



REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Artigo original

Autoimunidade familiar e poliautoimunidade em 60 pacientes portadores de esclerose sistêmica da região Centro-Oeste do Brasil



Alex Magno Coelho Horimoto^{a,b,c,*}, Aida Freitas do Carmo Silveira^c
e Izaías Pereira da Costa^{c,d,e,f}

^a Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Campo Grande, MS, Brasil

^b Serviço de Reumatologia, Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, Campo Grande, MS, Brasil

^c Programa de Residência Médica em Reumatologia, Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Campo Grande, MS, Brasil

^d Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^e Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Campo Grande, MS, Brasil

^f Serviço de Reumatologia, Núcleo do Hospital Universitário, Hospital Maria Aparecida Pedrossian, Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Campo Grande, MS, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 26 de dezembro
de 2014

Aceito em 1 de setembro de 2015

On-line em 13 de janeiro de 2016

Palavras-chave:

Autoanticorpos

Esclerose sistêmica

Doença autoimune

Poliautoimunidade

Autoimunidade familiar

R E S U M O

Introdução: A esclerose sistêmica (ES) é uma enfermidade do tecido conjuntivo de etiologia desconhecida, caracterizada pela tríade de injúria vascular, autoimunidade e fibrose tecidual. Sabe-se que uma história familiar positiva representa o maior fator de risco já identificado para o desenvolvimento da ES em um determinado indivíduo. Observação prévia de alta prevalência de poliautoimunidade e de autoimunidade familiar em pacientes com ES reforça a ideia de que fenótipos autoimunes distintos podem dividir variantes comuns de susceptibilidade.

Objetivos: Descrever a frequência de autoimunidade familiar e de poliautoimunidade em 60 pacientes com ES da região Centro-Oeste do Brasil, bem como relatar as principais doenças autoimunes observadas nessa associação de comorbidades.

Métodos: Estudo transversal com recrutamento de 60 pacientes consecutivos, selecionados no Serviço de Reumatologia do Hospital Universitário da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (FMUFMS), bem como entrevista de seus parentes, de fevereiro de 2013 a março de 2014.

Resultados: Foi encontrada uma frequência de 43,3% de poliautoimunidade e de 51,7% de autoimunidade familiar nos pacientes com ES. Os pacientes com presença de poliautoimunidade e de autoimunidade familiar eram principalmente da forma difusa de ES, porém esse índice não atingiu significância estatística. As doenças autoimunes mais comumente observadas nos pacientes com poliautoimunidade foram: tireoidite de Hashimoto (53,8%), síndrome de Sjögren (38,5%) e miopatia inflamatória (11,5%). As principais doenças autoimunes observadas nos parentes dos pacientes com ES foram: tireoidite de Hashimoto (32,3%),

* Autor para correspondência.

E-mail: clinicaactivite@gmail.com (A.M.C. Horimoto).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2015.09.002>

0482-5004/© 2015 Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

reumatoide (22,6%) e LES (22,6%). A presença de mais de uma enfermidade autoimune em pacientes com ES não se correlacionou com maior gravidade ou atividade da doença.

Conclusões: A partir da alta prevalência encontrada de doenças autoimunes coexistentes em pacientes com ES, salientamos a importância do conceito de autoimunidade compartilhada, de forma a promover uma vigilância constante e diagnosticar prontamente uma possível outra doença autoimune nos pacientes ou em seus parentes.

© 2015 Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Familial autoimmunity and polyautoimmunity in 60 Brazilian Midwest patients with systemic sclerosis

A B S T R A C T

Keywords:

Autoantibodies
Systemic sclerosis
Autoimmune disease
Polyautoimmunity
Familial autoimmunity

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease of unknown etiology, characterized by a triad of vascular injury, autoimmunity and tissue fibrosis. It is known that a positive family history is the greatest risk factor already identified for the development of SSc in a given individual. Preliminary observation of a high prevalence of polyautoimmunity and of familial autoimmunity in SSc patients support the idea that different autoimmune phenotypes may share common susceptibility variants.

Objectives: To describe the frequency of familial autoimmunity and polyautoimmunity in 60 SSc patients in the Midwest region of Brazil, as well as to report the main autoimmune diseases observed in this association of comorbidities.

Methods: A cross-sectional study with recruitment of 60 consecutive patients selected at the Rheumatology Department, University Hospital, Medicine School, Federal University of Mato Grosso do Sul (FMUFMS), as well as interviews of their relatives during the period from February 2013 to March 2014.

Results: A frequency of 43.3% of polyautoimmunity and of 51.7% of familial autoimmunity in SSc patients was found. Patients with presence of polyautoimmunity and familial autoimmunity presented primarily the diffuse form of SSc, but this indicator did not reach statistical significance. The autoimmune diseases most frequently observed in polyautoimmunity patients were: Hashimoto's thyroiditis (53.8%), Sjögren's syndrome (38.5%), and inflammatory myopathy (11.5%). The main autoimmune diseases observed in SSc patients' relatives were: Hashimoto's thyroiditis (32.3%), rheumatoid arthritis (22.6%), and SLE (22.6%). The presence of more than one autoimmune disease in SSc patients did not correlate with disease severity or activity.

Conclusions: From the high prevalence of coexisting autoimmune diseases found in SSc patients, we stress the importance of the concept of shared autoimmunity, in order to promote a continued vigilance and promptly diagnose other possible autoimmune disease in patients, or in their kin.

© 2015 Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A esclerose sistêmica (ES) é uma enfermidade do tecido conjuntivo de caráter autoimune, extremamente heterogênea na sua apresentação clínica, com acometimento de vários sistemas, e segue um curso variável e imprevisível.¹ Sua etiologia permanece desconhecida, é sugerida uma causa multifatorial, possivelmente desencadeada por fatores ambientais em um indivíduo geneticamente predisposto.²

A marca registrada da ES é a microvasculopatia, ativação de fibroblastos e excessiva produção de colágeno³. Trata-se de patologia única ao exibir características de três processos fisiopatológicos distintos: consiste na tríade de injúria vascular, autoimunidade (celular e humoral) e fibrose tecidual,

leva a acometimento cutâneo, além de diversos órgãos internos, como pulmão, coração, trato gastrointestinal, bem como manifestações musculoesqueléticas.^{3,4}

O componente genético das doenças autoimunes é representado pelo risco aumentado de desenvolvimento de ES em irmãos gêmeos do indivíduo afetado^{3,4}. A ES não é primariamente uma desordem genética, mas considera-se que a doença realmente tenha um componente genético por meio de relatos de gêmeos homozigóticos que tinham concordância para a ES.⁵

Em 1953, Rees e Bennett⁶ descreveram o primeiro caso de esclerodermia localizada em pai e filha. Posteriormente foram publicados diversos relatos de esclerodermia familiar em diferentes populações e relações de parentesco.^{2,5,7} Além disso, tem sido relatada associação entre HLA e a ES.^{5,8,9}

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3326885>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3326885>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)