



Trabalhos Científicos

Título: Apresentação Atípica De Lupus Eritematoso Sistêmico Juvenil: Enfoque Sistêmico E Dermatológico

Autores: JULIANA SABOIA FONTENELE E SILVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); ALANNA FERREIRA ALVES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); CAROLINE GRAÇA DE PAIVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); CAROLINE REHEM EÇA GOMES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); ALINE GARCIA ISLABÃO (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); DIVA MARIA PREVITERA PASSOS DE SOUZA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); ANA CARLA BORGES DE OLIVEIRA SERAFIM (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA)

Resumo: INTRODUÇÃO: Lupus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ) representa até 20 de todos os casos de Lupus Eritematoso Sistêmico (LES), com raros casos antes dos 5 anos de idade e maior frequência em meninas. DESCRIÇÃO DO CASO: Menina, 2 anos e 6 meses, com febre diária, linfonodomegalia generalizada e máculas hiperocrômicas na face, sem melhora com uso de antibióticos. Apresentou hepatoesplenomegalia, úlceras orais, placas eritemato-violáceas infiltradas na face e região cervical, fotossensíveis, associadas a petéquias e lesões vasculíticas na face, palmas e plantas e livedo reticular difuso. Evoluiu com anasarca, redução da diurese, hipertensão arterial, serosites. Biópsia da lesão facial mostrou alterações discretas de interface e perivasculite leve. Exames laboratoriais com hipocomplementenemia, coombs direto, FAN, Anti-DNAs, Anti-Sm positivos concluíram o diagnóstico de LESJ. Iniciado hidroxiquina, micofenolato e pulsoterapia com metilprednisolona. Mesmo com medicamentos em doses otimizadas, a paciente evoluiu com piora das lesões em face, que se tornaram exulceradas, com progressão para tronco. Apresentou ainda vasculite importante nas regiões periungueais e palmo-plantares evoluindo com fissuras, crostas hemáticas e descamação, sem melhora com uso de corticoide tópico, tacrolimus e reparadores de barreira. Oito meses após o diagnóstico, apresentou quadro de sepse e insuficiência renal. As lesões cutâneas pioraram drasticamente, tornando-se purpúricas, com bolhas confluentes e a criança evoluiu a óbito. DISCUSSÃO: O envolvimento mucocutâneo é mais comum no LESJ que no LES. A lesão discoide é infrequente na faixa pediátrica. Também as lesões bolhosas são raras e graves, ainda com poucos relatos em crianças, podendo causar lesões mucosas com comprometimento das vias aéreas. Observou-se que quando há lesão bolhosa há maior acometimento renal e serosites. CONCLUSÃO: O caso refere-se ao diagnóstico LESJ em uma menina com idade atípica, severo comprometimento dermatológico e desfecho fatal.