



Trabalhos Científicos

Título: Doença De Kawasaki Recorrente E Refratária Associada à Doença De Castleman: Uma Relação Intrigante

Autores: CRISTINA MAGALHÃES (HOSPITAL DE BASE DO DF); NATÁLIA ALVES (HOSPITAL DE BASE DO DF); SIMONE ALVES (HOSPITAL DE BASE DO DF); JULIANA MENDES (HOSPITAL DE BASE DO DF)

Resumo: INTRODUÇÃO: A doença de Castleman (DC) e de Kawasaki (DK) são desordens linfoproliferativas não neoplásicas, relacionadas à elevação de interleucinas (anti TNF e interleucina6). DESCRIÇÃO DO CASO: SLSG, feminina, quatro anos, em 11/2011 febre por oito dias, exantema, conjuntivite, edema, hiperemia e fissura dos lábios, hiperemia de orofaringe e língua, edema doloroso e eritema de mãos e pés com descamação, e adenomegalia cervical anterior (cinco cm). Tratada como DK com ImunoglobulinaG EV (IgGEV)2g/Kg/dose por duas vezes com desaparecimento dos sintomas. Evoluiu com plaquetose, aumento do colesterol e dilatação da coronária esquerda(4mm). Em 26/02/2012 reapareceu a febre e demais critérios. Realizados dois pulsos de IgGEV, sem melhora e metilprednisolona por três dias e prednisona, evoluindo com regressão da dilatação coronariana. Após seis semanas voltou a apresentar febre por 10 dias; exantema; hiperemia conjuntival, de orofaringe, e das pontas dos dedos que descamaram e artrite. Houve reaparecimento da dilatação da coronária(5mm). Foi medicada com IgGEV, metilprednisolona sem resposta e metotrexate (0,4mg/Kg/sem) associado ao etanercepte (0,8mg/kg/sem), por quatro semanas com melhora. Após dois meses, voltou a apresentar febre durante três meses, anemia, emagrecimento, anorexia, irritabilidade, adenomegalias(1a5cm) em todas as cadeias, intra-abdominais e hepatoesplenomegalia, associados à artrite e vasculite generalizada. Afastados diagnósticos diferenciais e com base: no histopatológico dos linfonodos (intensa hiperplasia angiofolicular com proliferação linfocitária) e na dosagem sérica interleucina6 (ELISA) acima 70pg/ml (VR: 0,31 a 5,0pg/ml) feito diagnóstico de DC. Tratada com prednisona e azatioprina sem melhora e Tocilizumabe 8mg/Kg /dose EV 15/15dias com remissão após a sexta dose. DISCUSSÃO: A DC pode ser secundária a doenças autoimunes, provavelmente relacionada à desregulação da expansão(ou meia vida prolongada devido a resistência à apoptose)de uma fração limitada de clones de células B(os CD5+) CONCLUSÃO: Como Lupus e Poliarterite que já foram descritos em associação com a DC, a DK pode ser uma associação possível.