



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Diagnóstico De Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil Em Adolescente Com Síndrome De Evans

Autores: LILIAN VEIGA VILLELA PEDRAS (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), BEATRIZ GLIELMO SARAIVA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), LAUREM AMOYR KHENAYFIS FERREIRA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), RUTH FISZON ZAGARODNY (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), PÂMELLA DE MELO SOARES (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), ADRIANA GUERRA MACHADO VIEIRA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), ADRIANA RODRIGUES MIGUEL DE AZEVEDO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), NATÁLIA BOMFIM DOS SANTOS (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), NICOLE HENRIQUE BRUM (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO)

Resumo: Lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ), é uma doença autoimune, inflamatória, crônica e sistêmica nove vezes mais frequente em mulheres durante o período reprodutivo. A Síndrome de Evans (SE) é uma condição autoimune rara caracterizada por Anemia Hemolítica Autoimune e Púrpura Trombocitopênica Imune. A associação do (LESJ) e (SE) é ainda mais rara. Paciente, 13 anos, sexo feminino, gemelar, prematura com anemia neonatal. Aos 12 anos abriu quadro de artrite em ambos os joelhos, pior pela manhã e após atividade física. Realizou exames de imagem, sem evidências de alterações articulares. Após algumas semanas, evoluiu com dor poliarticular de grande e pequenas articulações, que cessaram após 2 meses. Durante o período, desenvolveu úlceras orais em diversas ocasiões. Permaneceu cinco meses assintomática, iniciando novos sintomas após período menstrual prolongado e fluxo intenso associado a petéquias difusas em membros, tórax, nádegas e planta do pé. Procurou atendimento de emergência, identificado exame com 2.000 plaquetas, hemoglobina 7,8, hematócrito 23,2, leucócitos de 3.200 e Velocidade de Hemossedimentação 91, sendo internada. Na internação, feito Ivermectina e pulsoterapia com Metilprednisolona e transferida para Hospital Terciário. Apresentou melhora da plaquetopenia e petéquias, mantendo a anemia. De início, teve hipótese diagnóstica de leucemia, realizado aspirado de medula óssea com resultado negativo. Prosseguiu investigação com Sorologias para TORCH, VDRL e HIV negativos. Apresentou Dosagem de Autoanticorpos positivas Anti Ro 167,23, Anti LA 62,59, Anti RNP 101,39, anti DNA 832,11, complementos baixos, reticulócitos elevados e Coombs Direto positivo. Fechando então o diagnóstico de (LESJ) com (SE). Iniciado tratamento com Hidroxicloroquina, feito PPD e após resultado iniciado Azatioprina. Além de irmã gêmea orientada a iniciar investigação. O diagnóstico do (LESJ) é feito por um conjunto de manifestações clínicas, sorológicas e laboratoriais. A apresentação da artrite, plaquetopenia, anti DNA positivo e úlceras orais evidenciadas pelo médico, formam 4 critérios, sendo suficientes para diagnóstico segundo os critérios do American College of Rheumatology. Inicialmente, o (LESJ) pode apresentar-se de forma inespecífica, dificultando seu diagnóstico, sendo importante buscar confirmação precoce para tratamento adequado devido a maior mortalidade em relação a população geral. O diagnóstico de (SE) foi realizado com resultado do Coombs positivo, plaquetopenia acentuada, reticulócitos altos e petéquias. A associação com o (LESJ) é reportada em só 1,7 a 2,7% dos casos. A Hidroxicloroquina é recomendada principalmente nos casos mucocutâneo e articular de (LESJ). Na plaquetopenia importante como no caso, é feito imunoglobulina endovenosa e após diagnóstico de (SE) seu tratamento é iniciado com corticoide e Azatioprina. O tratamento do (LESJ) é contínuo com necessidade de avaliação constante da atividade da doença, podendo ter remissão durante anos.