



16º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
Alergia e  
Imunologia  
Pediátrica  
Belém-PA

18 a 20  
DE MAIO

HANGAR - Centro de Convenções e Feiras da Amazônia  
Av. Dr. Freitas, s/n - Marco, Belém - PA, 66613-902



## Trabalhos Científicos

**Título:** Deficiência Do Complemento E Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil Em Criança De 02 Anos E 06 Meses

**Autores:** Os erros inatos da imunidade representam um grupo heterogêneo de doenças decorrentes de defeitos do sistema imunológico, em sua grande maioria, determinados geneticamente e caracterizados não só por quadros infecciosos repetidos e/ou graves, mas também por desregulação imune, inflamação, alergia e tendência a doença maligna. O LESJ é uma doença crônica, autoimune inflamatória, de causa desconhecida. Sua ocorrência na faixa etária pediátrica ocorre em 10 a 20% de toda população acometida, sendo raro o diagnóstico em crianças menores que 05 anos de idade. O sistema complemento consiste em um complexo de proteínas e é responsável por funções efetoras do sistema imunológico, sua ativação excessiva ou desregulada pode ser prejudicial ao organismo, associada a dano tecidual. Por outro lado, sua atividade insuficiente também tem sido associada a maior risco a infecções e doenças autoimunes. Este trabalho objetiva estabelecer a associação entre lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ) e erro inato da imunidade, onde a literatura descreve três principais grupos: deficiência do complemento, defeitos na síntese de imunoglobulinas e doença granulomatosa crônica. O estudo foi elaborado através de informações de revisão de prontuário do Hospital da Criança – Obras Sociais Irmã Dulce, anamnese com o familiar, registro fotográfico e revisão de literatura. Este trabalho foi autorizado pelo familiar com assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, em três cópias, uma entregue ao familiar, uma anexada ao prontuário e outra em posse do pesquisador. O caso relatado trata-se do diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil com início aos 02 anos e 06 meses, o que é raro, com glomerulonefrite lúpica Classe IV, suspeitada pela presença de proteinúria após 08 meses de evolução da doença e evidenciada por biopsia renal. A criança foi internada em diversos momentos para tratamento de infecções bacterianas, sendo afastada imunodeficiências secundárias como HIV/AIDS e Sífilis. Segue em acompanhamento, internada mensalmente para pulsoterapia com Ciclofosfamida e controle laboratorial. Em 2023 compareceu ao ambulatório de Alergia e Imunologia no Hospital das Clínicas da Bahia, quando coletou genoma através do projeto Genomas Raros, em aguardo do resultado. Neste mesmo ano foi feito o diagnóstico de deficiência do complemento, através da dosagem de C1q e C2. Na literatura, é unânime que o prognóstico da doença é pior quanto menor a idade. A evolução pior nesses pacientes é multifatorial e vai desde o início mais agressivo da doença, com a necessidade de terapias mais potentes, com duração mais prolongada e os efeitos adversos a elas inerentes. O pior resultado observado em crianças mais novas acometidas pelo LESJ pode ser explicado por uma predisposição genética, com expressão mais grave da doença, maior suscetibilidade infecciosa. Nesse grupo de pacientes, portanto, devem ser lembrados as imunodeficiências primárias.

**Resumo:** THAIS SILVA BATISTA (OBRAS SOCIAIS IRMÃ DULCE), ANA MARIA SOARES ROLIM (OBRAS SOCIAIS IRMÃ DULCE), CÉLIA MARIA STOLZE SILVANY (OBRAS SOCIAIS IRMÃ DULCE), CAROLINA VERSOZA (OBRAS SOCIAIS IRMÃ DULCE)