



REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Relato de caso

Doença de Kikuchi-Fujimoto antes do diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico juvenil



Sofia S. Martins^a, Izabel M. Buscatti^a, Pricilla S. Freire^a, Erica G. Cavalcante^a,
Adriana M. Sallum^a, Lucia M.A. Campos^a e Clovis A. Silva^{a,b,*}

^a Unidade de Reumatologia Pediátrica, Faculdade de Medicina, Universidade São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Divisão de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 27 de setembro de 2012

Aceito em 21 de março de 2013

On-line em 6 de julho de 2014

Palavras-chave:

Doença de Kikuchi-Fujimoto

Lúpus eritematoso sistêmico juvenil

Linfadenite

Superposição

Vírus do herpes simples tipo 1

e tipo 2

R E S U M O

A doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF) é uma linfadenite necrosante histiocítica autolimitante de origem desconhecida. É digno de nota que a DKF era apenas pouco frequentemente comunicada em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES), com rara ocorrência em pacientes com LES juvenil (LESJ). Até onde vai nosso conhecimento, ainda não foi estudada a prevalência de DKF na população pediátrica lúpica. Assim, em um período de 29 anos consecutivos, 5.682 pacientes foram acompanhados em nossa instituição e 289 (5%) satisfaziam os critérios de classificação do American College of Rheumatology para LES; um sofria DKF isolado (0,03%) e apenas um padecia de DKF associada a diagnósticos de LESJ; este caso foi descrito no presente artigo. Uma jovem com 12 anos de idade apresentava-se com febre alta, fadiga e linfadenopatia cervical e axilar. Os anticorpos antinucleares (ANA) estavam negativos, com imunologia positiva para IgM e IgG antivírus do herpes simples tipos 1 e 2. As imagens obtidas por tomografia por emissão de pósitrons com flúor-18-fluoro-desoxi-glicose/tomografia computadorizada (PET/TC) demonstraram linfadenopatia difusa. A biópsia dos linfonodos axilares demonstrou linfadenite necrosante com presença de histiócitos, sem doença linfoproliferativa, compatível com DKF. Transcorridos 30 dias, a paciente apresentou regressão espontânea, não havendo necessidade de tratamento. Nove meses depois, a paciente exibia erupção malar, fotossensibilidade, úlceras orais, linfopenia e ANA 1:320 (padrão nuclear homogêneo). Nessa ocasião, a aplicação do Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000 (SLEDAI-2K) (Índice de Atividade de Doença/LES 2000) teve um escore igual a 10, e a jovem foi tratada com prednisona (1,0 mg/kg/dia) e hidroxiquina, demonstrando melhora progressiva dos sinais e sintomas. Em conclusão, DKF é doença benigna e rara em nossa população lúpica pediátrica. Também queremos enfatizar a relevância do diagnóstico de doenças autoimunes durante o acompanhamento de pacientes com DKF.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

* Autor para correspondência.

E-mails: clovis.silva@icr.usp.br, clovisaasilva@gmail.com (C.A. Silva).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2013.03.003>

0482-5004/© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Kikuchi-Fujimoto disease prior to childhood-systemic lupus erythematosus diagnosis

A B S T R A C T

Keywords:

Kikuchi Fujimoto disease
Childhood systemic lupus erythematosus
Lymphadenitis
Overlap
Herpes simplex virus type 1 and type 2

Kikuchi-Fujimoto disease (KFD) is a self-limiting histiocytic necrotizing lymphadenitis of unknown origin. Of note, KFD was infrequently reported in adult systemic lupus erythematosus (SLE), with rare occurrence in childhood-SLE (C-SLE) patients. To our knowledge, the prevalence of KFD in the paediatric lupus population was not studied. Therefore, in a period of 29 consecutive years, 5,682 patients were followed at our institution and 289 (5%) met the American College of Rheumatology classification criteria for SLE, one had isolated KFD (0.03) and only one had KFD associated to C-SLE diagnoses, which case was reported herein. A 12 year-old female patient had high fever, fatigue and cervical and axillary lymphadenopathy. The antinuclear antibodies (ANA) were negative, with positive IgM and IgG herpes simplex virus type 1 and type 2 serologies. Fluorine-18-fluoro-deoxy-glucose positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) imaging demonstrated diffuse lymphadenopathy. The axillary lymph node biopsy showed necrotizing lymphadenitis with histiocytes, without lymphoproliferative disease, compatible with KFD. After 30 days, she presented spontaneous regression and no therapy was required. Nine months later, she developed malar rash, photosensitivity, oral ulcers, lymphopenia and ANA 1:320 (homogeneous nuclear pattern). At that moment the Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000 (SLEDAI-2K) score was 10 and she was treated with prednisone (1.0 mg/kg/day) and hidroxychloroquine showing progressive improvement of hers signs and symptoms. In conclusion, KFD is a benign and rare disease in our paediatric lupus population. We also would like to reinforce the relevance of autoimmune diseases diagnosis during the follow-up of patients with KFD.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

A doença de Kikuchi ou de Kikuchi-Fujimoto (DKF) é uma linfadenite necrosante histiocítica autolimitante de origem desconhecida.^{1–6} As manifestações clínicas mais comuns dessa doença são uma linfadenopatia dolorosa difusa, simultaneamente com febre e fadiga. Esse transtorno sistêmico pode estar associado com doenças infecciosas, neoplasias e doenças reumáticas autoimunes, especialmente lúpus eritematoso sistêmico (LES).⁴

É de se destacar que DKF tem sido relatada pouco frequentemente em casos de LES adulto,^{1–6} com raros casos de LES juvenil (LESJ).^{7–9} No entanto, até onde vai nosso conhecimento, a prevalência de DKF na população lúpica pediátrica ainda não foi estudada.

Assim, de janeiro de 1983 até maio de 2012, 5.682 pacientes foram acompanhados em nossa Unidade de Reumatologia Pediátrica e 289 (5%) deles satisfaziam os critérios de classificação do American College of Rheumatology (ACR) para LES.¹⁰ Da população total, dois padeciam de DKF (0,03%). Desses pacientes com DKF, em apenas um essa doença estava associada com LESJ (0,02% da população total, 0,3% da população com LESJ); esse caso está descrito no presente artigo.

Relato de caso

Paciente do gênero feminino, com 12 anos de idade, exibia febre alta diária (acima de 39°C), com fadiga e aumento

ganglionar cervical e axilar (diâmetro de 1,0-2,0 cm, fibroelásticos) doloroso. Naquela ocasião, os achados laboratoriais revelavam hemoglobina = 11,2 g/dL, contagem de leucócitos = 4.700/mm³ (80% de neutrófilos, 15% de linfócitos e 5% de monócitos) e plaquetas = 198.000/mm³; e proteína C reativa (PCR) = 224,8 mg/dL (variação normal <5,0) e velocidade de hemossedimentação (VHS) = 57 mm/1^a hora. Anticorpos antinucleares (ANA) negativos, C3 = 135 mg/dL (variação normal, 79-152) e C4 = 23 mg/dL (variação normal, 16-38). A urinalise revelou cilindros granulares e imunologia positiva para IgM e IgG antivírus do herpes simplex tipos 1 e 2. Outros estudos imunológicos (vírus da hepatite A, hepatite B, hepatite C, Epstein-Barr, citomegalovírus e HIV) estavam negativos. A tomografia por emissão de pósitrons com flúor-18-fluoro-desoxi-glicose/tomografia computadorizada (PET/TC) demonstrou linfadenopatia difusa com um grande conglomerado de linfonodos na cavidade abdominal, com envolvimento das regiões peri-hepática, peripancreática e ilíaca direita (4 cm de diâmetro), muitos linfonodos axilares bilaterais (1,6 cm de diâmetro) e um linfonodo cervical isolado (1 cm de diâmetro). A biópsia dos linfonodos axilares revelou linfadenite necrosante com histiócitos sem doença linfoproliferativa – achados compatíveis com DKF. Transcorridos 30 dias, a paciente apresentou regressão espontânea, não havendo necessidade de tratamento. Também não foi observada recorrência de DKF. Nove meses depois, a paciente exibia erupção malar, fotossensibilidade, úlceras orais, alopecia e artralgia nos joelhos. Apresentava apenas nodos linfáticos cervicais (1 cm de diâmetro) sem inchaço ou dor. Os achados laboratoriais revelaram

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3327114>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3327114>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)