

## Reumatologia | Casuística / Investigação

### PAS-029 - (21SPP-11523) - ATIVIDADE DA DOENÇA E DANO EM DOENTES COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL

Miguel Bernardo<sup>1,2,3</sup>; Raquel Campanilho Marques<sup>1,4,5</sup>; Filipa Oliveira Ramos<sup>1,4,5</sup>; Patricia Costa-Reis<sup>1,2,5</sup>

1 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital São Pedro, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal; 4 - Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 5 - Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

#### Introdução e Objectivos

Para melhorar a qualidade de vida dos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico Juvenil (LESj) é essencial controlar a actividade da doença e evitar a disfunção irreversível de órgão (dano). Este pode ser provocado não só pela doença, como também pelo seu tratamento, em particular pelo uso prolongado de corticóides.

#### Metodologia

Estudo retrospectivo dos doentes com LESj seguidos numa Unidade, sem outra patologia com repercussão em órgão major. Colheita de dados clínicos, actividade da doença (SLEDAI-2K) e dano (PedSDI) até 01 de junho de 2021.

#### Resultados

Foram incluídos 12 doentes (83% sexo feminino; idade mediana 14A [11-17]; duração mediana da doença 2A [3M-6A]). Manifestações clínicas: hematológicas (12/12); articulares (11/12); constitucionais (11/12); mucocutâneas (10/12); renais (7/12); serosite (5/12); outras (1/12): neurolupus, síndrome de Rowell, angioedema, doença do nódulo sinusal e síndrome de ativação macrófágica. Sem infeções graves. Terapêutica actual: 12/12 hidroxicloroquina; 10/12 prednisolona (dose mediana atual 5 [0-45]mg/dia); 7/12 micofenolato de mofetil; 2/12 terapêutica biológica (rituximab; belimumab); 2/12 metotrexato e 1/12 azatioprina após tratamento com ciclofosfamida. Internamento em 9/12 doentes.

Mediana SLEDAI-2K ao diagnóstico 22 [6-31], aos 6 meses 6 [0-16] e na última visita 4 [0-12]. Dano à última visita de 0 em 11/12 doentes. Uma doente, com dose cumulativa de prednisolona elevada, tem PedSDI 2 por necrose avascular bilateral da cabeça do fémur.

#### Conclusões

Nesta coorte, o LESj tem manifestações variadas, atingindo frequentemente órgãos major. A imunossupressão permitiu o controlo da actividade da doença. Contudo, continua a existir dano nestes doentes, nomeadamente associado à corticoterapia.

**Palavras-chave :** pediatria, reumatologia, lúpus eritematoso sistémico