



10^o Congresso
Brasileiro de
**Reumatologia
Pediatria**
DE 10 A 14 DE OUTUBRO - FORTALEZA/CE

Trabalhos Científicos

Título: Deficiência De C1q E Sua Associação Com Lúpus Eritematoso Sistêmico

Autores: CAROLINA VERSOZA (UNICAMP); FERNANDA SANTOS (UNICAMP); THAÍS COUTINHO (UNICAMP); ROBERTO MARINI (UNICAMP); SIMONE APPENZELLER (UNICAMP)

Resumo: Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é o protótipo das doenças autoimunes. Sua fisiopatologia envolve, entre outros fatores, defeitos nos mecanismos de apoptose e depuração celular. Neste contexto, deficiências de componentes da via clássica do sistema de complemento (C1q, C1r, C1s, C2 e C4) prejudicam o clearance de células apoptóticas e estão associadas ao desenvolvimento de LES ou de manifestações lúpus-like como fotossensibilidade e nefrite. A deficiência de C1q é um fator de risco importante para LES. Descrição do caso: Relato de duas pacientes pediátricas, com angioedema, deficiência de C1q e LES. Suas manifestações, diagnóstico e tratamento. Discussão: Deficiências primárias do complemento são raras, com prevalência de 0,03%. Estas conferem um estado de imunodeficiência comparável às das deficiências de anticorpos, com infecções recorrentes e doenças autoimunes. Pacientes com deficiência de C1q em homozigose apresentam 93% de chance de desenvolverem LES. As duas pacientes apresentaram angioedema, não urticariforme e que, ao se proceder a investigação de angioedema hereditário (AEH), através da dosagem de C1q, C1 esterase e C4, foi identificado somente deficiência de C1q com posterior diagnóstico de LES. A deficiência de C1q pode ser hereditária, mas pode estar associada à produção de autoanticorpos anti-C1q. A paciente 2, com níveis baixíssimos de C1q apresentou doença de difícil controle. O tratamento dos pacientes com LES e deficiência de C1q segue o mesmo protocolo dos demais, entretanto há relatos de pacientes que se beneficiaram com a transfusão de plasma sanguíneo e outro que ficou curado do LES após transplante de medula óssea; estes procedimentos podem apontar novas possibilidades terapêuticas para pacientes com deficiência de C1q. Conclusão: Com este trabalho reforçamos a associação da deficiência de C1q com LES. É interessante realizar a dosagem de C1q em pacientes com angioedema, bem como acompanhar estes pacientes aventando o diagnóstico de LES.