

## **Lúpus eritematoso neonatal: Resumo expandido**

### **Neonatal lupus erythematosus: Expanded summary**

DOI: 10.56238/isevjhv2n4-016

Recebimento dos originais: 13/07/2023

Aceitação para publicação: 04/08/2023

**Crislayne dos Santos Rodrigues**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Celso Oliveira Silva Filho**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Rayane da Silva Souza**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Flávia Alessandra Pereira Neves**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Suévelem Patricia Fedatto Granella**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Cauê Oliveira Benícios**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Luma Leonardo Luciano de Lucena**

Centro Universitário São Lucas- AFYA

**Giseli Nobres da Silva Feritas**

Docente do Centro Universitário Aparício Carvalho-FIMCA

#### **RESUMO**

O Lúpus Eritematoso Neonatal (ENL) é uma doença autoimune rara, em que a imunoglobulina G é transportada através da placenta para a circulação fetal. Acomete tanto o sexo masculino como o feminino. Perceberam-se que as manifestações clínicas mais comuns são: alterações cutâneas, hematológicas, hepatobiliares e acometimento cardíaco como bloqueio atrioventricular. Porém alguns desses sintomas tendem a desaparecer naturalmente após alguns meses. O diagnóstico pode ser feito mediante a biópsia, que evidenciará mecanismos histopatológicos semelhantes aos do lúpus discóide e a imunofluorescência direta irá evidenciar presença de IgG na junção dermo-epidérmica. O objetivo deste artigo foi melhorar o conhecimento através de uma revisão integrativa da literatura, a qual utilizou uma síntese de resultados obtidos através de pesquisas já publicadas de modo a fazer arguição dos resultados encontrados. Constatou-se que o uso de protetor solar, hábitos e estilo de vida saudáveis e o tratamento paliativo quando aplicado de forma adequada, pode controlar e até fazer desaparecer os sintomas dessa doença.

**Palavras-chave:** Lúpus, Grávidas, Doença autoimune.

## 1 INTRODUÇÃO

A primeira descrição do Lúpus eritematoso Neonatal (ENL) foi feita por Bridge e Foley em 1954, que perceberam e relataram a transmissão materno-fetal dos anticorpos responsáveis por essa condição. Atualmente o lúpus eritematoso neonatal (ENL) pode ser classificado como uma doença autoimune pertencente a um grupo de condições médicas nas quais a imunoglobulina G é transportada através da placenta para a circulação fetal e direcionada contra auto antígenos causando manifestações clínicas no recém-nascido.<sup>1</sup> Sendo assim, o ENL configura-se como uma doença rara e um exemplo de autoimunização passivamente adquirida, podendo ser definida como um quadro clínico multiforme observado nos filhos de mães com anticorpos anti-SS-A e/ou anti-SS-B.<sup>2</sup>

Atualmente, a incidência de lúpus eritematoso neonatal é próxima de 2% em mães com autoanticorpos do tipo A (Ro/SSA) ou B (La/SSB) da síndrome de Sjögren, taxa que se eleva para 18% a 20% nas gestações seguintes das mães que já tiveram recém nascidos afetados por essa condição.<sup>1</sup> No entanto, apesar de haverem estimativas em números, a verdadeira prevalência de ENL não foi estabelecida devido à alta proporção de casos não reconhecidos. Em relação a sua manifestação, o ENL não apresenta diferença significativa entre os sexos, afetando igualmente homens e mulheres, dentre os casos de ENL estima-se que menos de 5% das crianças com essa condição desenvolveram lúpus eritematoso sistêmico no final da adolescência ou início da idade adulta.<sup>1,2</sup> Diante da dificuldade em diagnosticar a patologia é essencial a abordagem e compreensão do ENL, a fim de possibilitar o diagnóstico e tratamento adequado a essa doença, evitando erros e garantindo um bom prognóstico em pacientes que apresentam essa condição.

## 2 OBJETIVO

O presente artigo tem como objetivo geral buscar informações relevantes sob o espectro médico em relação a patologia abordada. Além de abordar as principais características sobre o estudo apresentado, definição, fisiopatologia, sintomatologia, diagnóstico e tratamento, através de análise e interpretação dos artigos científicos documentados sobre o tema.

## 3 METODOLOGIA

A Produção do estudo atual foi realizada a partir de estudos de bibliografia referenciados nas bases de dados, PubMed, Scientific Electronic Library Online (SciELO), UpToDate. Delimitou-se Lúpus eritematoso Neonatal como tema abordado. Sob tal óptica, foram-se utilizados artigos publicados nos seguintes idiomas, português, espanhol e inglês. Além disso, os critérios de

inclusão em artigos publicados a partir de 2017 correlacionados com o tema mencionado, como também, sob critérios de exclusão em publicações inferiores a 2017, sem relação direta com o assunto. Dessa maneira, a análise foi realizada em um total de 6 artigos publicados que findam entre o período de 2017 e 2022.

#### 4 DESENVOLVIMENTO E RESULTADO

Lúpus eritematoso neonatal é um conjunto de sintomas que é apresentado em recém nascidos no qual a mãe possui anticorpos para antígenos solúveis do núcleo celular. Os anticorpos anti-Síndrome de Sjögren B (anti-SSB), também conhecidos como anti-La e os anticorpos anti-Síndrome de Sjögren A (anti-SS-A), são os principais fatores que contribuem para o lúpus neonatal. A partir de 12<sup>o</sup> semana gestação, por via placentária os anticorpos da mãe começam a ser transferidos à criança, no entanto, esses anticorpos desencadeiam uma cascata de reação inflamatória no feto, levando os sintomas do lúpus neonatal.<sup>3</sup>

Os sintomas do lúpus neonatal podem ser reversíveis ou irreversíveis, as apresentações cutâneas e hematológica costumam serem reversíveis na maioria das vezes, porém, algumas crianças evoluem para distúrbios do sistema de condução e estímulo cardíaco, gerando um bloqueio atrioventricular de primeiro ou segundo grau, principalmente bloqueio atrioventricular de terceiro grau, o qual são sintomas irreversíveis, cerca de 2% dessas crianças apresentam sintomas irreversível.<sup>4</sup>

O mecanismo fisiopatológico que explica o bloqueio cardiovascular nessas crianças, é o fato dos antígenos se translocar para a superfície do cardiomiócitos, os anticorpos maternos que foram transmitidos para o feto, desencadeiam uma fibrose no nó atrioventricular, o qual, causa o bloqueio atrioventricular.<sup>1,4</sup>

Já as lesões na pele, muitas vezes são confundidas com trauma de nascimento, exantema ou infecção de pele, na maioria das vezes recebem o diagnóstico errado. Esses neonatos apresentam fotossensibilidade logo nos 2 primeiros dias de nascimento, além de lesões cutâneas caracterizadas pela erupção inflamatória, lesões papulares ou em placas, exantema clássico, erupção cutânea persistente caracterizado por telangiectasia, atrofia e áreas hiperpigmentadas. No exame histológico identifica-se depósitos granulares de imunoglobulina G na junção dermoepidérmica e alteração vascular na interface e estruturas anexiais.<sup>1</sup>

As manifestações clínicas hematológicas e hepatobiliar, em sua maioria, são voláteis e geralmente não apresentam de maneira isolada no ENL. Os recém-nascidos com essa síndrome podem apresentar anemia, trombocitopenia e neutropenia, sendo que em 20% casos podem

apresentar uma anemia aplásica. Na parte hepatobiliar, esses neonatos apresentam uma elevação assintomática de aminotransferases que ocorre nos primeiros meses de vida; colestase ou hepatomegalia, os quais podem chegar a 1/4 dos casos. Em alguns casos também pode ocorrer uma insuficiência hepática grave no período neonatal que pode estar relacionada a hemocromatose neonatal.<sup>1</sup>

Para fins diagnósticos do ENL deve ter um quadro clínico compatível associado à presença do auto anticorpo no soro da mãe e da criança, com o intuito de encontrar os anticorpos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB e anti-U1RNP. Se o quadro cutâneo for incerto, o diagnóstico pode ser feito mediante a biópsia, a imunofluorescência direta irá evidenciar presença de IgG na junção dermo-epidérmica. Além disso, devem ser solicitados hemograma completo, testes de avaliação da função hepática e eletrocardiograma mais ecocardiograma para avaliar o aparelho cardiovascular.<sup>5,6</sup>

Geralmente a conduta terapêutica adequada é acompanhar a evolução do paciente, pois a grande parte das manifestações do lúpus neonatal são autolimitadas, resolvendo com o desaparecimento dos anticorpos maternos da circulação sanguínea do neonato. É recomendada a proteção solar e, muitas vezes, é indicado corticosteróide tópico nas lesões cutâneas. O tratamento do BAV é necessário quando detectada a presença de bradiarritmias ou miocardite fetais, nesses casos é necessário o tratamento da mãe com dexametasona, para evitar lesões cardíacas.<sup>6</sup>

## 5 CONCLUSÃO

Dado o exposto, consideramos de grande valia o estudo da bibliográfica acerca do ENL, devido à baixa disseminação sobre o tema na comunidade médica, pois, na maioria das vezes são subdiagnosticada. Tendo em vista que alguns sintomas logo desaparecem e outros como as alterações no sistema cardiovascular pode permanecer por mais tempo. Desta forma, a disseminação de informações acerca do tema ajuda diagnosticar mais rápido o ENL.



## REFERÊNCIAS

- Diaz-Frias J, Badri T. Lúpus Eritematoso Neonatal. [Atualizado em 27 de junho de 2022]. In: StatPearls [Internet]. Ilha do Tesouro (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan.
- Dao KH, Bermas BL. Systemic Lupus Erythematosus Management in Pregnancy. *Int J Womens Health*. 2022 Feb 15;14:199-211. doi: 10.2147/IJWH.S282604. PMID: 35210867; PMCID: PMC8859727.
- Gryka-Marton M, Szukiewicz D, Teliga-Czajkowska J, Olesinska M. An Overview of Neonatal Lupus with Anti-Ro Characteristics. *Int J Mol Sci*. 2021 Aug 27;22(17):9281. doi: 10.3390/ijms22179281. PMID: 34502221; PMCID: PMC8431034.
- Vanoni F, Lava SAG, Fossali EF, Cavalli R, Simonetti GD, Bianchetti MG, Bozzini MA, Agostoni C, Milani GP. Neonatal Systemic Lupus Erythematosus Syndrome: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2017 Dec;53(3):469-476. doi: 10.1007/s12016-017-8653-0. PMID: 29116459.
- SILVA, Clovis *et al*. In: ALMEIDA, Rozana. Lúpus eritematoso neonatal. Departamento Científico de Reumatologia (2019-2021) Sociedade Brasileira de Pediatria: Clovis Artur Almeida da Silva, 10 jun. 2020.
- Liszewska A, Woźniacka A. Neonatal lupus erythematosus - prevention is better than cure. *Postepy Dermatol Alergol*. 2022 Dec;39(6):1021-1026. doi: 10.5114/ada.2022.122601. Epub 2022 Dec 22. PMID: 36686025; PMCID: PMC9837598.