

Trabalhos Científicos

Título: Lúpus Bolhoso Como Apresentação Inicial Do Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil

Autores: DANIELA MENCARONI R. LOURENÇO (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); ROBERTA CUNHA GOMES (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); VICTOR LEONARDO S. MARQUES (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); NADIA EMI AIKAWA (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); LUCIA MARIA A. CAMPOS (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP); CLOVIS ARTUR A. SILVA (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA - INSTITUTO DA CRIANÇA HC-FMUSP)

Resumo: Introdução: Lúpus bolhoso é uma manifestação incomum em adultos com lúpus eritematoso sistêmico (LES), com prevalência de até 5%. Além disto, esta lesão bolhosa é raramente descrita em LES juvenil (LESJ), habitualmente reportada em relatos de caso, e apresenta-se excepcionalmente como manifestação inicial da doença. De janeiro de 1983 a julho 2013 foram acompanhados 301 pacientes com LESJ na Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto da Criança do HC-FMUSP. Quatro destes (1,32%) apresentaram o diagnóstico de lúpus bolhoso como manifestação inicial do LESJ e foram descritos. Descrição do caso: Quatro pacientes pediátricos com lúpus bolhoso tiveram mediana de idade ao diagnóstico de 11 anos e 3 meses (5 anos 8 meses a 12 anos 3 meses). Dois deles eram do gênero feminino e dois masculino. Três deles evoluíram com bolhas disseminadas e todos apresentaram lesões bolhosas tensas de conteúdo hialino. Os quatro realizaram biópsia da lesão cutânea, com histopatológico evidenciando infiltrado neutrofílico subepidérmico e imunofluorescência direta com depósito de imunocomplexos em membrana basal, compatíveis com o diagnóstico de lúpus bolhoso. A mediana da duração de permanência da bolha foi de 30 dias (20-120 dias). Após uma mediana de 60 dias (30-540 dias) todos os pacientes foram diagnosticados com LESJ, preenchendo os critérios do American College of Rheumatology. Dois pacientes receberam dapsona e todos, corticoterapia e antimalárico, evoluindo com remissão completa das lesões bolhosas. Apenas uma paciente evoluiu com hiperpigmentação residual difusa, incluindo face. Discussão: O lúpus bolhoso caracteriza-se pela presença de erupções cutâneas vésico-bolhosas disseminadas. A realização da biópsia cutânea e imunofluorescência direta é mandatória para confirmação diagnóstica e estabelecimento da terapêutica adequada. Conclusão: Lúpus bolhoso como manifestação inicial do LES foi raramente evidenciado em pacientes lúpicos acompanhados em 30 anos de um serviço terciário de reumatologia pediátrica.