



## Trabalhos Científicos

**Título:** Lupus Eritematoso Sistêmico E Síndrome De Sjogren Em Criança: Uma Rara E Grave Associação

**Autores:** CAMILA MARIA PAIVA FRANÇA TELLES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS); JULIANA PALMEIRA DA SILVA (UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS); CLARISSE DE ALBUQUERQUE CORRÊA (UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS); ROSANA BARROS DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ) é uma doença sistêmica, crônica, autoimune e de grande morbimortalidade na infância. A Síndrome de Sjogren (SS), também autoimune, caracteriza-se por xerofthalmia e xerostomia e pode ser secundária ao LESJ, sendo rara essa associação na infância. RELATO DO CASO: K.M.C., 10 anos, feminino, há 3 anos foi diagnosticada com LESJ, segundo critérios do SLICC/2012: fotossensibilidade, artrite, nefrite, serosite, convulsões, anemia hemolítica auto-imune, leucopenia, anti-DNA positivo, FAN positivo 1:320, padrão nuclear pontilhado fino e hipocomplementenemia. A associação com SS foi confirmada por: FAN e anti-Ro positivos, ceratoconjuntivite seca e biópsia de glândula salivar mostrando infiltrado linfocítico. Após 1 ano do diagnóstico, internou-se duas vezes por serosite, convulsões e atividade hematológica. Foi tratada com Imunoglobulina Humana Endovenosa e pulsoterapia com dexametasona (por indisponibilidade de metilprednisolona), sem resposta satisfatória, sendo submetida ao segundo ciclo de Imunoglobulina Endovenosa. Teve diversas complicações infecciosas durante as internações, dificultando a indicação de ciclofosfamida. Fez uso de prednisona, azatioprina, ciclosporina, metotrexate e hidroxicloroquina, sem controle da anemia hemolítica. Poucos meses após, evoluiu com hipertensão e proteinúria de 901 mg/24h, além de complementos diminuídos e eletroforese de proteínas com hipergamaglobulinemia, destacando atividade grave de SS. Foi submetida a terapia com Rituximabe em 4 doses semanais, apresentando excelente evolução. Atualmente, encontra-se em uso de Azatioprina 2mg/kg/dia, Hidroxicloroquina e Rituximabe semestral, com SLEDAI 2 (alopecia) e sem queixas. DISCUSSÃO: Apresentamos um caso raro e grave de adolescente com LESJ associada a SS, com diversas manifestações hematológicas, renais e em sistema nervoso central. A terapia imunossupressora mais comumente indicada no LESJ com azatioprina, ciclosporina, prednisona e metotrexate não obteve resposta. Não houve dispensação de micofenolato de mofetil pelo SUS. Porém, a associação com imunobiológico resultou em excelente evolução. CONCLUSÃO: Apesar de rara, associação de doenças autoimunes deve ser sempre suspeitada em pediatria, direcionando terapêutica mais individualizada.