

162

**LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO NA INFÂNCIA:
APRESENTAÇÃO DE 1 CASO**

Eder Chaves de Souza

A G R A D E C I M E N T O

Agradeço à gentileza da Doutora ANA MARIA CAMARGO GALLO, Reumatologista do Hospital Santa Catarina, Blumenau, que permitiu-me apresentar este caso de Lupus Eritematoso Sistêmico, o qual encontra-se sob seus cuidados.

ÍNDICE

| | pag. |
|--|------|
| 1. Introdução | 6 |
| 2. Apresentação do Caso | 7 |
| 3. Achados de Exame Físico | 8 |
| 4. Exame de Laboratório e Evolução Clínica | 9 |
| 5. Comentários | 16 |
| 6. Discussão | 17 |
| 7. Referência Bibliográfica | 19 |

SUMMARY

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN CHILDHOOD:

A CASE REPORT

The author presents a case of systemic lupus erythema_utosus (SLE) in a 11-year-old girl. The diagnosis is based on the systemic involvement and some laboratory findings as such as a positive LE clot test and latex, elevated erythrocyte sedimentation rate, anemia, proteinuria. Some aspects of this disease is discussed.

The treatment was made with high dose of prednisone and gaving good results.

RESUMO

LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO NA INFÂNCIA:

APRESENTAÇÃO DE 1 CASO

O autor apresenta a ocorrência do lupus eritematoso sistêmico numa criança do sexo feminino com 11 anos de idade. O diagnóstico baseou-se no envolvimento sistêmico e nos dados de laboratório tais como: célula LE positiva, látex positivo, VHS elevado, anemia, proteinúria. São discutidos alguns aspectos dessa doença na infância.

O tratamento foi feito com alta dose de prednisona dando bons resultados.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO NA INFÂNCIA:
APRESENTAÇÃO DE 1 CASO

1. INTRODUÇÃO

O lupus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença crônica de etiologia desconhecida caracterizada por lesões inflamatórias interessando múltiplos órgãos, especialmente a pele, articulações, rins e serosas⁹. Igualmente características são as múltiplas anomalias imunitárias, especialmente o fator sérico célula LE.

É uma doença causada pela produção de complexos imunes resultantes da interação de autoanticorpos contra antígenos tissulares, especialmente nucleares⁴.

Sua ocorrência chega 6 a 8 vezes mais freqüente em mulheres do que em homens, onde os sintomas iniciam-se geralmente entre os 15 a 40 anos de idade⁹.

O surgimento do LES na infância, numa idade inferior a 15 anos é raro, constituindo um grupo bastante pequeno com relação a faixa etária adulta.

Este trabalho apresenta o diagnóstico do lupus eritematoso sistêmico numa menina com 11 anos de idade feito no Setor de Pediatria, do Hospital Santa Catarina em Blumenau.

2. APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente sob o registro nº 30470, internada em 8/11/79, 11 anos de idade, branca, brasileira, residente em Itajaí, SC.

Em Mar/78 passou a apresentar eritema palmo-plantar, pruriginoso, cefaléia, vômitos, febre alta, acompanhada de calafrios e poliartrite. Com esse quadro fora tratada em Itajaí por 7 dias tendo alta com melhoras.

Após 1 semana, novamente internada com o mesmo quadro, porém acrescido de pequenas lesões crostosas no couro cabeludo e outras partes do corpo, não pruriginosas e queda de cabelo, sendo tratada como escabiose.

Mêses depois surgiu eritema em asa de borboleta (sic) procurando nessa época recurso médico, sendo submetida a tratamento por 3 meses com pouca melhora. Então procurou um cardiologista dessa localidade, tratando-a por mais 2 meses.

Em Jul/79 passou novamente a procurar recurso médico, fazendo uso de Benzetacil a cada 20 dias, meticorten 20 mg/dia, AAS e Aralem por um período de 2 meses (sic). Nessa época apresentava quadros cíclicos de artralguas e edema de face.

Set/79 acometida por rubéola, bem como passou a apresentar ascite (sic).

Nov/79 internada na Enfermaria de Pediatria do Hospital Santa Catarina em Blumenau, tendo edema de face, ascite, derrame pleural à direita e lesão eritemato-escamosa em asa de borboleta.

3. ACHADOS DE EXAME FÍSICO

- Lucidez, dentes em mal estado de conservação, hipotrófica.
- Lesão cutânea de face em "vespertílio" (asa de borboleta).
- Palidez cutânea.
- Edema peripalpebral e face.
- Poliadenopatia cervical bilateral, moles, elásticos, indolores. Gânglio axilar esquerdo volumoso, medindo 3X2 cm com as mesmas características. Gânglios menores em axila direita.
- PA 12/6.
- Taquicardia - FC 100 bat/min, bulhas rítmicas, normofonéticas.
- Ictus desviado para esquerda, no 4º EIE, 2 polpas digitais.
- Pulmões MV diminuído na base D, bem como macicez.
- Abdômem distendido, com protrusão da cicatriz umbilical, piparote positivo, macicez à percussão em todo o abdômem e indolor à palpação.
- Skodismo positivo quando em pé.
- Fígado palpável a 4 cm do RCD, indolor, sem esplenomegalia.
- Sem edema MMII.
- Articulações sem particularidades.
- Afebril, anictérica.

CONCLUSÃO: polisserosite que obriga a pensar em lúpus eritematoso sistêmico, devendo-se descartar a possibilidade de TB.

4. EXAME DE LABORATÓRIO E EVOLUÇÃO CLÍNICA

8/11/79 - a) Parcial de Urina: pH 8, sangue oculto +,
10 hemácias por campo.

b) Hemograma: série Vermelha

4.010.000 he/mm³

12,7 g/100ml Hb

36% Ht

0,90 VG

90,0 VGM

30,1 HGM

34,9 CHGM

Série Branca

10.080 Le/mm³

8 eosino

8 bastões

52 segmentados

26 linfócitos

6 monócitos

VHS

1^a Hora - 103 mm

2^a Hora - 114 mm

c) Provas de Atividade Reumática

ASLO 50 U Todd (N= até 200)

Mucoproteínas: 1,68 mg% em Tirosina
(N= 2,5 e 4,5)

d) Proteinograma:

| | Valor Absoluto | Normal | Valor Relativo | Normal |
|-----------------------------------|----------------|-----------|----------------|-----------|
| | % | | g% | |
| Albumina: | 28,9 | 56-70 | 1,445 | 3,40-5,60 |
| Globulinas T.: | 71,1 | 30-44 | 3,555 | 1,80-3,50 |
| Alfa 1: | 2,5 | 3,0-5,5 | 0,125 | 0,05-0,40 |
| Alfa 2: | 19,4 | 6,7-10,0 | 0,970 | 0,36-0,70 |
| Beta Globul.: | 6,7 | 7,0-11,0 | 0,335 | 0,40-0,95 |
| Gama Globul.: | 42,5 | 11,0-19,0 | 2,125 | 0,62-1,59 |
| Relação Albumina/Globulina - 0,41 | | | | |

e) Pesquisa de Células LE

Encontrado 5 células LE em 500 células contadas.
Numerosos corpúsculos hematoxilínicos.

f) Rx Tórax

Derrame pleural no hemitórax direito.
Infiltrado intersticial fino, difuso nos pulmões.
Área cardíaca normal.

g) Exame de Fezes

Áscaris lumbricóide

h) Diurese: 450ml nas 24 horas - afebril

i) Terapêutica instituída

1. Diurético
2. Dieta hipossódica
3. Repouso no leito
4. Analgésico/antitérmico

9/11/79

a) Solicitado:

FAN - Negativo; C_3 - 88 mg% (N= 80-120);

LATEX - Positivo; WAALER-ROSE - Negativo;

EGG - alterações inespecíficas da repolarização ven
tricular em parede ínfero-lateral;

Rx TÓRAX - persiste derrame pleural à direita tipo
infra-pulmonar;

Rx ABDOMEM - presença de ascite;

MANTOUX - não reator.

b) Diurese 24 hs - 450ml; PA 9/6 e 10/5.

c) IMUNOGLOBULINAS:

IgG - 2.800 mg%

IgA - 105 mg%

IgM - 460 mg%

IgE - 800 mi/ml (inferior a).

OBSERVAÇÃO: Na terapêutica acrescentou-se Meticorten (prednisona)
60 mg/diário.

10/11/79

Solicitado:

Uréia - 40,0 mg/dl (N= 20-40)

Creatinina - 0,90 mg/dl (N= 0,5-1,5)

Clearance - 36,20 ml/min

70,3 ml/min (corrigido)

PA 9/7 e 10/5 - Diurese 800ml

11/11/79

Sem especificação maior.

PA 10/6 e 9/6.

Diurese 500ml.

12/11/79

Sem anormalidades.

PA 10/6 e 11/6.

Diurese: 520ml.

13/11/79

Ainda persiste derrame pleural à direita (mv diminuído em menor extensão HTD).

Diâmetro abdominal - 65 cm.

PA - 9/5 e 10/6.

Diurese 320ml.

14/11/79

Presença MV na base HTD.

Diâmetro abdominal - 63,5 cm.

Diminuição do eritema e edema facial (+/4), bem como adenomegalia axilar.

PA - 10/6.

Diurese 600ml.

15/11/79

Solicitado:

Proteinúria das 24 horas - 779,4 mg (D-666 ml)

Rx Tórax - persiste derrame pleural.

Hemograma: He 3.880,00

Hb 12,4

Ht 35

OBS.: Hipocromia

Leucócitos: 9.810

10 bastões

36 linfócitos

VHS 110 min

128 min.

20/11/79

Persiste adenomegalia, submacicez de base direita, fígado palpável a 4 cm do rebordo co^stal direito.

Cedendo ascite, bem como o edema peripalpebral e o eri^tema em asa de borboleta. Sem acometimento articu^lar.

22/11/79

MV bastante audível no HTD (base).

Ausência de macicez móvel no abdômem.

Fígado ainda palpável a 4 cm do RCD.

Diâmetro abdominal 60 cm.

Adenomegalia ainda presente, porém bastante diminuída.

Rx Tórax: mínima reação no hemitórax direita.

Hemograma: He 3.730,00

Hb 11,6

Ht 33

Leucócitos: 10.880

2 bastões

68 segmentados

24 linfócitos

6 monócitos

VHS 110, 120

OBS.: 5 células LE em 500 células. Corpos hematoxilínicos.

23/11/79

Proteinúria das 24 horas

15,68 g Diurese 595 ml/24hs.

27/11/79

Proteinúria das 24 horas

7,10 g.

Parcial de Urina

proteína 4+ 2 hemácias/campo.

28/11/79

Paciente sofreu alta hospitalar com estado geral bom, continuando o tratamento com prednisona na dose de 60 mg/dia.

8/12/79

Reinternou para avaliação.

Solicitado:

Hemograma: 3.550,00 He/mm³

11,4 g% Hb

32% Ht

1,00 VG

90,1 VGM

32,1 HGM

35,6 CHGM

OBS.: Hipocromia

Leucócitos: 7.500

1 eosino

6 bastões

54 segmentados

34 linfócitos

5 monócitos

VHS - 120 e 130 mm

Creatinina - 0,44 mg/dl N - 0,5-1,5

Uréia - 23,9 N - 20-40

Parcial de Urina - proteína +

10/12/79

PESQUISA DE CÉLULA LE

3 células em 500 contadas.

Numerosos corpúsculos hematxilínicos.

FAN - Negativo.

11/12/79

Proteinúria das 24 horas

4,83 g Diurese 825 ml

5. COMENTÁRIOS

Nossa paciente então com o quadro clínico de poliss
rosite, eritema em asa de borboleta, história de poliar
tralgia e poliar
trite, queda de cabelo, poliadenopatia e com exames - Lá
tex +, Célula LE +, VHS elevado, anemia, chegou-se ao diagnóstico
de LES.

Foi então instituída a terapêutica com prednisona (me
ticorten) na dose de 60 mg/dia apresentando melhora acentuada do
quadro clínico com cerca de 2 meses de tratamento, apesar de per
sistir algumas provas de laboratório alteradas.

Está se programando a biópsia renal nessa paciente pa
ra se avaliar o comprometimento renal.

No momento está sendo avaliada clínico-laboratorial
mente no sentido de se observar a evolução da doença, quando en
tão se tomará outras medidas.

6. DISCUSSÃO

O diagnóstico do LES (lupus eritematoso sistêmico) de ve basear-se nas manifestações sistêmicas⁶.

Com a descoberta do fenômeno célula LE por Hargraves e colaboradores em 1948, tornou-se possível diagnosticar o LES mais precisamente³.

O LES é incomum em pacientes com menos de 15 anos de idade, constituindo 5 a 10% dos pacientes com essa doença⁸.

Numa revisão de 520 pacientes, apenas 21 tiveram iní cio dos sintomas antes dos 9 anos de idade³. Porém, Grossman e colaboradores³ diagnosticaram o LES numa criança de 11 meses de idade.

Em 101 casos diagnosticados em criança⁸, 86 eram do sexo feminino e 15 eram masculino; 97 eram brancos e 4 pretos. A média de idade encontrada foi de 11,7 anos, tendo 12 crianças menos de 9 anos de idade.

Hogg e Seip³ apresentaram duas crianças que nasceram com LES, cujas mães possuíam LES na época do parto, sendo eviden ciado o fato LE como transmissão placentaria.

Foi também publicado a existência de LES em recém-na to cuja história familiar fora negativa com relação a desordem do tecido conectivo³.

O LES na infância pode se apresentar e manifestar sob várias maneiras¹.

Alverson¹ descreve um caso numa criança de 4 1/2 anos que veio a desenvolver o LES 2 1/2 anos após apresentar hiperlipo pro teinemia. A resolução dos altos níveis de lípideos nessa crian

ça seguiu-se do tratamento do lupus.

Kallen e colaboradores⁶ acompanharam duas crianças portadoras de glomerulopatia idiopática que mais tarde desenvolveram LES.

Quanto a terapêutica é o corticóide, em alta dose e por longo tempo, a droga de eleição no tratamento do LES^{2 4 5 7 8 9}.

Hagg e colaboradores¹⁰ compararam os resultados de tratamento do LES com alta dose de corticóide, baixa ou sem corticóide: - no grupo tratado com altas doses de corticóide houve um índice de mortalidade de 36%, enquanto que no tratado com baixa dose ou mesmo sem corticóide tiveram um índice de mortalidade de 100%.

Outrossim, é o tratamento do LES ainda um desafio. Vários esquemas estão sendo introduzidos no sentido de melhorar o prognóstico do LES.

O LES de ocorrência na infância leva um prognóstico muito sombrio, possuindo uma taxa de mortalidade muito alta¹⁰. Em 14 casos seguidos por Robinson e William¹⁰ encontraram um índice de mortalidade de 64%.

Meislin e Rothfield² em estudo comparativo com pacientes portadores de LES concluíram que o prognóstico dessa doença na infância é consideravelmente pior do que em adultos.

No entanto, não se conhece um tratamento curativo para o LES ou para outros distúrbios do colágeno⁹, porém pode ser considerado como controlável embora se trate de uma doença sistêmica incurável².

Este caso vem demonstrar que o LES pode se desenvolver mesmo na infância.

7. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

1. ALVERSON, DC & Chase, HP. Systemic lupus erythematosus in childhood presenting as hyperlipoproteinemia. *J. Pediat* 91 (1): 72-5, Jul 1977.
2. FISH, AJ, et alii. Systemic lupus erythematosus within the first two decades of life. *Am J Med* 62 (1): 99-115, Jan 1977.
3. GROSSMAN, J, et alii. Systemic lupus erythematosus in a 1-year-old child. *Am J Dis Child* 129 (1): 123-5, Jan 1975.
4. HERNANDEZ, FM, et alii. Evaluation of lupus nephropathy in children. *Bol Med Hosp Infant Mex* 32 (5): 787-802, Sep-Oct 1975.
5. HURLEY, RM, et alii. Avascular necrosis of the femoral head in childhood systemic lupus erythematosus. *Can Med Assoc J* 111 (8): 781-4, Oct 1974.
6. KALLEN, RJ, et alii. Idiopathic membranous glomerulopathy preceding the emergence of systemic lupus erythematosus in two children. *J Pediat* 90 (1): 72-6, Jan 1977.
7. MARTIN Govantes, J, et alii. Lupus erythematosus and kidney disease in a three year old girl. *An Esp Pediat* 09 (4): 447-52, Jul-Aug 1976.
8. NORRIS, DC, et alii. Systemic lupus erythematosus in children:

- The complex problems of diagnosis and treatment encountered, in 101 such patients at the Mayo Clinic. *Clin Pediat* 16 (9): 774-8, Sep 1977.
9. TOWNES, AS, et alii. Lupus eritematoso sistêmico. In: HARVEY, A.M. et alii. Princípios e Prática de Medicina Interna. 10.^a ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1975. V.2. p.1108-16.
10. WALRAVENS, PA, & Chase, HP. Prognosis of Childhood systemic lupus erythematosus. *Am J Dis Child* 130 (9): 929-33, 1976.

Nota 7 (Sete)

Nota: 8 (oito) 2506370

Dra. Ana Maria Camargo

CLÍNICA PEDIÁTRICA FOLCLORES

Av. ... 17001-420

**TCC
UFSC
PE
0162**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0162

Autor: Souza, Eder Chaves

Título: Lupus eritematoso sistêmico na i



972806501

Ac. 253803

Ex.1 UFSC BSCCSM