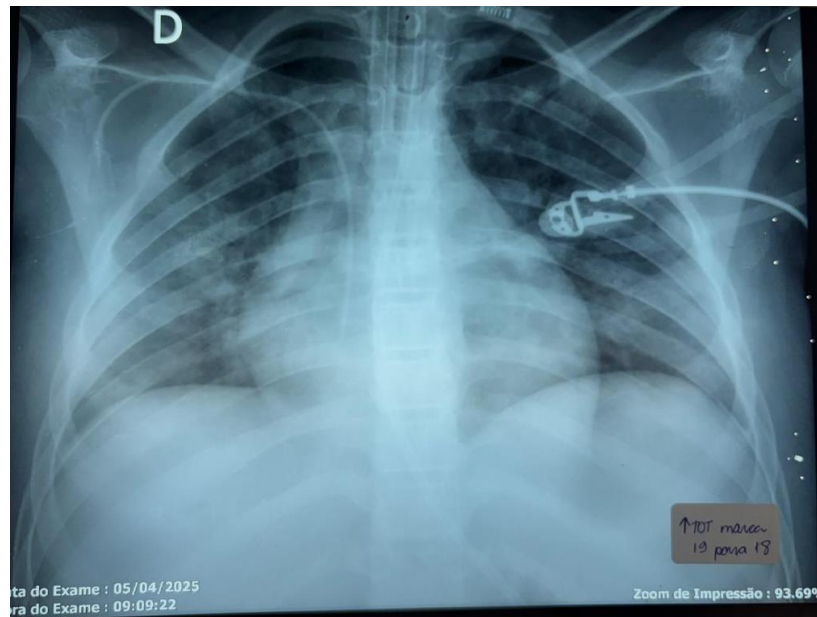
Hemorragia pulmonar - sangue vivo pelo TOT +
RX tórax com aspecto algodoadoso.
Epistaxe e hemoptise isolados.

- **Vitamina K** de 02/04 a 04/04.
- **Transamin inalatório** em 04/04 e 07/04
- **Transfusão** de concentrado de hemácias e plaquetas, crioprecipitado e plasma fresco em 04/04 e 05/04
 - Hb 5,2
 - Plaq 59.000
 - Fibrinogênio 139
 - Coagulograma alterado





RX de tórax de **04/04**.



RX de tórax de **05/04**.

Exames complementares - 03/04



Ecocardiograma

VCI cheia com baixa colapsividade.
Coração hiperdinâmico.
PSAP próx a 46.
FE 60%.

USG Abdome



Hepatomegalia com padrão de hepatite colestática,
esplenomegalia leve e
pâncreas hiperecogênico. Ascite moderada. Sugestivo de síndrome hemofagocítica.

Exames complementares - 03/04

Sorologias e Culturas		Tipagem linfócitos		Reumatológicos	
HIV 1 e 2	TR não reagente	CD3	4.518 (p50-p90)	CH50	32,31
Leishmaniose	TR e IgM não reagentes	CD4	2.894 (p50-p90)	C3	74 (↓)
HMC periférica	Negativa	CD8	1.232 (p50-p90)	C4	5 (↓)
HMC fungos	Em andamento	CD19	967 (p10-p50)	COOMBS Direto	Positivo
Cultura secreção 2QDE	Negativa	NK	462 (p10-p50)	FAN	Padrão citoplasmático fibrilar linear (AC-15). Título = 1:320
				Isso Anti LKM1	Anti A ausente; Anti B = 1:64 Negativo

Evolução do quadro

07/04:

Extubada para ar ambiente, com bom padrão respiratório.

- Avaliada pela ortopedia: **descartada osteomielite** em dedo.
- **Fundo de olho** em 08/04: sem alterações e sem sinais de uveíte.

HD: OMA + pneumonia + choque séptico + hemorragia alveolar a esclarecer

10/04:

Encaminhada à enfermaria

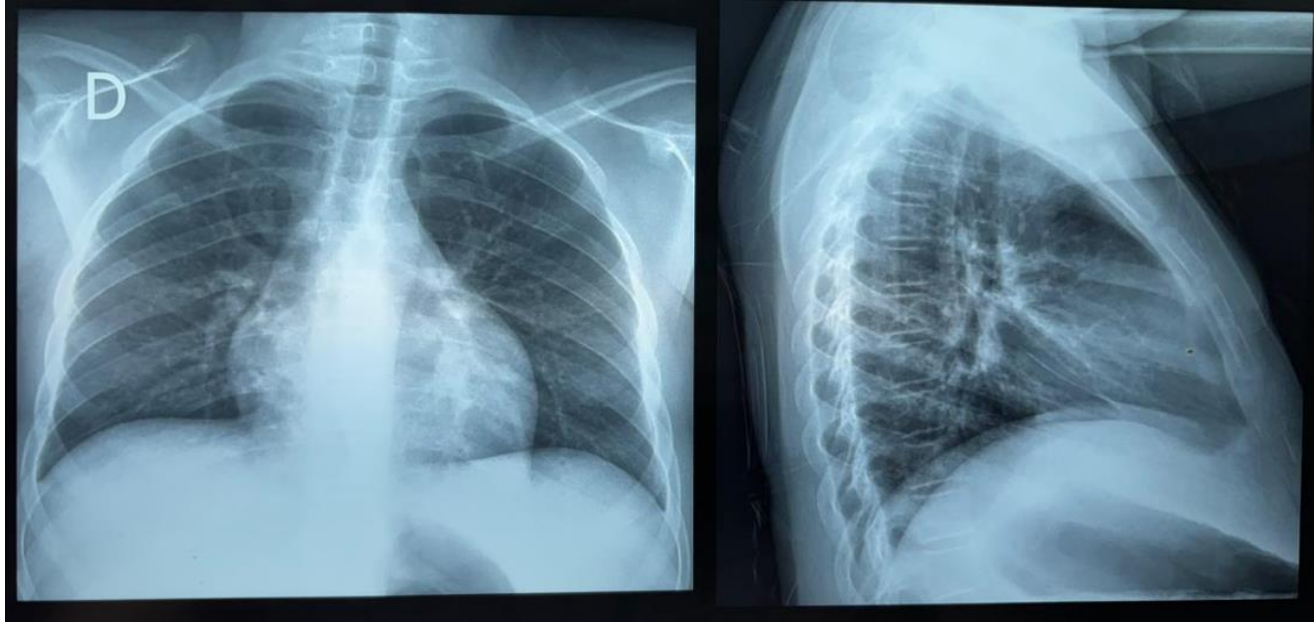
- **TC de abdome:** **esplenomegalia** acentuada, **ascite** moderada e **derrame pleural** a esquerda moderado.
- **TC de seios da face:** desvio de septo nasal para esquerda e **pansinusopatia**.

Nova HD: Vasculite reumatológica

- Lúpus eritematoso sistêmico? Vasculite associada ao ANCA?

➤ Hemorragia alveolar + insuficiência hepática + proteinúria subnefrótica + anemia

Última radiografia de tórax – 17/04



Discussão: Diagnósticos diferenciais

01

**LES infantil com
hemorragia alveolar**

02

**Vasculite ANCA
associada (GPA /PAM)**

03

**Infecções fúngicas
Sepse**

04

**Hemossiderose
pulmonar**

05

**Coagulopatias
adquiridas**

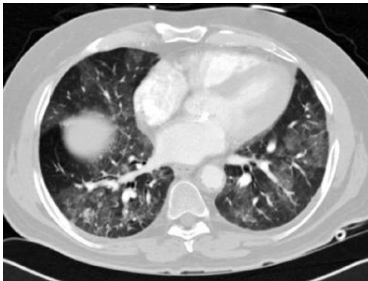
06

Febres Hemorrágicas

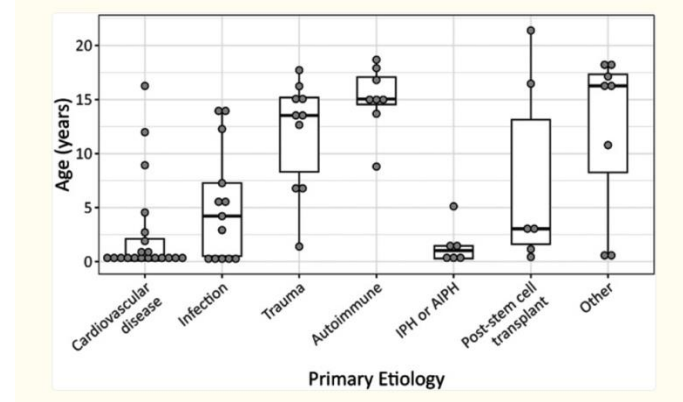
Hemorragia Alveolar Difusa



- **Mecanismo:** ruptura da membrana alvéolo-capilar
- **Clínica:** anemia + dispneia + hemoptise (nem sempre)
- **RX/TC:** padrão "algodonoso", opacidades difusas bilaterais



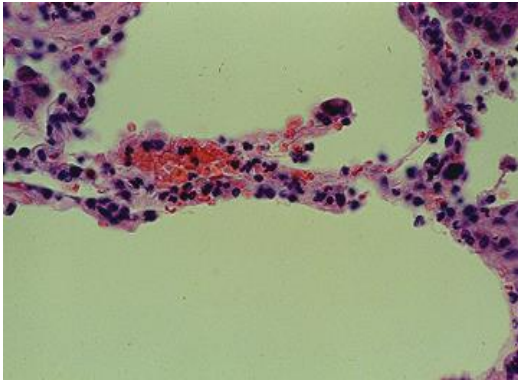
TC de Hemorragia Alveolar Difusa - Uptodate



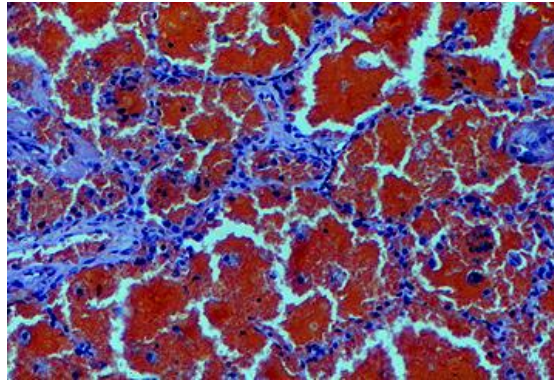
COHEN, Sarah P. et al. Diffuse alveolar hemorrhage in pediatrics: etiologies and outcomes. *Pediatric Pulmonology*, v. 59, n. 12, p. 3364–3370, 2024.

- Tratamento: Corticoides, imunossupressores, suporte ventilatório
- **Relação com o caso: Quadro clínico sugestivo + imagens sugestivas + presença de auto anticorpos**

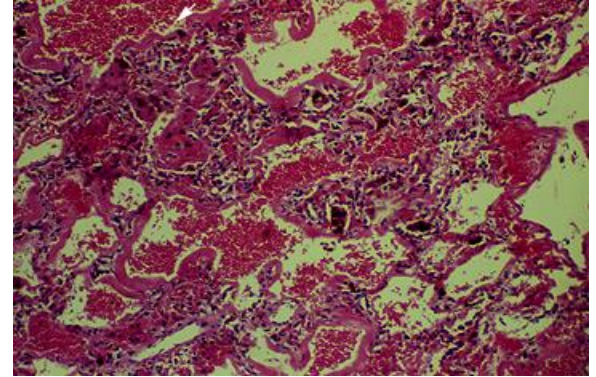
Hemorragia Alveolar Difusa



Capilarite pulmonar: neutrófilos nos septos alveolares > necrose > perda da integridade capilar > hemácias no espaço alveolar e interstício

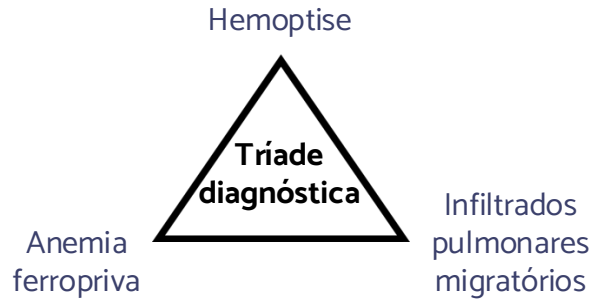


Hemorragia pulmonar branda: hemorragia nos espaços alveolares sem inflamação ou destruição alveolares

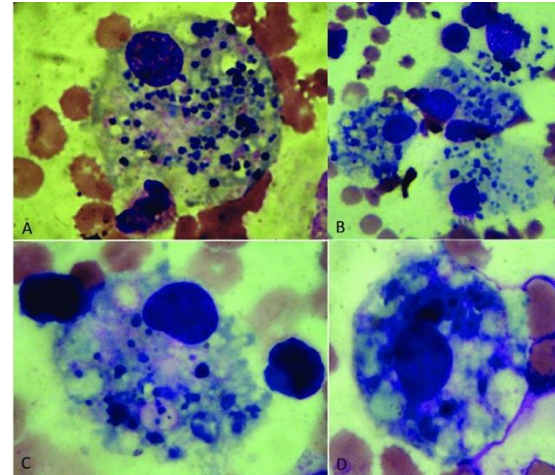


Dano alveolar difuso: edema dos septos alveolares e formação de membranas hialinas que revestem os espaços alveolares

Hemossiderose Pulmonar Idiopática (HPI)



- Fatores de risco: auto-imune; alérgico; genético; exposição ambiental.
- Diagnóstico de exclusão (infecções, vasculites...)
- Mais prevalente em <10 anos.
- **TC tórax:** Opacidade em vidro fosco, alterações difusas e bilaterais. Fibrose em casos crônicos.
- **Confirmação diagnóstica:**
 - **Broncoscopia** >> Siderófagos em lavado broncoalveolar.
- **Tratamento:** Corticoterapia.



(A, C e D) Macrófagos com hemossiderina (siderófagos).
(B) Agrupamento de macrófagos com hemossiderina.
Líquido pleural, coloração de May Grünwald & Giemsa.

Hemossiderose Pulmonar Idiopática

RESEARCH

Open Access

New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare® cohort

Jessica Taytard¹, Nadia Nathan¹, Jacques de Blic², Mickael Fayon³, Ralph Epaud⁴, Antoine Deschildre⁵, Françoise Troussier⁶, Marc Lubrano⁷, Raphaël Chiron⁸, Philippe Reix⁹, Pierrick Cros¹⁰, Malika Mahlou¹, Delphine Michon¹, Annick Clement¹, Harriet Corvol^{1*} and for the French RespiRare® group

Table 1 Main manifestations at diagnosis

	Patients	Patients (%)
Hemoptysis	11	44
Dyspnea	17	68
Cough	12	48
Febrile pneumonia	11	44
Anemia	16	64
Severe anemia (<7 g/dl)	9	36

Table 2 Auto-immune assessment at diagnosis

	Tested (n)	Positive (n)	Positive (%)
Coeliac disease Ig	14	4	28
Cow's milk allergy	9	3	33
ANCA	15	6	40
Anti nuclear antibodies	11	5	45
Anti smooth muscle antibodies	6	3	50
Rheumatoid factor	10	2	20
Anti ds DNA antibodies	10	1	10
Anti glomerular basal membrane	9	0	0

Ig: immunoglobulin, ANCA: anti neutrophilic cytoplasmic antibodies, ds: double strand

17 dos 25 pacientes apresentaram anti corpos auto-imunes.

Vasculites pediátricas



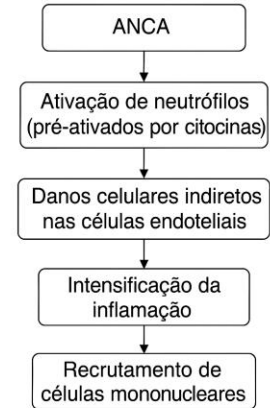
- Inflamação de um vaso que pode ocorrer como **processo primário ou secundário** a uma doença adjacente.
- Causas de vasculite secundária: infecções, medicamentos, neoplasias, doenças do tecido conjuntivo (LES, dermatomiosite juvenil)

Local	Manifestações Clínicas
Trato respiratório superior	- Epistaxe - Otolgia e perda auditiva - Otite média crônica - Mastoidite - Deformidade na sela nasal - Sinusite crônica - Pólipos glóticos e subglóticos - Estenose de vias aéreas de grande e médio porte
Trato respiratório inferior	- Nódulos pulmonares granulomatosos - Hemorragia pulmonar - Pneumonite intersticial

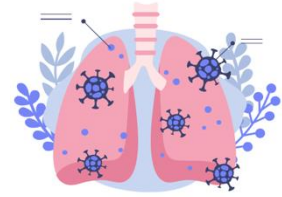
Oxford Specialist Handbooks in Paediatrics, Paediatric Rheumatology, editado por Helen Foster e Paul A. Brogan, 2012. Oxford University Press, Oxford UK, e publicado pela Oxford University Press.

Vasculites pediátricas

- **Vasculites ANCA (+):**
 - **GPA** (Granulomatose com poliangéite ou granulomatose de Wegner) - c-Anca (anti proteinase 3) positivo em mais de 90% dos casos
 - **PAM** (Poliangéite microscópica) - mais associado ao p-ANCA (anti-mieloperoxidase)
 - **GEPA** (Granulomatose eosinofílica).
- Tratamento: corticoterapia + ciclofosfamida
- Mais comuns em adolescentes, mas presentes em crianças



Outras hipóteses diagnósticas



Pneumonias fúngicas

- Fisiopatologia: Infecção pulmonar fúngica (*Aspergillus*, *Histoplasma*) em imunocomprometidos ou desnutridos
- Diagnóstico: TC de tórax, curva de galactomanana, cultura para fungos e biópsia
- Tratamento: Antifúngicos específicos
- **Baixa probabilidade diante de evolução clínica e radiológica**

Febres hemorrágicas

- Infecções: dengue, febre amarela, Hantavírus, Leptospirose, etc -> causam disfunção endotelial e coagulopatia
- Diagnóstico: história epidemiológica e sorologias positivas
- Tratamento: suporte clínico intensivo e hidratação
- **Caso sem confirmação de exposição epidemiológica**

Hipóteses diagnósticas

1. Paroníquia complicada- drenada em 26/03/25
2. Otite média aguda supurativa bilateral
3. Choque séptico bacteriano fúngico
4. Choque tóxico estreptocócico
5. Hemorragia alveolar + insuficiência hepática
6. Proteinúria subnefrótica + anemia hemolítica autoimune
7. LES
8. Vasculite associada ao ANCA

Atualizações da paciente

Clinicamente estável e sem queixas.

Avaliação diária : PA, diurese, circunferência abdominal e peso.

Aguarda paracentese e biópsia hepática.

Vasculite por ANCA - melhor definição de condutas reumatológicas.

Acompanhamento de proteinúria.

Conclusão

- Caso complexo com sobreposição infecciosa e imunológica
- Evolução sugere diagnóstico de vasculite com hemorragia alveolar
- Importância da abordagem progressiva e multidisciplinar.



Referências

Hemossiderose Pulmonar em Pediatria

- SAHA, Biplab K. **Idiopathic pulmonary hemosiderosis: a state of the art review**. *Respiratory Medicine*, [S.l.], v. 176, p. 106234, jan. 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2020.106234>.
- TAYTARD, Jessica; NATHAN, Nadia; DE BLIC, Jacques; FAYON, Mickael; EPAUD, Ralph; DESCHILDRE, Antoine; TROUSSIER, Françoise; LUBRANO, Marc; CHIRON, Raphaël; REIX, Philippe; CROS, Pierrick; MAHLOUL, Malika; MICHON, Delphine; CLEMENT, Annick; CORVOL, Harriet; et al. **New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare® cohort**. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, [S.l.], v. 8, n. 161, p. 1-8, 14 out. 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-8-161>.
- ZHANG, Rui et al. **Clinical features and risk factors for recurrence of idiopathic pulmonary hemosiderosis in children**. *BMC Pulmonary Medicine*, v. 24, n. 1, p. 267, 2024. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1186/s12890-024-03267-4>.

Síndrome do choque tóxico

- ATCHADE, Enora; DE TYMOWSKI, Christian; GRALL, Nathalie; TANAKA, Sébastien; MONTRAVERS, Philippe. **Toxic shock syndrome: a literature review**. *Antibiotics*, Basel, v. 13, n. 1, p. 96, 2024. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38247655/>.

Hemorragia Alveolar Difusa (HAD) em Pediatria

- KNOFLACH, Katrin et al. Diffuse alveolar hemorrhage in children with interstitial lung disease: determine etiologies! *Pediatric Pulmonology*, v. 58, n. 4, p. 1106-1121, 2023. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ppul.26301>.
- COHEN, Sarah P. et al. Diffuse alveolar hemorrhage in pediatrics: etiologies and outcomes. *Pediatric Pulmonology*, v. 59, n. 12, p. 3364-3370, 2024. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11601033/>.
- YAMAMOTO, Hiroshi et al. Treatment strategies for diffuse alveolar hemorrhage in children: a review. *Journal of Pediatric Pulmonology*, v. 56, n. 7, p. 1234-1242, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ppul.25123>.

Vasculites

Pereira, N. Cristina, A. *Vasculites Sistêmicas Primárias da infância - artigo de revisão*. Revista SPDV 70(2) 2012

MC GEOCH, Lucy et al. *CanVasc Recommendations for the Management of Antineutrophil Cytoplasm Antibody-associated Vasculitides*. The Journal of Rheumatology, [S.l.], 2016. Downloaded on April 23, 2025 from www.jrheum.org

Obrigada

CREDITS: This presentation template was created by [Slidesgo](#), and includes icons by [Flaticon](#) and infographics & images by [Freepik](#)

