



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

Lúpus eritematoso sistémico

Versão de 2016

1. O QUE É O LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

1.1 O que é?

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune crónica que pode afetar vários órgãos do corpo, especialmente a pele, articulações, sangue, rins e sistema nervoso central. "Crónica" significa que pode durar durante um longo período de tempo. "Autoimune" significa que existe um distúrbio do sistema imune, o qual, em vez de proteger o corpo de bactérias e vírus, ataca os próprios tecidos do doente.

O nome "lúpus eritematoso sistémico" data do início do século XX. "Sistémico" significa que afeta muitos órgãos do corpo. A palavra "lúpus" deriva da palavra latina "lobo" e refere-se à característica erupção cutânea semelhante à asa de uma borboleta que surge no rosto, a qual é semelhante às marcas brancas que existem no focinho de um lobo. Em grego, "eritematoso" significa vermelho, e refere-se à vermelhidão da erupção cutânea.

1.2 É uma doença comum?

O LES é reconhecido mundialmente. A doença parece ser mais comum em pessoas de origem afro-americana, hispânicos, asiáticos e nativos americanos. Na Europa cerca de 1 em cada 2.500 pessoas são diagnosticadas com LES e cerca de 15% de todos os doentes com lúpus são diagnosticados antes dos 18 anos de idade. O aparecimento do LES é raro antes dos 5 anos e pouco comum antes da adolescência. Quando o LES aparece antes dos 18 anos, os médicos utilizam nomes diferentes: LES pediátrico, LES juvenil e LES de início na infância. As

mulheres em idade fértil (dos 15 aos 45 anos) são as acometidas com maior frequência e, neste grupo etário em particular, a proporção de mulheres acometidas em relação aos homens é de nove para um. Antes da puberdade, a proporção de meninos afetados é superior e cerca de cada 1 a cada 5 crianças com LES é do sexo masculino.

1.3 Quais são as causas da doença?

O LES não é contagioso. É uma doença autoimune na qual o sistema imune perde a sua capacidade de distinguir entre uma substância estranha e os tecidos e células da própria pessoa. O sistema imunitário produz, entre outras substâncias, autoanticorpos que identificam as células normais da pessoa como corpos estranhos, atacando-as. O resultado é uma reação autoimune, que causa inflamação em órgãos específicos (articulações, rins, pele, etc.). Inflamado significa que as partes do corpo afetadas ficam quentes, vermelhas, inchadas e por vezes doridas. Se os sinais de inflamação forem duradouros, tal como pode acontecer no LES, então podem ocorrer danos nos tecidos e as funções normais são diminuídas. É por este motivo que o tratamento do LES tem como objetivo a redução da inflamação.

Múltiplos fatores de risco hereditários combinados com fatores ambientais ao acaso são considerados como os responsáveis pela resposta imunitária anormal. Sabe-se que o LES pode ser desencadeado por vários fatores, incluindo desequilíbrio hormonal na puberdade, stress e fatores ambientais tais como exposição solar, infeções virais e medicamentos (por exemplo, isoniazida, hidralazina, procainamida, medicamentos anti-epilépticos).

1.4 É uma doença hereditária?

O LES ocorre mais frequentemente em algumas famílias. As crianças herdaram dos pais alguns fatores genéticos, ainda desconhecidos, que podem fazer com que tenham predisposição a desenvolver LES. Embora não estejam necessariamente predestinadas a ter LES, podem estar mais susceptíveis a contrair a doença. Por exemplo, entre gémeos idênticos, se um dos gémeos for diagnosticado com LES o outro gémeo não apresenta um risco superior a 50% de contrair LES. Não há teste genético ou diagnóstico pré-natal disponível para o LES.

1.5 O seu aparecimento pode ser prevenido?

O LES não pode ser prevenido, no entanto, a criança afetada deve evitar o contacto com determinadas situações que possam desencadear o início da doença ou causar exacerbação da doença (por exemplo, a exposição ao sol sem utilização de protetores solares, algumas infeções virais, stress, hormonas e determinados medicamentos).

1.6 É infeccioso?

O LES não é infeccioso. Isto significa que não pode ser transmitido de uma pessoa para outra.

1.7 Quais são os principais sintomas?

A doença pode começar lentamente, com novos sintomas a aparecer durante um período de várias semanas, meses ou mesmo anos. Os sintomas iniciais mais comuns do LES nas crianças são queixas não específicas de fadiga e mal-estar. Muitas crianças com LES têm febre intermitente ou contínua, perda de peso e falta de apetite.

Ao longo do tempo, muitas crianças desenvolvem sintomas específicos da doença causados pelo envolvimento de um ou mais órgãos do corpo. O envolvimento da pele e das mucosas é muito comum e pode incluir uma variedade de diferentes erupções cutâneas, fotossensibilidade (quando a exposição à luz do sol desencadeia uma erupção cutânea) e úlceras no interior do nariz e da boca. A erupção cutânea típica em "asa de borboleta" no nariz e nas maçãs do rosto ocorre entre 1/3 a 1/2 das crianças afetadas. Por vezes, poder ser observado um aumento na queda de cabelo (alopecia). As mãos ficam vermelhas, brancas e azuladas quando expostas ao frio (fenómeno de Raynaud). Os sintomas podem também incluir inchaço e rigidez articular, dores musculares, anemia, facilidade no aparecimento de hematomas, dores de cabeça, convulsões e dores torácicas. O envolvimento dos rins encontra-se presente, até certa medida, na maioria das crianças com LES e é um dos principais fatores determinantes do prognóstico a longo prazo desta doença.

Os sintomas mais comuns de envolvimento renal importante são pressão arterial alta, proteínas e sangue na urina e inchaço, em especial nos pés, pernas e pálpebras.

1.8 A doença é igual em todas as crianças?

Os sintomas de LES variam muito de acordo com cada caso, pelo que o perfil de cada criança ou a lista dos seus sintomas é diferente. Todos os sintomas descritos acima podem ocorrer tanto no início do LES como em qualquer momento durante a evolução da doença com diferente gravidade. Tomar os medicamentos que foram receitados pelo seu médico de lúpus irá ajudar a controlar sintomas de LES.

1.9 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?

O LES nas crianças e adolescentes tem manifestações semelhantes às do LES nos adultos. No entanto, nas crianças, o LES tem uma evolução mais grave nas crianças que apresentam mais frequentemente várias características de inflamação devido ao LES em qualquer momento. As crianças com LES também têm doença renal e cerebral mais frequentemente do que os adultos.