

^c Hospital Infantil Lucídio Portella, Teresina, PI, Brasil

Palavras-chave: Dermatomiosite juvenil; Calcinose; Fraqueza muscular proximal

Introdução: Dermatomiosite Juvenil (DMJ) é uma doença reumatológica infrequente. Diagnóstico precoce e instituição de terapia são fundamentais.

Objetivos: Descrever as características clínicas e epidemiológicas dos pacientes com DMJ em Hospital Infantil de referencia. Conhecer a média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico e a média de idade de apresentação dos primeiros sinais/sintomas. Identificar as principais manifestações e complicações. Conhecer o tratamento utilizado e a resposta terapêutica.

Material e métodos: Estudo descritivo por revisão de prontuários de 2001 a 2016.

Resultados: Identificados 12 casos de DMJ com predomínio do sexo feminino. Média de idade do início dos sintomas foi de 6,7 anos e do diagnóstico de 7,3. Fraqueza muscular proximal e manifestações cutâneas ocorreram em todos os casos, febre em 7 casos (58,3%), artrite em 9 casos (75,5%) e alopecia em 4 casos (33,3%). Complicações: hemorragia digestiva 5 casos (41,8%), calcinose 3 casos (25%), convulsões e úlcera cutânea, ambos as manifestações em 2 casos (18,8%). Enzimas musculares foram alteradas em 7 casos. Eletroneuromiografia foi característica em 3 dos 5 casos que realizaram o exame e biópsia muscular conclusiva em 3 dos 6 biopsiados. Todos receberam corticoterapia e 7 necessitaram associação de imunossupressor.

Conclusão: Artrite esteve presente na maioria dos pacientes. Calcinose e ulceração cutânea foram relacionadas com gravidade. Resposta terapêutica à corticoterapia isolada foi insatisfatória.

REFERÊNCIAS

- Salles RNN, Goldenstein-Schainberg C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. *Rev Bras Reumatol.* 2010;50:299-312.
- Ortigosa LCM, Reis VMS. Anais Brasileiros de Dermatologia. Dermatomiosite. Rio de Janeiro. 2008;83.
- Martin N, Li CK, Wedderburn LR. Juvenile dermatomyositis: new insights and new treatment strategies. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2012;4:41-50.
- Gleice C, Petry PDG, Barbosa C, Peracchi OA, Len CA, Hilário MOE, et al. Frequência elevada de calcinose em dermatomiosite juvenil: estudo de fatores de risco. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52:549-53.
- Pranav RC, Deepali M, Raju PK. Disease patterns of juvenile dermatomyositis from Western India. *Indian Pediatr.* 2013;50:961-3.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.422>

PO524

DOENÇA CELÍACA SILENCIOSA E LATENTE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES



T.C.M.V. Robazzi^a, L.F.F. Adan^a, M.B. Toralles^a, C. Leal^b, L. Chaves^b, J.S. Simões^a, W.S.F. Carvalho^a, T.C. Sousa^a

^a Faculdade de Medicina da Bahia (FAMEB), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^b Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

Palavras-chave: Doença celíaca; Doenças reumáticas juvenis

Introdução: A doença celíaca (DC) é uma enteropatia crônica imunomediada ocorrendo em indivíduos geneticamente predispostos devido à intolerância intestinal aos alimentos com glúten. É uma síndrome que tem, classicamente, sintomatologia gastrointestinal, mas outras formas de apresentação ocorrem: atípica/ oligoassintomática, assintomática/ silenciosa e latente. Embora não se conheça a real prevalência da DC, há consenso sobre a importância da sua investigação em grupos de risco, entre eles, doenças autoimunes.

Objetivos: Avaliar a presença de DC assintomática ou latente, em crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes.

Materiais e métodos: Estudo transversal incluindo 84 crianças e adolescentes sem queixas gastrointestinais e com diagnósticos de febre reumática (FR), artrite idiopática juvenil (AIJ), lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ), esclerodermia, dermatopoliomiosite juvenil (DMJ) e doença mista do tecido conjuntivo (DMTC). Em todos os pacientes foi dosado o IgA antitransglutaminase (tTG) e antiendomíseo e em caso de positividade para o referido anticorpo, foi realizado HLA DQ2, HLA DQ8 e biópsia jejunal. O trabalho foi aprovado pelo CEP da instituição local e os responsáveis legais assinaram o TCLE autorizando o estudo.

Resultados: 57,1% (n = 48) eram do sexo feminino com idade média de 13,5 anos; 16,7% (n = 14) apresentaram diagnóstico de FR; 45,2% (n = 38) AIJ; 22,6% (n = 19) LESJ; 7,1% (n = 6) esclerodermia; 6% (n = 5) DMJ e 2,4% (n = 2), DMTC. Nenhum paciente apresentou deficiência de IgA sérico. Do grupo analisado 1,2% (um caso: AIJ poliarticular, FR negativo, FAN positivo, doença ativa) apresentou IgA anti-endomíseo e IgA antitransglutaminase reagentes, HLA DQ2 positivo, HLA DQ8 não detectado e endoscopia digestiva normal.

Conclusão: Não encontramos associação da DC com as doenças estudadas, com exceção da positividade dos anticorpos e HLA DQ2 um paciente com AIJ, tornando-o potencial para desenvolvimento de alguma forma da doença em algum momento de sua vida.

REFERÊNCIAS

- Gujral N, Freeman HJ, Thomson ABR. Celiac disease: prevalence, diagnosis, pathogenesis and treatment. *World J Gastroenterol.* 2012;18:6036-59.
- Murch S, Jenkins H, Auth M, Bremner R, Butt A, France S, et al. Joint BSPGHAN and Coeliac UK guidelines for the diagnosis and management of coeliac disease in children. *Arch Dis Child.* 2013;98:806-11.

3. Kumar V, Abbas AK, Fausto N, Aster JC. Bases Patológicas das Doenças. 8ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2010. p. 808.
4. Walker MM, Murray JA. An update in the diagnosis of coeliac disease. *Histopathology*. 2011;59:166-79.
5. Collin P, Korpela M, Hallstrom O, Viander M, Keyrilainen O, Maki M. Rheumatic complaints as presenting symptom in patients with coeliac disease. *Scand J Rheumatol*. 1992;21:20-3.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.423>

PO525

DOENÇA DE CROHN E ARTERITE DE TAKAYASU: UMA ASSOCIAÇÃO NÃO TÃO INCOMUM. POSSÍVEL MECANISMO FISIOPATOLÓGICO COMPARTILHADO?



G.C. Henrique^a, P.L. Mello^a, F. Hasse^a,
L.C.S. Vieira^b, N.D. Brandao^b, F.M. Osaku^b

^a Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC),
Florianópolis, SC, Brasil

^b Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis,
SC, Brasil

Palavras-chave: Doença de Crohn; Arterite de Takayasu;
Doença inflamatória intestinal

A Doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória do trato gastrointestinal. A Arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite de grandes vasos raramente reconhecida na infância. Algumas dezenas de relatos de casos demonstraram que a associação dessas duas doenças não é tão incomum. Pelo fato de ambas possuírem origem multifatorial e não totalmente esclarecida, processo inflamatório granulomatoso e responderem bem a imunobiológicos antagonistas do receptor de TNF-alfa, sugere-se que podem ter um mecanismo fisiopatológico em comum. Relatamos uma paciente de 13 anos, com quadro inicial de anemia, febre, diarreia crônica sanguinolenta e emagrecimento. Realizada investigação gastroenterológica, a paciente teve diagnóstico de DC confirmado através de biópsia colonoscópica, que revelou inflamação granulomatosa, principalmente em cólon transverso. Seis meses após o diagnóstico, apresentou tosse, astenia, dispneia a mínimos esforços, sudorese noturna, e, posteriormente, elevação de provas inflamatórias e claudicação de membros inferiores e superiores. Passado um ano e meio do início desse quadro, foi solicitada uma angiotomografia que demonstrou obstrução de subclávia e carótida comum direita, estreitamento luminal aórtico (90%) e estenoses/espessamentos de outros ramos da aorta, o que confirmou o diagnóstico de AT. A paciente seguiu terapia com anti-hipertensivos, corticosteroides e inibidor de TNF, além de stent em aorta descendente e revascularização (filiforme) de subclávia direita. A terapia estabilizou o quadro clínico. Ainda que este caso de associação entre AT e DC seja singular e frequentemente descrito na literatura, achamos relevante pela gravidade de seus acometimentos, boa resposta à terapia proposta e por haver poucos relatos na população pediátrica. Além disso, algumas publicações sugerem mecanismos fisiopatológicos comuns; abordar-se-ão alguns deles neste relato. Sabe-se, enfim, que o volume de informação sobre este tema ainda é incipiente, deste modo, este relato

poderá contribuir para um melhor entendimento da relação entre tais doenças e suas etiologias.

REFERÊNCIAS

1. Sartor RB. Mechanisms of disease: pathogenesis of Crohn's disease and ulcerative colitis. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. 2006;3:390-407.
2. Mathew AJ, Goel R, Kumar S, Danda D. Childhood-onset Takayasu arteritis: an update. *Int J Rheum Dis*. 2016;19:116-26.
3. Taddio A, Maschio M, Martelossi S, Barbi E, Ventura A. Crohn's disease and Takayasu's arteritis: An uncommon association. *World J Gastroenterol*. 2013;19:5933-5.
4. Comarmond C, Plaisier E, Dahan K, Mirault T, Emmerich J, Amoura Z, et al. Anti TNF- α in refractory Takayasu's arteritis: cases series and review of the literature. *Autoimmun Rev*. 2012;11:678-84.
5. Peyrin-Biroulet L. Anti-TNF therapy in inflammatory bowel diseases: a huge review. *Minerva Gastroenterol Dietol*. 2010;56:233-43.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2017.07.424>

PO526

ENCEFALITE AUTO-IMUNE ANTI-RECEPTOR NMDA: RELATO DE UM CASO RARO



C.M.P. França^a, T.N.F.G. Teles^b, M.N. Dantas^a,
I.R.S. Sousa^a, F.A.C. Bolzan^c

^a Universidade Federal do Amazonas (UFAM),
Manaus, AM, Brasil

^b Universidade Estadual do Amazonas (UEA),
Manaus, AM, Brasil

^c Instituto de Saúde da Criança do Amazonas
(ICAM), Manaus, AM, Brasil

Palavras-chave: Encefalite; Autoimune; Idiopática

Introdução: A encefalite anti-receptor N-metil-D-aspartato (rNMDA) é uma síndrome neuropsiquiátrica aguda imunomediada, apresentando auto-anticorpos no soro ou no líquido cefalorraquidiano (LCR), dirigidos contra um epítipo localizado no rNMDA. É mais frequente em mulheres, geralmente associada a tumor ovariano, podendo também ser induzida por vírus, vacinas ou, mais raramente, idiopática. O objetivo deste relato de caso é descrever uma criança do sexo masculino com encefalite anti-rNMDA idiopática.

Relato de caso: YMS, masculino, 8 anos, previamente hígido, com desenvolvimento neuropsicomotor adequado, sem antecedentes neurológicos no parto e pré-natal. Apresentou otite, evoluindo em poucos dias com distúrbios de comportamento, psicose, irritabilidade, discurso desconexo e alucinações, seguido de epilepsia refratária e discinesia. Foram realizados diversos esquemas de anticonvulsivantes e antibioticoterapia, sem resposta. Além disso, apresentou espasticidade progressiva acompanhada de afasia, dificuldades de deglutição, ataxia e distúrbios do sono. Após 75 dias de evolução, excluíram-se possíveis etiologias para encefalite (sorologias para Herpes, Epstein-Barr, Citomegalovirus, Toxoplasmose, pesquisa de autoanticorpos para Lúpus, hemoculturas e pesquisa para fungos), e o exame do LCR foi positivo