

Avaliação epidemiológica de doenças autoimunes diagnosticadas e tratadas no ambulatório da Policlínica Oswaldo Cruz, município de Porto Velho, RO

Amanda Larissa Kador Rolim¹, Ana Claudia Araujo Maciel², Camila Maciel de Sousa¹, Erijane da Silva Lima¹, Felipe Gabriel Abreu Gonçalves¹, Guilherme Soriano Pinheiro Esposito³, Maria Eduarda Fontenele de Carvalho¹, Raphaela Lorrana Rodrigues Araujo¹

Justificativa: Avaliar os casos de doenças autoimunes e suas consequências.

Métodos: O projeto foi realizado após a aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) o qual foi submetido juntamente com o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e os demais formulários utilizados na pesquisa visando assegurar sua realização dentro dos padrões éticos da Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde e das diretrizes éticas internacionais. Foram estudados os pacientes atendidos no setor da Reumatologia da Policlínica Oswaldo Cruz, em Porto Velho, Rondônia, diagnosticados com doença autoimune e, que consentiram em participar do estudo. A coleta foi realizada por meio de um questionário, com perguntas sobre qual doença em questão, sexo, idade, tratamentos, possíveis queixas e dificuldades no dia a dia. A identificação do paciente foi preservada. **Resultados:** Ao todo participaram da pesquisa 83 pacientes, sendo que existe uma predominância no sexo feminino 87,9%. A maioria possui idade de 33 a 55 anos, encontram-se desempregada devido o fator incapacitante das patologias. Somado a isso, 53% disse que sim, que existe algum parentesco de primeiro grau na família com doença autoimune. As patologias mais predominantes em ordem decrescente foram: artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistêmico, fibromialgia, artrite psoriática e síndrome de Sjogren, muitos pacientes possuíam associações de patologias. Em relação ao tratamento, O sistema Único de Saúde (SUS) disponibiliza o tratamento gratuito para todos, segundo seu regulamento. Entretanto, de acordo com as respostas, existe uma divergência de tal distribuição gratuita. **Conclusão:** A partir da análise dos dados, foi possível construir o modelo epidemiológico de cada paciente portador de doença autoimune, que é predominantemente em mulheres, em idade de 30 a 55 anos, relacionado com histórico familiar. As doenças mais prevalentes foram a artrite reumatoide seguido de lúpus eritematoso sistêmico.

1. Centro Universitário São Lucas.
2. Centro Universitário Aparício Carvalho.
3. Hospital Otorrino.

Cirrose biliar primária: doença autoimune exclusivamente hepática - Relato de caso

Eduardo Gracioli¹, Guilherme Brugnera Borin², Luiza Mainardi Ribas³

Justificativa: A cirrose biliar primária (CBP) é uma doença hepática colestática crônica sem obstrução física. Tem caráter autoimune de lesão dos ductos biliares intra-hepáticos que pode levar a insuficiência hepática. Sua incidência vem aumentando nos últimos anos, tornando fundamental seu conhecimento dentro da imunologia. **Relato do caso:** Paciente feminina 42 anos, nega etilismo. Procurar ajuda devido a mal-estar após automedicação para dor lombar, com uso de anti-inflamatório por 14 dias. Conta ainda sobre doença hepática há 5 anos, sem compreensão do diagnóstico ou realização de tratamento. Em admissão hospitalar apresentava icterícia, prurido, fadiga, confusão mental, xerostomia, distensão abdominal, acolia fecal e perda de 7 kg em dois meses. Exame físico abdominal com presença de esplenomegalia, hepatomegalia e linfadenopatia, dor a palpação de hipocôndrio direito, sem sinais de peritonismo. Exames imunológicos para anticorpo antimitocondrial (AAM) reagente 1:160, FAN reagente 1:32 e hemograma com: TGP (90), TGO (142), Fosfatase Alcalina (171), Gama-GT (105), Bilirrubina total (14,2), Bilirrubina direta (8,06), Bilirrubina indireta (6,14); integralmente elevados. Com marcadores tumorais não reagentes. Exame de tomografia com vias biliares pèrvias e cirrose hepática. Após investigação, diagnosticada e tratada para CBP com boa evolução e seguimento ambulatorial. **Discussão:** A CBP é uma doença de caráter autoimune de rara apresentação, sua resposta imunológica é exclusivamente hepática devido a ação linfocitária (T CD4+ e T CD8+) sobre componentes mitocondriais (PDCE2, OGDC e BCOADC). A paciente com clínica sugestiva, colestase laboratorial associada a vias biliares pèrvias e alteração de marcadores imunológicos obteve diagnóstico após bi-ópsia. Apresentou boa evolução ao tratamento da doença através do uso ácido ursodesoxicólico, com remissão dos sintomas agudos. Embora tenha evoluído bem, a cirrose prévia necessitará de acompanhamento e possivelmente de transplante hepático.

1. Universidade de Passo Fundo, RS.
2. Hospital Universitário de Santa Maria, RS.
3. Universidade Católica de Pelotas, RS.

Doença do enxerto contra hospedeiro - GVHD: relato de caso

Marcela Hercos Fatureto¹, Estela Hercos Fatureto², Nemer Hussein el Bacha¹,
Anna Gabriella Netto Mattar¹, Marcelo Cunha Fatureto²

A doença enxerto contra hospedeiro (DECH) é uma síndrome sistêmica que ocorre em pacientes que recebem linfócitos imunocompetentes. A fisiopatologia envolve uma reação imunológica entre linfócitos transplantados e tecidos do hospedeiro, e ocorre por ataque imune das células T do doador às células do hospedeiro, as quais diferem daquelas pelos antígenos de histocompatibilidade. Paciente do sexo masculino com 3 anos de vida, realizou transplante de medula óssea devido leucemia mieloide aguda (LMA) em 2019 com várias complicações da doença de enxerto contra hospedeiro na região trato gastrointestinal, fígado e pele. Não respondendo inicialmente ao tratamento. Há cerca de 6 meses apresentou bronquiolite obliterante pós-transplante, e vários episódios de broncoespasmo. Já faz uso de O² domiciliar. Apresenta associado uma miocardiopatia aguda de etiologia a esclarecer e hipertensão pulmonar. Segue fazendo pulsoterapia mensais com metilprednisolona e em acompanhamento por equipe multidisciplinar. O GVHD pode ser agudo ou crônico, dependendo do tempo em relação ao transplante. Se ocorrer até 100 dias do transplante de medula óssea é chamado agudo, podendo ser dividido nas formas clássica ou persistente. A forma crônica costuma aparecer depois de 3 meses e pode durar a vida toda do paciente e pode afetar as mucosas, incluindo os olhos, boca, pulmão e intestino, além da pele. As manifestações clínicas, e não o tempo de início dos sintomas após o Transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH), que determinam se clinicamente a DECH é aguda ou crônica.

1. Instituto da Criança.
2. Universidade de Uberaba.

Febre chikungunya como gatilho para o lúpus eritematoso sistêmico: um relato de caso

Maria Eduarda Santos Cedraz, Lorhane Nunes dos Anjos, Rebeca Alves Freire, Victor Araújo de Oliveira Polycarpo, Yvanna Santos Lima, Alejandra Debbo

Justificativa: Relacionar a febre chikungunya como possível gatilho para o desenvolvimento do lúpus eritematoso sistêmico em um caso clínico. Estima-se que o vírus atua gerando inflamação e desregulação autoimune. **Relato do caso:** Paciente do sexo masculino, 34 anos, previamente hígido, com antecedentes de febre chikungunya há 3 meses, confirmada por sorologia para chikungunya vírus. Apresentava fadiga, perda de peso, poliartrite simétrica de grandes e pequenas articulações com rigidez matinal, fenômeno de Raynaud e dor torácica com início após o quadro viral. Nega antecedentes familiares de doença reumatológica. Os exames laboratoriais evidenciaram anemia normocítica normocrômica, leucopenia com linfopenia, velocidade de hemodiluição e proteína C-reativa aumentadas e hipergamaglobulinemia. Além disso, apresentou fator antinúcleo com padrão nuclear pontilhado grosso (1/380), anticorpos anti-SSA e anti-LA reagentes em títulos elevados. Dessa forma, o diagnóstico de lúpus foi concluído e iniciou-se o tratamento com hidroxicloroquina e prednisona, com melhora do quadro. **Discussão:** O acometimento por alterações imunológicas, especialmente patologia autoimune, é de etiologia multifatorial e possui alta correlação com a interação de fatores genéticos, ambientais e hormonais. Assim, o chikungunya vírus atua predispondo o organismo ao desenvolvimento da doença, da mesma forma que acontece com outros patógenos, como o Epstein-Barr e o citomegalovírus. Tal fato se deve porque ambas doenças apresentam mecanismo fisiopatológico similar, com o aumento da atividade e dos níveis de citocinas, apresentando mediadores inflamatórios semelhantes na cascata imunológica. Ademais, cursam com quadros articulares e sistêmicos similares, o que poderia simular atividade da doença e gerar um diagnóstico difícil. Assim, a infecção pelo vírus da chikungunya pode ter desencadeado um estado inflamatório que funcionou como gatilho para o desenvolvimento do lúpus eritematoso sistêmico.

Homozigose Y116H no gene MVK em paciente com deficiência de mevalonato quinase (MVK): relato de caso e reflexões genético-epidemiológicas da colonização franco-holandesa no Brasil

Jordão Lima Tenório¹, Amália Eunizze dos Anjos Lins de Oliveira¹,
Bruna de Sá Duarte Auto¹, Cynthia Mafra Fonseca de Lima¹, Samar Freschi Barros²,
João Lourival de Souza Junior¹, Leonardo Oliveira Mendonça², Iramirton Figuerêdo Moreira¹

Justificativa: A deficiência de MVK, também conhecida como *the dutch syndrome* é uma afecção rara, de herança AR decorrente de mutação no gene MVK, envolvido na síntese do colesterol. Mutações GOF culminam em secreção constitutiva de IL1 e sinais clínicos variáveis: febre, manifestações gastrointestinais, neurológicas, articulares e envolvimento de órgãos linfoides. Devido à notória colonização franco-holandesa no nordeste Brasileiro, a presença desta mutação rara desperta reflexões clínicas e genéticas do gene MVK em momentos do Brasil colônia. **Relato de caso:** Menor, sexo masculino, nascido de pais não consanguíneos com história de febre recorrente desde o período neonatal. Os episódios febris eram marcados por elevação de provas inflamatórias, aumento de órgãos linfoides, dor abdominal e diarreia. O paciente também apresentou diversos episódios de meningites e notável atraso do DNPM, bem como atraso de crescimento. Como nota, diversos episódios febris eram desencadeados por vacinações. Aos 8 meses de vida, devido a situação recalcitrante e devido a ausência de causas explicáveis para o quadro, o sequenciamento do exoma evidenciou mutação Y116H confirmando o diagnóstico de acidúria mevalônica. O uso de IVIG resolveu parcialmente o quadro clínico e a instituição de anti-IL1 na dose de 4 mg/kg a cada 30 dias resolveu completamente os períodos febris, bem como normalizou os marcadores inflamatórios. Nenhuma hospitalização foi necessária após o bloqueio da interleucina-1. **Discussão:** A deficiência de mevalonato quinase é uma afecção rara de difícil diagnóstico. Sinais de alerta são: febres de repetição, sem foco infeccioso conhecido, que se inicia na infância, principalmente após vacinação. O diagnóstico e tratamento precoces podem trazer melhorias na qualidade de vida do paciente e um melhor prognóstico. Estudos futuros de epidemiologia genética trarão maior conhecimento sobre o impacto genético da colonização franco-holandesa no nordeste brasileiro.

1. Universidade Federal de Alagoas.

2. Universidade de São Paulo.

Kikuchi-Fujimoto: relato de caso de uma doença imunológica lupus-like

Leticia Araújo Menezes Castro¹, Luiza Gabriela Noronha Santiago¹,
Letícia Thais de Oliveira Alves¹, Sabrina Pâmela César Cassemiro¹, Amanda Hayeck de Almeida¹,
Mariana Karolina de Oliveira Carvalho², Bruno de Oliveira Fonseca¹, Letícia Silva Guimarães¹,
Kassio Augusto de Oliveira Carvalho³

Justificativa: A doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF) é uma doença rara de etiologia desconhecida, que afeta principalmente mulheres e geralmente está associada a doenças autoimunes e quadros infecciosos prévios. O diagnóstico é difícil, pois o quadro se assemelha a outras condições autoimunes. **Relato de Caso:** A.S.S., 43 anos, sexo masculino, admitido com dor torácica direita de longa data, bem localizada, irradiada em faixa para a região dorsal, com febre (38 °C), inapetência e tosse oligoprodutiva. Relatou tratamento prévio com levofloxacino por 7 dias, sem melhora, internado para melhor investigação clínica. Tomografia computadorizada de tórax com derrame pleural à direita e cultura do líquido pleural negativa para bactérias, fungos e bacilos álcool-ácido resistentes. Evoluiu com aumento dos linfonodos cervicais e a biópsia dos mesmos mostrou quadro compatível de linfadenite histiocitária necrotizante, sugestivo de DKF. Exames laboratoriais: fator antinúcleo > 1:640, nuclear pontilhado; hipergamaglobulinemia policlonal; anticoagulante lúpico: triagem negativo, confirmatório positivo; complemento sérico: C3 177,0 mg/dL e C4 51,0 mg/dL; anticorpos antinucleares: anti-snRNP, anti-Sm e anti-SSA/Ro reagentes. Confirmado DKF e iniciado prednisona com boa resposta. **Discussão:** O paciente citado não contempla sexo e faixa etária mais frequentes na DKF, o que o torna mais raro. A confirmação diagnóstica se deu pela presença de febre, linfadenopatia cervical e biópsia com linfadenite histiocitária necrotizante. Apesar de não haver evidência de tratamento efetivo na literatura, o paciente mostrou boa resposta com prednisona. Destaca-se a importância do seu acompanhamento após remissão para avaliar possíveis recidivas ou o desenvolvimento de uma nova doença autoimune, principalmente Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), que comumente surge após alguns anos de um episódio de DKF. Nota-se a necessidade de mais estudos que investiguem a patogênese da doença e sua relação com o LES.

1. Universidade Federal de São João del-Rei.
2. Universidade José do Rosário Vellano (UNIFENAS BH).
3. Hospital Vera Cruz.

Prevalência de artrite reumatoide em regiões brasileiras com alta emissão de poluentes no período de 2016-2020

Maria Eduarda Santos Cedraz, Ana Carolina Oliveira Santos Gonçalves, Brunno Leonardo Moraes Brandão Vilanova, Julia Gonçalves Ferreira, Renata Carvalho Almeida, Victor Araújo de Oliveira Polycarpo, Alejandra Debbo

Justificativa: Explicar a relação de poluentes atmosféricos como fator de risco para a artrite reumatoide. Estima-se que a poluição é responsável pelo aumento da incidência de doenças autoimunes. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal retrospectivo, realizado através de dados epidemiológicos obtidos do Sistema de Informação Hospitalar (SIH/DATASUS), referente às internações por artrite reumatoide e outras poliartropatias inflamatórias durante o período de maio de 2016 a maio 2020 no Brasil por região e entre 15 a 79 anos. **Resultados:** No período analisado, foram notificados 59.217 casos de internação por artrite reumatoide na faixa etária entre 15 a 79 anos. Observou-se maior prevalência de hospitalizações em regiões com altas taxas de emissão de poluentes atmosféricos, Sudeste apresentando 21.176 (36%), seguido pelo Nordeste com 15.378 (26%), Sul com 11.636 (19%), Norte com 6.858 (12%) e Centro-Oeste com 4.169 (7%). Encontrou-se resultados similares em pesquisas coreanas, em que o risco para a doença aumenta cerca de 29% a 56% com a exposição ao gás ozônio. Ademais, em estudos realizados pela Escola de Saúde Pública de Harvard (N=90.207), evidenciou-se que as chances de desenvolver artrite reumatoide aumentaram de 31% a 63% em locais próximos às vias de tráfego intenso. Tal fato decorre da produção descontrolada de anticorpos devido a absorção de gases pelo organismo, especialmente o ozônio e o dióxido de nitrogênio, ocasionando uma destruição autoimune das células. **Conclusão:** A poluição atmosférica, apesar de ser frequentemente relacionada a doenças respiratórias, é um importante fator de risco para as doenças autoimunes, principalmente no desenvolvimento de artrite reumatoide. Dessa forma, poluentes atmosféricos são associados a distúrbios do sistema imunológico e seus mecanismos de autoimunidade. Assim, faz-se necessário o acompanhamento médico de indivíduos em situação de risco, a fim de proporcionar um diagnóstico e tratamento precoces.

Vasculite urticariforme hipocomplementêmica como primeira e rara manifestação do lúpus eritematoso sistêmico: um relato de caso

Victor Araújo de Oliveira Polycarpo¹, Brunno Leonardo Morais Brandão Vilanova¹,
Julia Gonçalves Ferreira¹, Maria Eduarda Santos Cedraz¹,
Renata Carvalho Almeida¹, Marília Vieira Febrônio²

Justificativa: Descrever a relação da vasculite urticariforme hipocomplementêmica, síndrome de pequenos vasos, como primeira e rara manifestação do lúpus eritematoso sistêmico (LES) em um caso clínico. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, A.M.M.O., 15 anos, encaminhada por um alergista ao setor reumatológico, previamente hígida, com história de urticária crônica há 1 ano em uso de anti-histaminico contínuo e prednisona nas crises sem melhora. Evoluindo com artralgia recorrente em mãos e joelhos, diarreia, epigastria, eritema malar, fotossensibilidade, alopecia e mantendo lesões urticariformes em membros inferiores (MMII). Antecedentes familiares de doenças reumatológicas, em mãe e a avó materna. Aos exames laboratoriais, evidenciou-se fator antinúcleo (FAN) positivo (1/320), anticorpos anti-RO/SSA positivo, complemento C3 baixo e hemograma e fundo de olho dentro dos padrões de normalidade. Feito diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico a paciente foi tratada com prednisona e hidroxiquina, evoluindo com melhora do quadro. **Discussão:** A síndrome vasculite urticariforme hipocomplementêmica é uma vasculite rara, que cursa com lesões urticariformes dolorosas associadas a manifestações musculoesqueléticas, oculares e gastrointestinais. Dessa forma, o diagnóstico torna-se complexo pela similaridade dos exames e do quadro clínico em comparação ao lúpus eritematoso sistêmico, em razão da presença dos marcadores autoimunes e sintomas semelhantes. Tal fato ocorre por possíveis mecanismos de dano vascular que envolvem complexos imunes, anticorpos anti-C1q, bem como uma resposta mediada por células T, sendo considerada uma resposta de hipersensibilidade tipo III. Assim, é importante observar a evolução dos pacientes com vasculite urticariforme, já que podemos estar diante de um lúpus eritematoso sistêmico, onde o comprometimento sistêmico e manejo do tratamento precoce são fundamentais.

1. Universidade Tiradentes .

2. Universidade Federal de Sergipe.

Pioderma gangrenoso associado a granulomatose de Wegener como doença de base - relato de caso

Eduardo Gracioli¹, Luiza Mainardi Ribas², Vinicius Mondadori²,
Felipe Araujo Castañeda², Otávio Folha Dallapicola², Pedro Bertholdo Bossardi²

Justificativa: O pioderma gangrenoso (PG) é uma dermatose neutrofílica crônica, que leva a ulceração e necrose cutânea. Sua etiologia não é totalmente elucidada, no entanto, sua associação com outras patologias é comprovada; relacionado a doença inflamatória intestinal, neoplasias malignas, artrites e doenças hematológicas. Incluindo a associação com a granulomatose de Wegener (GW), uma forma de vasculite granulomatosa necrosante, que acomete preferencialmente vias aéreas e rins. Essas patologias em conjunto apresentam manifestação rara, sendo o presente relato um excelente objeto de estudo. **Relato de caso:** Paciente feminina, 32 anos, busca atendimento devido a ferimento extenso sobre toda a perna esquerda há 16 dias. Ao exame apresentava lesão dolorosa, pustulosa, ressecada com halos hiperêmicos, bordas violáceas e leito profundo necrosado. Em ausculta pulmonar havia tosse e dispneia, com radiografia de tórax demonstrando infiltrado bilateral com nódulo em ápice de lobo esquerdo. Realizado sorologias para hepatite, HIV, CMV, Epstein-Barr ambas negativas. Hemoglobina 9,4, hematócrito em 29,6%, plaquetas 705mil, VSG 30, PCR 47, ferritina 373 e leucograma de 38990 leucócitos com desvio. Além de, fator reumatoide negativo e anticorpo ANCA, anti-MPO, anti-PR3 positivos. Relata ainda acidente há um mês e lesão em mesma perna acometida atualmente, na época fez uso de cefalexina por 10 dias, apresentando piora posterior. Iniciado prednisona 2 mg/kg/dia e ciclosporina 5 mg/kg/dia, com melhora do quadro geral da paciente. **Discussão:** Os exames imunológicos através de anticorpos ANCA, anti-PR3 e anti-MPO foram essenciais no delineamento do diagnóstico concomitante de pioderma gangrenoso e granulomatose de Wegener, revelando sua importância. Apesar dos sérios danos locais e sistêmicos, as patologias obtiveram excelente resposta ao mesmo tratamento com boa evolução do quadro e apenas pequenas sequelas renais.

1. Universidade de Passo Fundo, RS.

2. Universidade Católica de Pelotas, RS.