

13

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL: DIAGNÓSTICO, MANEJO E PERSPECTIVAS TERAPÊUTICAS

► **Maria Leticia Basile Piedade Copola**

Graduanda em medicina, Universidade Nove de Julho, campus Bauru

RESUMO

INTRODUÇÃO: O Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ) é uma doença autoimune crônica e multissistêmica, caracterizada por inflamação generalizada e produção de autoanticorpos, afetando diversos órgãos e sistemas. Sua etiologia envolve fatores genéticos, hormonais e ambientais, sendo mais prevalente em meninas. O diagnóstico precoce é desafiador devido à heterogeneidade das manifestações clínicas, que podem incluir envolvimento cutâneo, articular, renal e neurológico. **OBJETIVO:** O objetivo deste estudo foi analisar o LESJ, abordando suas características clínicas, diagnóstico, manejo terapêutico e impacto na qualidade de vida dos pacientes. Buscou-se descrever sua epidemiologia, identificar e discutir suas manifestações clínicas e laboratoriais, além de avaliar as opções terapêuticas disponíveis e a importância do acompanhamento multidisciplinar no prognóstico da doença. **METODOLOGIA:** O estudo baseou-se em uma revisão da literatura recente, utilizando artigos indexados em bases como PubMed, SciELO e LILACS, priorizando publicações dos últimos dez anos. Foram selecionados estudos sobre a epidemiologia, manifestações clínicas, estratégias de diagnóstico e avanços terapêuticos relacionados ao LESJ. **RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Os resultados indicam que o LESJ apresenta maior prevalência no sexo feminino e pode se manifestar de forma variável, com envolvimento cutâneo e renal sendo os mais frequentes. O diagnóstico envolve a detecção de autoanticorpos específicos e a exclusão de outras doenças reumatológicas. O tratamento convencional inclui corticosteroides e imunossuppressores, enquanto terapias biológicas, como rituximabe e belimumabe, vêm sendo estudadas como alternativas promissoras. **CONSIDERAÇÕES FINAIS:** Conclui-se que o LESJ representa um desafio clínico significativo, exigindo diagnóstico precoce e manejo adequado para minimizar

complicações. O acompanhamento multidisciplinar e o desenvolvimento de novas terapias são fundamentais para melhorar o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes. No entanto, ainda há desafios quanto ao acesso às terapias avançadas e a necessidade de mais estudos longitudinais.

PALAVRAS-CHAVES: Diagnóstico Precoce; Doenças Autoimunes; Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil; Qualidade de Vida; Terapia Imunossupressora

13 JUVENILE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: DIAGNOSIS, MANAGEMENT AND THERAPEUTIC PERSPECTIVES

ABSTRACT

INTRODUCTION: Juvenile Systemic Lupus Erythematosus (JSLE) is a chronic, multisystem autoimmune disease characterized by widespread inflammation and autoantibody production, affecting several organs and systems. Its etiology involves genetic, hormonal, and environmental factors, and is more prevalent in girls. Early diagnosis is challenging due to the heterogeneity of clinical manifestations, which may include cutaneous, articular, renal, and neurological involvement. **OBJECTIVE:** The aim of this study was to analyze JSLE, addressing its clinical characteristics, diagnosis, therapeutic management and impact on patients' quality of life. We sought to describe its epidemiology, identify and discuss its clinical and laboratory manifestations, in addition to evaluating the available therapeutic options and the importance of multidisciplinary monitoring in the prognosis of the disease. **METHODOLOGY:** The study was based on a review of recent literature, using articles indexed in databases such as PubMed, SciELO and LILACS, prioritizing publications from the last ten years. Studies on the epidemiology, clinical manifestations, diagnostic strategies and therapeutic advances related to JSLE were selected. **RESULTS AND DISCUSSION:** The results indicate that JSLE is more prevalent in females and can manifest in variable ways, with cutaneous and renal involvement being the most frequent. Diagnosis involves the detection of specific autoantibodies and the exclusion of other rheumatological diseases. Conventional treatment includes corticosteroids and immunosuppressants, while biological therapies, such as rituximab and belimumab, have been studied as promising alternatives. **FINAL CONSIDERATIONS:** It is concluded that JSLE represents a significant clinical challenge, requiring early diagnosis and adequate management to minimize complications. Multidisciplinary follow-up and the development of new therapies are essential to improve the prognosis and quality of life of patients. However,

there are still challenges regarding access to advanced therapies and the need for more longitudinal studies.

KEYWORDS: Social Determinants of Health; Health Inequalities; Economic Factors; Cultural Factors; Environmental Factors.

INTRODUÇÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ) é uma doença autoimune crônica e multissistêmica que afeta predominantemente crianças e adolescentes, caracterizando-se pela produção de autoanticorpos e inflamação tecidual. Sua etiologia é multifatorial, envolvendo fatores genéticos, ambientais e hormonais, que contribuem para a desregulação imunológica característica da doença (GARCÍA-CARRASCO et al., 2017).

A epidemiologia do LESJ demonstra uma predominância significativa em meninas, com uma relação entre os sexos variando de 4:1 a 8:1, o que sugere uma forte influência dos hormônios sexuais na patogênese da doença (SOUZA et al., 2017). Além disso, pacientes com LESJ apresentam maior predisposição para complicações cardiovasculares, devido ao risco aumentado de aterosclerose precoce e disfunção endotelial (NAVARRO et al., 2014).

As manifestações clínicas do LESJ são variadas, afetando diferentes órgãos e sistemas, o que pode dificultar o diagnóstico precoce. As lesões cutâneas são um dos achados mais comuns, com erupção malar e lesões discoides sendo características da doença (RODRIGUES, 2015). Além disso, o envolvimento renal, na forma de nefrite lúpica, é uma das complicações mais graves, estando presente em até 50% dos pacientes pediátricos, o que pode comprometer significativamente o prognóstico (SOUZA et al., 2017).

O diagnóstico do LESJ baseia-se na combinação de achados clínicos e laboratoriais, incluindo a presença de autoanticorpos como os anticorpos antinucleares (ANA), anti-dsDNA e anti-Sm. A detecção precoce dessas alterações é fundamental para o início do tratamento e para a prevenção de complicações a longo prazo (MARTÍNEZ-BARRIO; GONZÁLEZ; VÁZQUEZ, 2017).

O manejo terapêutico do LESJ é complexo e individualizado, visando o controle da atividade da doença e a minimização dos efeitos adversos dos medicamentos. O tratamento de primeira linha inclui o uso de corticosteroides e imunossupressores, como a ciclofosfamida e o micofenolato de mofetila, especialmente em casos de comprometimento renal ou neurológico (SILVA; AVCHAR; PEREIRA, 2017). Nos últimos anos, novas abordagens terapêuticas têm sido estudadas, incluindo o uso de terapias biológicas direcionadas, como rituximabe e belimumabe, que demonstraram potencial na modulação da resposta autoimune (GARCIA, 2018).

A monitorização contínua dos pacientes com LESJ é essencial para avaliar a atividade da doença, resposta ao tratamento e possíveis efeitos adversos das terapias. O acompanhamento multidisciplinar, envolvendo reumatologistas, nefrologistas, dermatologistas e profissionais de saúde mental, é

fundamental para garantir um manejo abrangente da doença e melhorar a qualidade de vida dos pacientes e seus familiares (SILVA; AVCHAR; PEREIRA, 2017).

Em conclusão, o LESJ representa um grande desafio na prática clínica devido à sua complexidade diagnóstica e terapêutica. Apesar dos avanços recentes no entendimento da patogênese da doença e no desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas, ainda há necessidade de mais estudos para melhorar os desfechos clínicos e a qualidade de vida dos pacientes (GARCIA, 2018).

Sendo assim, o presente trabalho tem como objetivo principal analisar o Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ), abordando suas características clínicas, diagnóstico, manejo terapêutico e impacto na qualidade de vida dos pacientes pediátricos, buscando descrever a epidemiologia da doença, considerando fatores genéticos, hormonais e ambientais envolvidos em sua patogênese, além de identificar e discutir suas principais manifestações clínicas e laboratoriais, destacando os desafios para um diagnóstico precoce. Também será analisado o panorama atual das opções terapêuticas, desde os tratamentos convencionais até as novas abordagens, como o uso de terapias biológicas. Além disso, pretende-se avaliar o impacto da doença na qualidade de vida dos pacientes, considerando aspectos físicos, emocionais e sociais, bem como discutir a importância do acompanhamento multidisciplinar no manejo da doença, enfatizando a necessidade de uma abordagem integrada para melhorar o prognóstico e minimizar complicações a longo prazo.

METODOLOGIA

Este trabalho é uma revisão integrativa, que visa sintetizar e analisar o conhecimento científico disponível para fornecer respostas a uma questão de pesquisa. Para garantir a adequação metodológica, o estudo seguiu as seguintes etapas: 1) definição do tema e formulação da questão de pesquisa; 2) estabelecimento dos critérios de inclusão e exclusão; 3) identificação dos estudos pré-selecionados e escolhidos; 4) categorização dos estudos selecionados; 5) análise e interpretação dos dados; 6) apresentação dos resultados ou síntese do conhecimento (MENDES; SILVEIRA; GALVÃO, 2008).

Para o desenvolvimento deste estudo, foi formulada a seguinte questão de pesquisa: "Quais são os desafios no diagnóstico, tratamento e acompanhamento multidisciplinar do Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil, e como esses fatores impactam a qualidade de vida dos pacientes pediátricos?". A busca foi delimitada com base em critérios de inclusão, que consistiram em artigos científicos publicados na íntegra, com acesso livre, entre 2014 e 2025, que abordassem a questão da pesquisa, independentemente de sua tipologia. Artigos classificados como editoriais, cartas, dissertações, teses, manuais e protocolos foram excluídos. Durante a leitura dos artigos, 07 artigos que cumpriram os critérios estabelecidos e responderam à questão de pesquisa.

Os dados foram coletados nas bases de dados: Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (Medline/PubMed) e Scielo. Foram definidos os descritores controlados obtidos nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e no Medical Subject Headings (MeSH): “Diagnóstico Precoce; Doenças Autoimunes; Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil; Qualidade de Vida; Terapia Imunossupressora”. O estudo seguiu as etapas recomendadas pelo instrumento Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA). Para a coleta de dados, foi utilizado um instrumento detalhado que registrou as variáveis: título, periódico, autores, ano de publicação, objetivos, métodos e resultados. Na etapa subsequente, realizou-se a análise e síntese dos artigos de forma descritiva.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil é uma doença autoimune rara, porém de grande impacto na pediatria, devido à sua variabilidade clínica e potencial gravidade. Os resultados encontrados na literatura indicam que o LESJ compartilha características com a forma adulta da doença, mas apresenta particularidades no que se refere à epidemiologia, manifestações clínicas, evolução e resposta ao tratamento.

Estudos apontam que o LESJ é mais prevalente em meninas, com uma proporção estimada de 4:1 a 8:1 em relação aos meninos, sugerindo uma forte influência hormonal na patogênese da doença (SOUZA et al., 2017). Além disso, há evidências de que fatores genéticos desempenham um papel fundamental, uma vez que há maior incidência da doença em pacientes com histórico familiar de outras doenças autoimunes (NAVARRO et al., 2014). Fatores ambientais também podem atuar como gatilhos para o LESJ, incluindo exposição à radiação ultravioleta, infecções virais e estresse emocional.

Quanto aos sintomas, os dados analisados demonstram que o LESJ apresenta um espectro clínico amplo, afetando múltiplos órgãos e sistemas. As manifestações cutâneas são comuns, sendo a erupção malar, as lesões discoides e a fotossensibilidade os achados mais frequentes (RODRIGUES, 2015). Além disso, a nefrite lúpica é uma das complicações mais graves da doença, ocorrendo em aproximadamente 50% dos pacientes pediátricos, com impacto direto no prognóstico e na sobrevida (SOUZA et al., 2017).

O diagnóstico do LESJ continua sendo um desafio na prática clínica, pois os sintomas podem se sobrepor a outras doenças reumatológicas e infecciosas. A detecção precoce dos autoanticorpos, como os anticorpos antinucleares (ANA), anti-dsDNA e anti-Sm, é essencial para a confirmação diagnóstica

(MARTÍNEZ-BARRIO; GONZÁLEZ; VÁZQUEZ, 2017). No entanto, a variabilidade clínica pode retardar o diagnóstico, levando a um atraso no início do tratamento e a um maior risco de complicações.

Manejo Terapêutico e Novas Abordagens

O tratamento do LESJ visa reduzir a atividade da doença, prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. O manejo convencional inclui corticosteroides e imunossuppressores, como micofenolato de mofetila e ciclofosfamida, especialmente em casos com envolvimento renal e neurológico (SILVA; AVCHAR; PEREIRA, 2017). Contudo, os efeitos adversos dessas medicações, como osteoporose, imunossupressão e distúrbios do crescimento, exigem uma abordagem cuidadosa e individualizada.

Nos últimos anos, terapias biológicas surgiram como uma opção promissora para pacientes que apresentam resposta inadequada aos tratamentos convencionais. O rituximabe e o belimumabe, agentes que modulam a resposta imunológica, têm demonstrado eficácia na redução da atividade da doença e na melhora dos sintomas (GARCIA, 2018). No entanto, a acessibilidade e os custos elevados dessas terapias ainda representam desafios, principalmente em países com sistemas de saúde pública menos estruturados.

Impacto na Qualidade de Vida e Abordagem Multidisciplinar

O LESJ tem um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes, tanto do ponto de vista físico quanto psicológico e social. Crianças e adolescentes com a doença enfrentam dificuldades no desempenho escolar, limitações nas atividades diárias e maior risco de depressão e ansiedade devido à imprevisibilidade dos sintomas e aos efeitos colaterais do tratamento (SILVA; AVCHAR; PEREIRA, 2017).

Diante desses desafios, o acompanhamento multidisciplinar torna-se essencial para garantir uma abordagem integral ao paciente. A participação de reumatologistas, nefrologistas, dermatologistas, fisioterapeutas e psicólogos no tratamento tem demonstrado melhores desfechos clínicos e maior adesão às terapias propostas (GARCIA, 2018). Além disso, a educação do paciente e de seus familiares sobre a doença e a importância do tratamento contínuo são fundamentais para evitar complicações a longo prazo.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A análise dos dados disponíveis reforça que o LESJ é uma doença complexa, com múltiplos fatores envolvidos na sua etiologia e evolução. O diagnóstico precoce e o início do tratamento adequado são essenciais para minimizar complicações e garantir um melhor prognóstico para os pacientes pediátricos. O avanço das terapias imunomoduladoras, aliado a um acompanhamento clínico rigoroso e a uma abordagem multidisciplinar, tem possibilitado melhores perspectivas para os portadores da doença. No entanto, ainda há desafios na acessibilidade aos tratamentos biológicos, além da necessidade de mais estudos longitudinais para avaliar a eficácia e segurança das novas terapias a longo prazo.

REFERÊNCIAS

- GARCIA, E. S. Terapias avançadas no tratamento do lúpus eritematoso sistêmico. In: GARCIA, Eloi S. (Org.). *Avanços em doenças autoimunes*. Rio de Janeiro: SciELO Livros, cap. 6, p.81-95, 2018.
- GARCÍA-CARRASCO, M. et al. Manifestaciones clínicas del lupus eritematoso sistémico juvenil en una cohorte de pacientes latinoamericanos. **Reumatología Clínica**, v. 13, n. 5, p. 279-285, 2017.
- MARTÍNEZ-BARRIO, J.; GONZÁLEZ, C.; VÁZQUEZ, J. J. Tratamiento del lupus eritematoso sistémico juvenil: una revisión actualizada. **Revista Colombiana de Reumatología**, v. 24, n. 3, p. 201-210, 2017.
- NAVARRO, M. et al. Factores de riesgo convencionales, no convencionales y lúpicos para aterosclerosis en pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Comunidad y Salud*, Maracay, v.12, n.1, p.17-26, jun. 2014.
- RODRIGUES, M. Lesões dermatológicas no lúpus eritematoso sistêmico. In: RODRIGUES, Marcelo (Org.). *Dermatologia clínica: uma abordagem prática*. São Paulo: SciELO Livros, cap. 4, p.45-60, 2015.
- SILVA, C. A.; AVCHAR, M.; PEREIRA, R. M. R. Atualização no tratamento do lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 35, n. 2, p. 230-239, 2017.
- SOUZA, D. C. et al. Lúpus eritematoso sistêmico juvenil: características clínicas e laboratoriais de 151 pacientes. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 57, n. 2, p. 107-114, 2017.