



REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Relato de caso

Coexistência de lúpus eritematoso sistêmico e doença falciforme: relato de caso e revisão da literatura



Teresa Cristina M.V. Robazzi^{a,*}, Crésio Alves^b,
Laís Abreu^b e Gabriela Lemos^b

^a Reumatologia pediátrica, Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA, Brasil

^b Universidade Federal da Bahia, Salvador, BA, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 8 de maio de 2012

Aceito em 14 de maio de 2013

On-line em 15 de agosto de 2014

Palavras-chave:

Anemia falciforme

Doença falciforme

Lúpus eritematoso sistêmico

Hemoglobinopatias

R E S U M O

Objetivo: Relatar um caso de coexistência de lúpus eritematoso sistêmico (LES) e doença falciforme (DF) com revisão da literatura sobre o tema.

Metodologia: Relato de caso e pesquisa da associação entre LES e DF na literatura, através de artigos científicos nas bases de dados de ciências da saúde, como LILACS, MEDLINE/Pubmed e Scielo, até maio de 2012. Descritores utilizados: 1. anemia falciforme; 2. doença falciforme; 3. lúpus eritematoso sistêmico; 4. hemoglobinopatias.

Resultados: Os autores descrevem a associação de LES e hemoglobinopatia SS em paciente do sexo feminino, oito anos, apresentando manifestações articulares, hematológicas e neuropsiquiátricas durante a sua evolução clínica. Na literatura são descritos 45 casos de associação entre LES e DF, sendo a maioria em mulheres (78%) adultas (62,2%), apresentando fenótipo SS em 78% dos casos e com manifestações clínicas variadas. Comparando com a nossa paciente, manifestações articulares, hematológicas e neuropsiquiátricas, estiveram presentes em 76%, 36% e 27% dos casos, respectivamente.

Conclusões: LES e DF são doenças crônicas que apresentam diversos achados clínicos e laboratoriais em comum, implicando em dificuldades diagnósticas e na correta condução terapêutica dessas doenças. A associação entre essas enfermidades não é comum, mas está descrita na literatura, por isso é importante que médicos que cuidam dessas enfermidades estejam atentos para tal possibilidade.

© 2012 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Coexisting systemic lupus erythematosus and sickle cell disease: case report and literature review

A B S T R A C T

Keywords:

Sickle cell anemia

Objective: To report a case of coexisting systemic lupus erythematosus (SLE) and sickle cell disease (SCD) with a review of the literature on the topic.

* Autor para correspondência.

E-mail: trobbazzi@gmail.com (T.C.M.V. Robazzi).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2013.05.005>

0482-5004/© 2012 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Sickle cell disease
Systemic lupus erythematosus
Hemoglobinopathies

Methodology: Report of case and research of the association between SLE and SCD in literature through scientific articles in health sciences databases, such as LILACS, MEDLINE/Pubmed and Scielo, until May 2012. Descriptors used: 1. Sickle cell anemia; 2. Sickle cell disease; 3. Systemic lupus erythematosus; 4. Hemoglobinopathies.

Results: The authors describe an association between SLE and SS hemoglobinopathy in an eight-year-old female patient displaying articular, hematologic and neuropsychiatric manifestations during clinical evolution. Forty-five cases of association between SLE and SCD are described in literature, mostly adult (62.2%), women (78%) and with the SS phenotype in 78% of the cases, and different clinical manifestations. Compared with our patient, articular, hematologic and neuropsychiatric manifestations were present in 76%, 36% and 27% of the cases, respectively.

Conclusion: SLE and SCD are chronic diseases that have several clinical and laboratory findings in common, meaning difficult diagnosis and difficulty in finding the correct treatment. Although the association between these diseases is not common, it is described in literature, so it is imperative that physicians who treat such diseases be alert to this possibility.

© 2012 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença multisistêmica autoimune com uma incidência de 1,9 a 5,6 por 100.000 habitantes,¹ enquanto a doença falciforme (DF) é uma das doenças hereditárias mais comuns, afetando principalmente pacientes da cor negra.² A DF é caracterizada por uma mutação na cadeia beta da hemoglobina com formação de hemoglobina anormal (HbS), responsável por obstrução da microcirculação, isquemia, necrose tecidual e disfunção orgânica sistêmica.²

A coexistência de DF e LES é uma situação pouco descrita na literatura, mesmo em populações com predominância de indivíduos negros nas quais se observa maior prevalência de ambas as condições.³ Wilson et al., 1964, foram os primeiros a relatar essa associação.⁴ Talvez a ativação defeituosa da via alternativa do complemento nos pacientes falcêmicos e o risco aumentado de infecções por bactérias capsuladas predisponem esse grupo a desenvolver doença autoimune.⁵

O quadro clínico do LES e o da DF podem apresentar manifestações semelhantes, como presença de febre, anemia, envolvimento articular, renal, neurológico e cardiopulmonar e, conseqüentemente, dificuldades diagnósticas. Pacientes com DF e sintomas atípicos ou com resposta refratária ao tratamento habitual devem ser investigados para a possibilidade de coexistência das doenças.⁶

Tendo em vista a ocorrência incomum dessa associação, os autores descrevem um caso de início na infância associado à revisão da literatura dos casos descritos até maio de 2012.

Metodologia

Relato de caso e pesquisa da associação entre LES e DF, através de artigos científicos nas bases de dados de ciências da saúde, como LILACS, MEDLINE/Pubmed e Scielo, até maio de 2012. Descritores utilizados: 1. anemia falciforme; 2. doença falciforme; 3. lúpus eritematoso sistêmico; 4. hemoglobinopatias.

Relato de caso

Paciente, feminina, com diagnóstico de hemoglobinopatia SS desde o nascimento, com crises álgicas vaso-oclusivas, recidivantes, de leve intensidade e responsivas as medidas habituais de hidratação e analgesia. Sem relato de transfusões de sangue. Aos nove anos de idade, houve intensificação dos sintomas álgicos, caracterizados, sobretudo, por quadros repetitivos de poliartrite aguda e assimétrica; em joelhos, punhos, cotovelos e tornozelos, inicialmente atribuídos à DF. Tal quadro evoluiu com surgimento de fotossensibilidade, astenia e episódios de febre intermitentes, apresentando episódio de convulsão tônico-clônico generalizada, associada à hemiparesia transitória esquerda. Exames laboratoriais: hemoglobina 7,9 g/dL, hematócrito 25%, leucograma 12.000/mm³, plaquetas 374.000 mm³ (160-400.000); eletroforese de hemoglobina: HbS: 98,7% e HbA₂: 1,26%; FAN HEp-2 $\oplus$ 1:320 (padrão homogêneo), anti-DNA ds $\oplus$; velocidade de hemossedimentação: 68 mm (< 20); proteína C reativa: 71 unidades (< 6); Fator Reumatoide; Anti-Sm; anti-SSA; anti-SSB; sorologias virais negativas. Níveis séricos de C₃, C₄ e C_{H50}; funções renais e hepáticas normais. Radiografia simples e tomografia computadorizada de joelhos, punhos e cotovelos evidenciaram derrame sinovial. Ressonância magnética de crânio revelou área de hipoperfusão do lobo temporal direito. Estudo do líquido cefalorraquidiano normal. Irmão portador de anemia falciforme, falecido aos dois anos de idade por infarto agudo do miocárdio e duas tias maternas com lúpus cutâneo. Foi realizado diagnóstico de LES, segundo os critérios do American College of Rheumatology (ACR),⁷ sendo discutida a possibilidade de envolvimento do Sistema Nervoso Central (SNC) por ambas as doenças (LES e DF). Iniciou-se prednisona 2 mg/kg/dia, hidroxicloroquina 5 mg/kg/dia e realizou-se hemotransfusão com intuito de reduzir a Hb S < 30%. Optou-se pela não associação de outro imunossupressor, acreditando tratar-se de manifestação neurológica secundária à DF. Houve melhora acentuada das queixas articulares, sem progressão do quadro neurológico e com melhora dos índices hematológicos (HbS

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3326947>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3326947>

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