



Trabalhos Científicos

Título: Poliarterite Nodosa De Difícil Controle Com Manifestações Neurológicas: Diagnostico Diferencial Com Doença Auto Inflamatória

Autores: THAISSA NOGUEIRA (IPPMG-UFRJ); ALÍCIA ROSAS (IPPMG-UFRJ); JÚLIA VITOR (IPPMG-UFRJ); ALINE MASIERO (IPPMG-UFRJ); MARTA FÉLIX (IPPMG-UFRJ); ADRIANA FONSECA (IPPMG-UFRJ); FLÁVIO SZTAJNBOK (IPPMG-UFRJ); CHRISTIANNE DINIZ (IPPMG-UFRJ); ROZANA GASPARELLO (IPPMG-UFRJ); SHEILA KNUPP (IPPMG-UFRJ)

Resumo: Introdução: Poliarterite nodosa (PAN) é a terceira vasculite mais comum na infância caracterizada pela necrose multissistêmica de artérias de médio e pequeno calibre. Em 2014 foi descrito uma nova doença auto inflamatória, Deficiência de Deaminase 2 (DADA2), onde a mutação do gene CERC1 cursa com febre intermitente, infartos lacunares de início precoce e vasculopatia cutânea com rash livedóide e nódulos subcutâneos assemelhados com a PAN. Descrição do caso: Menina, 4 anos, pais não consanguíneos, com quatro meses de febre alta intermitente, rash livedoide e nódulos subcutâneos nos membros inferiores. Exames iniciais: anemia, reagentes de fase aguda elevados e autoanticorpos negativos. Diagnosticada poliarterite nodosa cutânea. Penicilina profilática e naproxeno controlaram parcialmente febre, rash e alterações laboratoriais. Seis meses após, desenvolveu ptose palpebral direita e diplopia (paralisia do terceiro par craniano). Iniciado pulsos de metilprednisolona e ciclofosfamida, prednisolona oral e manutenção com metotrexato, obtendo melhora da ptose e diplopia. Piora da febre, nódulos e rash, ao desmame do esteroide. Biópsia do nódulo: linfócitos perivascularares, sem vasculite. Entre 9 a 11 anos de idade, apresentou síndrome piramidal, úlceras aftosas orais e episódios de mononeurite multiplex, parcialmente responsivos ao micofenolato mofetil. Ressonância magnética cerebral: infartos lacunares subcorticais e atrofia do nervo óptico direito. Detectadas mutações heterozigotas no gene MEFV (C605G, p.R202Q). Colchicina e infliximabe prescritos, com controle de febre, manifestações cutâneas e neurológicas. Discussão: Recentemente muitas doenças auto inflamatórias estão sendo descritas com características semelhantes àquelas já conhecidas. No caso em discussão, características clínicas semelhantes entre PAN e DADA2 dificultaram o diagnóstico inicialmente, com isso atrasando o início de terapêutica eficaz. Conclusão: Deve-se considerar DADA2 como diagnóstico diferencial de PAN, principalmente, nos casos de início precoce, associação com infartos lacunares recorrentes e de difícil resposta ao tratamento.