



Bacharelado em Enfermagem

Semestre 2 ano 2020

Trabalho de Conclusão de Curso

Área Temática: Saúde Pública

Pâmela Campos Das Chagas

pamelacampos42@gmail.com

Faculdade Mauá

Ingrid Souza Freire

ingridfgen@gmail.com

Faculdade Mauá

Faculdade Mauá de Brasília

INSTITUTO MAUA DE PESQUISA E

EDUCACAO - ME

Correspondência/Contato

Setor D Sul, Lote 2, Avenida, Pistão Sul

- Taguatinga Sul, Brasília - DF, 70297-

400

Telefone: (61) 3397 5251

Coordenação de Enfermagem
Profª Luana Guimarães da Silva

AS COMPLEXIDADES DO DIAGNÓSTICO DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL

RESUMO

Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), é uma doença autoimune, que acomete ambos os sexos. Quando ocorre no final da infância, é denominado Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ). Objetivo: o trabalho foi desenvolvido, com o intuito de compreender como é realizado o diagnóstico o Lúpus Eritematoso Sistêmico juvenil e compreender as dificuldades para seu diagnóstico precoce por meio de revisão. Método: Realizada uma revisão bibliográfica em sites de busca nos idiomas português e inglês. Conclusão: Mesmo com todos os avanços em relação a diagnóstico e tratamento, ainda se tem dificuldades no bom prognóstico de LESJ, as vezes por falta de conhecimento profissional ou até mesmo por falta de exames laboratoriais específicos que detectem exclusivamente a doença, destacando a importância da pesquisa e levantamento de dados para maior sobrevivência para os pacientes com LESJ.

Palavras-Chave: Diagnóstico Lúpus; Doença autoimune, Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil, Lúpus Eritematoso Sistêmico da Criança e Adolescente.

ABSTRACT

Nurses have an essential role in public health emergencies, since they act in the control, prevention, treatment and promotion of health education for the entire population. However, with changes in the pattern of health and disease, it is necessary to have a scientific basis for the implementation of these actions. Thus, this work highlights the relevance of using epidemiology in nursing actions, as well as the need for constant training for these professionals to face pandemics. This is a bibliographic research with the objective of identifying which are the main nursing actions in the fight against pandemics and verifying how epidemiology is used by nurses in their pandemic routine. It is concluded that the nurse when providing assistance in public health emergencies, must understand the health-disease process and its determinants for the elaboration of measures that contemplate the integrality of health care.

Key-words: Lupus diagnosis; Autoimmune disease, Juvenile Systemic Lupus Erythematosus, Child and Adolescent Systemic Lupus Erythematosus.

1. INTRODUÇÃO

Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica, autoimune, que envolve vários órgãos como pulmão, músculos, pele, articulações e coração (LUO et al., 2018). Pacientes com lúpus experimentam uma perda de autotolerância como resultado da função imunológica anormal e da produção de autoanticorpos, que levam à formação de complexos imunes que podem afetar adversamente o tecido saudável (MAIDHOF; HILAS, 2012).

Sua etiologia ainda não foi bem definida, acometendo de forma relevante pessoas do sexo feminino e a causa pode ser multifatorial, tendo fatores ambientais, genéticos, hormonais e até fatores infecciosos (AYCHE; COSTA, 2005).

Por ser mais observado em mulheres, estudos buscam identificar o motivo dessa predominância, e puderam observar que existem muitos fatores que podem ser destacados, uma vez que em sua maioria ocorre na fase reprodutiva, levantam a hipótese de sua correlação com hormônios sexuais e ainda modificações epigenéticas no cromossomo X inativo. Hormônios como estradiol, testosterona, prolactina, progesterona e dehidroepiandrosterona, também são estudados, uma vez que atuam na regulação do sistema imune (BARBHAIYA, COSTENBADER 2016).

A doença pode se apresentar de forma grave, podendo também se desenvolver de forma moderada. Na forma grave da doença, pode comprometer todos os órgãos inclusive o sistema nervoso central (SKARE et al., 2020).

O LES caracteriza-se pela presença de anticorpos antinucleares (ANA) (KEUSSEYAN et al, 2012), que correspondem a um grupo de autoanticorpos, que atuam em combate a outras células, possuindo um papel importante no diagnóstico das doenças sistêmicas autoimunes por possuírem uma produção característica de anticorpos antinucleares (LARA, 2004). Mais de 100 autoanticorpos diferentes foram identificados no soro de pacientes com LES, e alguns desses autoanticorpos são clinicamente úteis como marcadores de diagnósticos e como parâmetros complementares para a monitoração da atividade da doença (KEUSSEYAN et al., 2012).

De acordo com Appenzeller et al. (2005), existem quatro tipos principais de lúpus: neonatal, discóide, induzido por drogas e lúpus eritematoso sistêmico (LES), o

tipo que afeta a maioria dos pacientes (MAIDHOF; HILAS, 2012). Além desses, outro tipo pode afetar indivíduos jovens. Quando a doença tem início em pessoas com até os 17 anos de idade ela recebe a denominação de Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ), e apesar da similaridade ao LES, possui um prognóstico pior. Por se tratar ainda da infância, o agravamento se torna maior, atingindo principalmente o sistema renal e o sistema nervoso central, onde boa parte dos pacientes acabam indo a óbito pouco depois do diagnóstico (APPENZELLER et al. 2005).

O lúpus eritematoso sistêmico da criança e do adolescente, embora seja mais raro, apresenta basicamente as mesmas características do lúpus do adulto, e o diagnóstico baseia-se nos critérios estabelecidos pelo Colégio Americano de Reumatologia de 1997 (SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO, 2005). E por ser uma doença autoimune e rara, os profissionais de saúde ainda possuem uma certa dificuldade em reconhecer os sintomas, diagnosticar e prever um prognóstico.

Os objetivos deste trabalho forma identificar a problemática no diagnóstico de Lúpus Eritematoso Juvenil; compreender as limitações para o bom prognóstico de pacientes com LESJ; compreender como é feito o diagnóstico LESJ; e identificar danos cumulativos que podem levar a morte decorrente de LESJ.

2. DESENVOLVIMENTO

2.1 Material e Métodos

Realizada uma revisão bibliográfica em sites de busca, como a Bireme, Scielo Brasil, PubMed, OMIM, Google acadêmico e base de dados da Sociedade Brasileira de Reumatologia – SBR e Imunologia. Utilizando as seguintes palavras-chave: doença autoimune; lúpus eritematoso sistêmico; lúpus eritematoso sistêmico juvenil; lúpus eritematoso sistêmico da criança e adolescente. Foram utilizados artigos nos idiomas português e inglês.

2.2 Revisão de Literatura

Doenças autoimunes

O conceito de doenças autoimunes, se caracteriza por síndromes e várias

alterações na forma em que o organismo se defende, atacando células e tecidos do próprio organismo. Dentro do conceito de doenças autoimunes, temos as doenças autoimunes sistêmicas, as doenças autoimunes órgão-específicas e ainda as doenças autoimunes inflamatórias sistêmicas, e nessa última descrição, encontramos o lúpus eritematoso sistêmico (LES) (GALINDO, 2010).

Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES)

O lúpus eritematoso sistêmico é uma doença inflamatória da pele que atinge em sua maioria adultos, acometendo preferencialmente áreas expostas à luz solar. É caracterizada por áreas de vários tamanhos, eritematosas, descamativas, bem definidas, que evoluem deixando cicatriz deformante na face ou no couro cabeludo caso haja demora no início do tratamento, assim como alterações na pigmentação (PISTORI; PASQUINI, 2009).

LES é uma doença que acomete pacientes de ambos os sexos, mas em número maior em mulheres acima de 30 anos. O lúpus ocorre quando o sistema imunológico ataca e destrói alguns tecidos saudáveis do corpo (FREIRE; SOUTO; CICONELLI, 2011). O LES não é uma doença contagiosa, pois corresponde a anticorpos que atacam as próprias células.

A causa não se sabe exatamente, porém há estudos relatados que a doença é desenvolvida por uma série de fatores. As manifestações clínicas do LES afetam as articulações, a pele, as células e os vasos

sanguíneos, o coração, pulmão, rins e o sistema nervoso; pode causar febre, manchas na pele, vermelhidão no nariz e nas maçãs do rosto, formando uma imagem semelhantes as asas de uma borboleta, sensibilidade ultravioleta, dor nas articulações, fadiga, cansaço, mal estar, dificuldade de respirar, palpitações, tosse seca, cefaleia, convulsões, depressão, ansiedade, alteração das células do sangue (JUNIOR et al. 2015).

Fatores ocupacionais como a exposição à metais por exemplo, ouro (Au) e mercúrio (Hg), podem aumentar a autoimunidade sistêmica, estando assim sugerido em estudos para destacar o risco elevado de desenvolver LES. Assim com a Sílica (Si) cristalina que contribui para transcrição de citocinas pró-inflamatórias, estimula as respostas de células T e diminui o número de células T reguladoras, aumenta o stress

oxidativo, e induz a apoptose (BARBHAIYA, COSTENBADER 2016).

O LES é considerado raro e atinge aproximadamente 0,1% da população mundial, de diferentes etnias, sendo considerada menos prevalente entre afrodescentes. Sua prevalência é reconhecida entre mulheres jovens na fase reprodutiva. É uma doença crônica, caracterizada pela inflamação do tecido conjuntivo, sistêmica, que pode ter como fatores predominantes os genéticos hormonais que induzem o desequilíbrio do sistema imune. Por ser tão complexa é necessário que o portador da doença receba informações necessárias para evitar o agravamento dela. Por exemplo, a artrite acomete cerca de 69 a 95% dos pacientes com LES, além de comprometimentos hematológicos, cardíacos, manifestações neuropsiquiátricas, e comprometimento renal (GALINDO, 2010).

Além de se ter o diagnóstico da doença, é importante também entender que a pessoa portadora de lúpus deverá travar uma guerra consigo mesma, entendendo suas limitações e que é necessário mudar alguns hábitos para que possa ter melhor qualidade de vida. Muitas vezes a falta de informação sobre a doença, leva o indivíduo a enfrentar transtornos ainda maiores que a própria doença (MATTJE, 2006).

Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ)

O lúpus eritematoso juvenil (LESJ), ou lúpus eritematoso sistêmico da criança e do adolescente, possui características semelhantes ao LES, sua variação ocorre quando se tratam da fase infanto-juvenil, quando a doença se manifesta em pessoas com até 17 anos de idade, onde é atribuído a sigla LESJ. Embora seja de pequena incidência quando ocorre nessa fase, se torna mais prejudicial devido os traumas causados durante as crises, sem falar ainda das peregrinações em consultas e exames (BERNARDES et al., 2011).

LESJ é considerada uma doença rara, com incidência anual estimada no Estados Unidos de 0,36 a 2.5 casos/100.000 crianças e adolescentes (SAKAMOTO, 2015). A incidência é maior em meninas do que em meninos, e demonstra um grande número de morbidade, com impactos sociais, financeiros e psicológicos para o paciente e sua família, acarretando uma grande deficiência em sua qualidade de vida (SACILOTTO, YAMASHIRO; NISHIMOTO, 2010).

Em crianças com menos de cinco anos ela é considerada mais rara ainda,

sendo a maior incidência entre os 11 e 12 anos de idade. Os sintomas são semelhantes ao do LES, porém mais graves do que na forma adulta, com taxa de morbidade de 1,4 (DEPARTAMENTO DE REUMATOLOGIA, 2018).

Sintomas do LESJ

Estudos apontam que há características semelhantes em pacientes com LES e LESJ, porém com a forma mais grave da doença sendo apresentada no LESJ. Na forma juvenil, foi identificado a apresentação de úlceras orais, nefrite, erupção malar, complicações hematológicas (FONSECA et al. 2008) e maior comprometimento renal (CATOGGIO et al., 2015). O lúpus eritematoso sistêmico juvenil apresenta um aspecto mais crônico da doença, enquanto que o adulto apresenta uma maior prevalência de artrite nos pacientes, por exemplo (FONSECA et al., 2008).

Algumas manifestações clínicas, como febre, artralgia, mialgia, linfadenopatia, emagrecimento, anemia, leucopenia e anormalidades imunológicas do LESJ, são semelhantes às encontradas em outras afecções como a Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA). A SIDA é um conjunto de sintomas e infecções resultantes do dano específico do sistema imunológico. O alvo principal são os linfócitos T CD₄⁺, fundamentais para a coordenação das defesas do organismo (SACILOTTO, YAMASHIRO E NISHIMOTO, 2010).

Identifica-se ainda que, em alguns casos quando a doença se manifesta na fase juvenil, o paciente tem menor tempo de sobrevivência (CATOGGIO et al., 2015), de forma que o diagnóstico e o prognóstico de LESJ acarretam em transtornos emocionais que podem agravar a saúde emocional da criança e de sua família (ALVES et al., 2015), o que traz a necessidade de um acompanhamento psicológico de toda a família (BERNARDES et al., 2011), destacando a importância de um diagnóstico precoce.

Dentre os sintomas mais comuns de LESJ, estão: febre, fadiga, artrite ou dor nas articulações, erupção cutânea em forma de borboleta as bochechas e na ponte do nariz, ou outras erupções cutâneas, convulsões ou outros problemas do sistema nervoso (depressão, psicose), fluido ao redor do coração ou pulmões, problemas renais e problemas com o sangue (AMERICAN COLLEGE OF

RHEUMATOLOGY, 2017).

Diagnóstico do LESJ

Jesus e colaboradores verificaram em estudo realizado no ano de 2012 que pacientes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil possuíam elevada especificidade envolvendo três autoanticorpos, especialmente anti-C1q e anticromatina/nucleossomo (JESUS et al. 2012).

O diagnóstico de LESJ é feito a partir de onze critérios clínicos e seis imunológicos onde a soma deve ser no mínimo doze para ser comprovada a doença, ou comprovar por meio de biópsia a nefrite lúpica com anticorpos anti-dsDNA ou antinúcleo (ANA) (SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO, 2005).

Embora frequentemente constatado em níveis elevados em crianças com LESJ, o teste do anticorpo antinuclear (ANA) não é considerado específico pois pode apresentar resultado semelhante em outras doenças e até mesmo em crianças saudáveis. Com isso faz-se necessário o diagnóstico clínico e análise sintomática (AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY, 2017).

As características de LESJ, possuem grandes semelhanças com outras doenças autoimunes, por conta desse fator, se faz necessário, olhar holístico e minucioso principalmente quando não é manifestado a erupção malar que é característica clássica da doença. Diante dessa problemática, é necessário que o profissional de saúde, possua conhecimento empírico ao se deparar com a gama sintomática de LESJ. Embora exista o padrão *do American College of Rheumatology* onde 95% dos pacientes apresentam sensibilidade superiores para o diagnóstico da doença, essa classificação não deve ser o único método para o diagnóstico clínico, devendo ser analisado a sintomática da doença. Nesse quesito vale ressaltar a sintomática comum aos pacientes de LESJ, que incluem: febre, fadiga, anorexia, perda de peso, alopecia e artralgias, e ainda sintomas de inflamações generalizadas, incluindo linfadenopatia e hepatoesplenomegalia que ocorrem na fase inicial da doença em períodos de crise (LEVY, DEBORAH e KAMPHUIS, 2012).

Ainda como problemática para o diagnóstico de diagnóstico para LESJ, temos as síndromes neuropsiquiátricas diferentes, o que pode facilmente ser confundida com outras doenças, como é o caso da febre Reumática (FR) é uma doença provocada

pela bactéria *Estreptococo* e causa, quando de forma isolada, a síndrome Coreia de Sydenham que embora não apresente em maioria nos pacientes com LESJ, pode surgir em cerca de 4% dos casos de LESJ. Pelo fato de muitas dessas síndromes, não serem encontradas com frequência no diagnóstico de LESJ, podem acarretar em um diagnóstico errôneo, trazendo danos ao paciente pelo seu diagnóstico tardio e ainda pelo uso inadequado de medicamentos que podem trazer prejuízos ao quadro clínico do paciente (SOUZA et al., 2018).

Assim como no LES, no LESJ o diagnóstico é baseado nos critérios estabelecidos pelo Colégio Americano de Reumatologia de 1997. São onze critérios e para o diagnóstico da doença, sendo necessário que quatro ou mais estejam presentes, podendo surgir ao mesmo tempo ou não, devido à escassez de exames laboratoriais específicos para o LESJ, em alguns casos pode ser necessário o acompanhamento e a opinião de um especialista. O tempo estimado de quatro meses para o diagnóstico definitivo da doença (SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO, 2005).

O diagnóstico de LESJ, pode gerar um impacto negativo para o paciente e sua família. Se faz necessário acolhimento e também apoio de diversas áreas da saúde, como psicólogos, por tratarem os aspectos psicológicos causados pela sensibilidade emocional causada pela doença, uma vez que esses fatores podem agravar o estado clínico do paciente, é então de extrema importância que não só o paciente mas também toda a família envolvida no processo de diagnóstico, seja assistida por outros profissionais, afim de facilitar o tratamento e compreensão da doença (BERNARDES et al., 2011).

Tratamento LESJ

O tratamento principal, é realizado de acordo com os sintomas e quadro clínico de cada paciente e da gravidade em que a doença se encontra, sendo necessário em alguns casos o uso contínuo de medicamentos; Independente do estado clínico do paciente ou órgão afetado, sera realizado o tratamento contínuo de antimaláricos. Dependendo da evolução exige-se ainda a inclusão de glicocorticoides como a prednisona, azatioprina e metotrexate que dependendo da evolução do paciente, será administrada em altas doses, em forma de Pulsoterapia (SATO et al.

2004).

O tratamento de LESJ é realizado por uma equipe multidisciplinar incluindo o médico reumatologista, psiquiatra, nefrologista, psicólogo, enfermeiros, terapeutas dentre outros. Já o tratamento farmacológico é realizado a base de imunossupressores e corticosteroides prescritos por conta e risco do médico que os prescreve, avaliando o custo benefício entre eles, uma vez que todos os medicamentos possuem efeitos colaterais significativos ainda não há medicamentos específicos para o LESJ aprovados pela *Federal Drug Agency* (FDA), além da aspirina e prednisona. Por se tratar de uma doença sistêmica, se faz necessário outras medicações para tratar as complicações causadas pelo LESJ como por exemplo: metotrexato para artrite persistente, antidepressivos, drogas psicotrópicas, antiepilépticos e anticoagulantes, de acordo com a evolução e a necessidade do paciente com LESJ (LEVY, DEBORAH e KAMPHUIS, 2012).

Os antimaláricos, hidroxicloroquina e cloroquina são prescritos pois contribuem para sobrevida dos pacientes com LESJ, diminuindo o risco de trombose e o risco de ataques da doença, sendo ainda indicada e segura durante a gravidez, por esses motivos, são considerados medicamentos de base para esses pacientes. Recentemente adicionado para o tratamento de LESJ, o Belimumab imunossupressor intravenoso, é um anticorpo monoclonal recombinante que ainda está em teste em pacientes que não respondem aos tratamentos convencionais (RUIZ et al. 2013).

Inferências de LESJ

As complicações geradas por LESJ, variam ainda da fase em que a doença se manifesta. Em estudo realizado, foi possível identificar que o LESJ, pode ter consequências diferentes se comparada a fase de descoberta da doença. O que em decorrer do tempo pode resultar em danos cumulativos e até mesmo em morte, uma vez que quando se manifesta de maneira precoce, se destaca o comprometimento multissistêmico como neuropsiquiátricos, vasculares e sistêmicos com maiores chances de evoluírem a óbito por infecções associadas as manifestações da doença, quando comparados aos pacientes com a doença de início tardio, onde as complicações podem ser gerada ainda, pelo uso da terapia medicamentosa (LOPES, 2019).

As infecções, a nefrite e o comprometimento do sistema nervoso central, estão diretamente relacionados as causas de morte em pacientes com LESJ, porém existem ainda outras infecções que podem levar a essa circunstância, como é o caso da septicemia, comumente observada como fator de morte em adultos principalmente, os do sexo masculino que apresentam taxa de mortalidade superior aos pacientes do sexo feminino e infecções de origem fúngica, virais e parasitárias que são frequentemente observadas em LESJ (APPENZELLER et al., 2005).

A predisposição a morte em LESJ apresenta como uma probabilidade contínua, onde na fase inicial, pode ser descrita pela infecção e atividade renal ou danos graves ao sistema nervoso central. Por outro lado, se destaca na fase mais avançada da doença, a mortalidade por causas cardiovasculares, como aterosclerose (acúmulo de placas de gordura, cálcio e outras substâncias nas artérias) possivelmente relacionada a terapia medicamentosa. Contudo a infecção causada pela própria doença em si (LESJ), já é um fator preocupante e que pode levar o paciente a óbito, independente de outras infecções (COSTI et al., 2017).

A grande maioria dos pacientes com LESJ, devido seu comprometimento acentuado no sistema nervoso central (SNC), apresentam frequentemente crises convulsivas, perda de sua sensibilidade, depressão, síndrome orgânica do cérebro (acometimento simultâneo de perturbações da consciência e da atenção, da percepção, do pensamento, da memória, etc.), perda da habilidade motora e ainda psicose (BERNARDES et al., 2011).

3. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente revisão buscou destacar a importância do diagnóstico precoce do Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil e suas complexidades de diagnóstico. As literaturas encontradas destacam as etapas dos processos, as limitações encontradas nessa fase, que pode ser muito extensa. O desejo do estudo também era identificar a escassez de profissional e as dificuldades de encontrar tratamento com maior fluidez para os pacientes. Nesse critério, não foi identificada literatura condizente com a pesquisa. Como perspectivas futuras, faz-se necessário a elaboração de protocolos, manuais, exames e até mesmo medicações específicas para o Lúpus eritematoso sistêmico e também o Lúpus eritematoso sistêmico juvenil, uma vez que na fase

juvenil, inclui crianças que possivelmente possuem maior dificuldade de adaptação e controle das medicações e exames que serão realizados e administrados ao mesmo.

Diante da revisão realizada, podemos identificar as limitações encontradas para se obter o diagnóstico preciso e precoce de LESJ. A falta de exames específicos, dificuldade de compreensão de sinais e sintomas, que por muitas vezes, se assemelham aos de outras doenças autoimunes, trazem para a realidade o motivo de tamanha dificuldade e demora de diagnóstico, não só do Lúpus eritematoso sistêmico, mas também do Lúpus eritematoso sistêmico juvenil.

Nos estudos encontrados, em sua maioria destacam a dificuldade de encontrar o diagnóstico preciso, uma vez, que se faz necessário, uma abordagem minuciosa e investigação detalhada. O diagnóstico é realizado por um processo sistemático e após ser diagnosticada, a pessoa com LESJ, ainda tem uma longa jornada pela frente, uma vez que é uma doença sem cura e que os cuidados para se ter boa qualidade de vida são constantes, as medicações que são necessárias para manter a doença estabilizada, não são específicas para o tratamento de LESJ e trazem consigo uma série de reações adversas e efeitos indesejados, tornando ainda mais intensa e dolorosa a rotina do paciente com LESJ. Como perspectivas futuras, Faz se necessário a elaboração de protocolos, manuais, exames e até mesmo medicações específicas para o Lúpus eritematoso sistêmico e também o Lúpus eritematoso sistêmico juvenil, uma vez que na fase juvenil, inclui crianças que possivelmente possuem maior dificuldade de adaptação e controle das medicações e exames que serão realizados e administrados ao mesmo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY. **Lúpus eritematoso sistêmico (juvenil)**. 2017. Disponível em: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Diseases-Conditions/Systemic-Lupus-Erythematosus-Juvenile>. Acesso em: 25 set. 2020.
- ALVES, Vera Lucia Pereira et al. Significados do adoecer para pacientes com lúpus eritematoso sistêmico: revisão da literatura. **Revista Brasileira de Reumatologia**: Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil, Campinas, v. 6, n. 55, p. 522-557, out. 2015. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbr/v55n6/0482-5004-rbr-55-06-0522.pdf>. Acesso em: 19 ago. 2020.
- APPENZELLER, Simone; MARINI, Roberto; COSTALLAT, Lilian Tereza Lavras. Curva de sobrevida e fatores prognósticos no lúpus eritematoso sistêmico infanto-juvenil. **Rev. Bras. Reumatol.**, São Paulo, v. 45, n. 4, pág. 195-200, agosto de 2005. Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042005000400002&lng=en&nrm=iso. acesso em 18 de agosto de 2020.
- AYACHE, Danusa Céspedes Guizzo; COSTA, Izaías Pereira da. Alterações da personalidade no lúpus eritematoso sistêmico. **Rev. Bras. Reumatol.**, São Paulo, v. 45, n. 5, p. 313-318, Oct. 2005. Available from http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042005000500006&lng=en&nrm=iso. access on 20 Aug. 2020.
- BARBOSA, Fernanda Bueno. CNVs em pacientes com lupus eritematoso sistêmico. **Universidade de São Paulo**: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, p. 1-127, 2013. Disponível em: <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/17/17135/tde-12062013-153523/publico/MestradoFernandaBuenoBarbosaCorrigida.pdf>. Acesso em: 19 ago. 2020
- BERNARDES, Vanessa Peter; OLIVEIRA, Lecila Duarte Barbosa; MARCON, Claudete. Lupus eritematoso sistêmico juvenil: diagnóstico de doença crônica e dinâmica familiar. *Barbaroi*, Santa Cruz do Sul, n. 35, p. 75-90, dez. 2011. Disponível em http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-65782011000200006&lng=pt&nrm=iso. acessos em 19 ago. 2020.
- BITTENCOURT, Greicy Kelly Gouveia Dias; BESERRA, Patrícia Josefa Fernandes; DA NÓBREGA, Maria Miriam Lima. Assistência de enfermagem a paciente com lúpus eritematoso sistêmico utilizando a CIPE. **Revista Gaúcha de Enfermagem**, v. 29, n. 1, p. 26, 2008.
- BARBHAIYA M, COSTENBADER KH. Environmental exposures and the development of systemic lupus erythematosus. **Curr Opin Rheumatol**. 2016;28(5):497-505. doi:10.1097/BOR.0000000000000318 Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4965307/>. Acesso em: 14 Set. 2020
- CATOGGIO LJ, Soriano ER, Imamura PM, et al. Late-onset systemic lupus erythematosus in Latin Americans: a distinct subgroup?. *Lupus*. 2015;24(8):788-795. doi:10.1177/0961203314563134. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25504653/> Acesso: 15 set. 2020.
- COSTI, Luisa Ribeiro et al. Mortalidade por lúpus eritematoso sistêmico no Brasil: avaliação das causas de acordo com o banco de dados de saúde do governo. **Rev. Bras. Reumatol.**, São Paulo, v. 57, n. 6, p. 574-582, dez. 2017. Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042017000600574&lng=pt&nrm=iso. acessos em 24 out. 2020.
- DEPARTAMENTO DE REUMATOLOGIA (São Paulo). Departamento de Nefrologia Hematúria Departamento de Reumatologia Diretoria de Publicações. Atualização de Condutas em Pediatria Departamentos Científicos SP. **Sociedade de Pediatria de São Paulo**, São Paulo, v. 0, n. 77, p. 11-

11, ago. 2018. Disponível em: https://www.spsp.org.br/site/asp/recomendacoes/Rec77_Reumato.pdf. Acesso em: 19 ago. 2020.

FREIRE, E. F.; SOUTO, L. M.; CICONELLI, R. M., Medidas de Avaliação em Lúpus Eritematoso Sistêmico. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, 2011. 70-80p.

FONSECA R, AGUIAR F, RODRIGUES M, BRITO I. Clinical phenotype and outcome in lupus according to age: a comparison between juvenile and adult onset. *Reumatol Clin*. 2018;14(3):160-163. doi:10.1016/j.reuma.2016.10.011. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28040420/> Acesso 16 set. 2020.

GALINDO, Cícera V.F.. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E DIAGNÓSTICAS DO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: UMA REVISÃO. **Revista Eletrônica de Farmácia**: REF – ISSN 1808-0804, Ceará, v. 7, n. 4, p. 46-58, 17 set. 2010.

GUIMARÃES, M.L.L.; FERREIRA, E.A.P.; NAJJAR, E.C.A.; MORAES, A.J.P.. Elaboração de Manual de Orientações para Pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil. *Mudanças - Psicologia da Saúde*, [S.L.], v. 23, n. 2, p. 59-67, 30 dez. 2015. **Instituto Metodista de Ensino Superior**. <http://dx.doi.org/10.15603/2176-1019/mud.v23n2p59-67>. Disponível em: <https://www.metodista.br/revistas/revistas-metodista/index.php/MUD/article/view/5704>. Acesso em: 15 ago. 2020.

GUIMARÃES, Maria de Lourdes Leite et al. Elaboração de manual de orientações para pacientes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Mudanças-Psicologia da Saúde**, v. 23, n. 2, p. 59-67, 2015.

GUIMARÃES, Maria L. L. et al. Elaboração de Manual de Orientações para Pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil DOI: <http://dx.doi.org/10.15603/2176-1019/mud.v23n2p59-67>

JESUS, Adriana Almeida de et al. Anticorpos anti-C1q, anticromatina/nucleossomo e anti-dsDNA em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 52, n. 6, p. 976-981, 2012.

JUNIOR, L. G.C.; et al., Lúpus Eritematoso Sistêmico Diagnosticado durante a gestação: Estudo de caso. **Revista Med**, São Paulo, 2015.

KEUSSEYAN, Silene Peres et al. Desempenho diagnóstico e associações clínicas dos anticorpos contra componentes da cromatina no lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 52, n. 5, p. 703-712, 2012.

LARA, Raquel Monteiro de Castro. HISTÓRIA DA MEDICINA: o laboratório nas doenças sistêmicas auto-imunes da célula le à célula hep-2: uma jornada de 50 anos revelando auto-anticorpos. **Revista Médica de Minas Gerais, Belo Horizonte**, v. 14, n. 4, p. 282-288, dez. 2004. Disponível em: <http://rmmg.org/artigo/detalhes/1478#:~:text=O%20termo%20%22anticorpos%20antinucleares%22%20%C3%A9,no%20diag%C3%B3stico%20de%20tais%20afec%C3%A7%C3%B5es..> Acesso em: 20 ago. 2020.

LUO, Runlan et al. Avaliação precoce da função ventricular direita em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico por meio de imagens de esforço e taxa de esforço. **Arq. Bras. Cardiol.**, São Paulo, v. 111, n. 1, pág. 75-81, julho de 2018. Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2018001300075&lng=en&nrm=iso. acesso em 18 de agosto de 2020. Epub 11 de junho de 2018.

LEVY; DEBORAH M e SYLVIA KAMPHUIS. "Lúpus eritematoso sistêmico em crianças e adolescentes." **Clínicas pediátricas da América do Norte** v. 59,2 (2012): 345-64. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3348509/> doi: [10.1016 / j.pcl.2012.03.007](https://doi.org/10.1016/j.pcl.2012.03.007) Acesso em: 24 set. 2020.

LOPES, Sandra Regina Miyoshi. Dano cumulativo e mortalidade em 847 pacientes com Lúpus Eritematoso Juvenil em três grupos etários ao diagnóstico da doença: tese. **Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**: USP, São Paulo, v. 19, n. 3, p. 138-163, 1 nov. 2019. Disponível em: <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5140/tde-16102019-090313/publico/SandraReginaMiyoshiLopes.pdf>. Acesso em: 25 out. 2020.

MAIDHOF, W.; HILAS, O. Lupus: na overview of the disease and management options. **Pharmacy and Therapeutics**, v. 37, n. 4, p. 240-249, 2012. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3351863/>. Acesso em: 19 ago. 2020.

MATTJE, Gilberto Dari; RIBEIRO, Egberto, Experiências de vida com lupus eritematoso sistêmico como relatadas na perspectiva de pacientes ambulatoriais no Brasil: um estudo clínico-qualitativo. **Rev Latino-Am Enfermagem**, São Paulo, v. 4, n. 14, p. 02-17, ago. 2006. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rlae/v14n4/pt_v14n4a02.pdf. Acesso em: 19 ago. 2020.

PISTORI, Priscila Alves; PASQUINI, Valdileia Zorubi. Cuidados e orientações de enfermagem para pacientes portadores de Lúpus Eritematoso Sistêmico. **Rev de Enfermag. UNISA**, v. 10, n. 1, p. 64-67, 2009.

ROCHA, Magda Filipa Barros. Lúpus eritematoso sistêmico juvenil: Aspectos clínicos e de prognóstico. 2011. Disponível em: <https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/53564/2/Lpus%20eritematoso%20sistmico%20juvenil%20%20aspectos%20clnicos%20e%20de%20prognstico.pdf>. Acesso em 13/05/2020.

RUIZ-IRASTORZA, GUILLERMO et al. "Tratamiento del lupus eritematoso sistêmico: mitos, certezas y dudas" [Treatment of systemic lupus erythematosus: myths, certainties and doubts]. **Medicina clinica** vol. 141,12 (2013): 533-42. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23622892/>. Acesso em: 23 set. 2020.

SKARE, Thelma Larocca et al. Infecções e lúpus eritematoso sistêmico. **Einstein (São Paulo)**, São Paulo, v. 14, n. 1, pág. 47-51, março de 2016. Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1679-45082016000100047&lng=en&nrm=iso. acesso em 18 de agosto de 2020.

SACILOTTO, Nathália de Carvalho; YAMASHIRO, Cintia Yukimi; NISHIMOTO, Teresa Maria Isaac. Lúpus eritematoso sistêmico juvenil em adolescente com síndrome da imunodeficiência adquirida. **Rev. Bras. Reumatol.**, São Paulo, v. 50, n. 4, p. 467-468, ago. 2010. Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042010000400010&lng=pt&nrm=iso. acessos em 18 ago. 2020.

SAKAMOTO, Ana Paula. Estudo multicêntrico de lúpus eritematoso sistêmico juvenil e suas manifestações raras: artrite crônica e vasculite digital. 2015. Disponível em: <https://www.repositorio.unifesp.br/handle/11600/48671>. Acesso em: 14/05/2020.

SARDINHA, Ana Paula De Andrade; FERREIRA, Eleonora Arnaud Pereira; DE MORAES, Ana Júlia Pantoja. Avaliação de habilidades sociais e adesão ao tratamento em adolescentes com Lupus Eritematoso Sistêmico Juvenil. **Pará Research Medical Journal**, v. 1, n. 4, p. 0-0, 2018.

SATO, Ei et al. Lúpus eritematoso sistêmico: tratamento do acometimento cutâneo/articular. **Rev. Bras. Reumatol.**, São Paulo, v. 44, n. 6, p. 454-457, Dec. 2004. Available from http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0482-50042004000600010&lng=en&nrm=iso. access on 22 Aug. 2020.

SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO. **Lúpus eritematoso sistêmico juvenil**. 2005. Disponível em: https://www.spsp.org.br/2008/11/05/lupus_eritematoso_sistêmico_juvenil/. Acesso em: 21 set. 2020.

Souza, B.M.B, Silvaa, et al. Lúpus eritematoso sistêmico. lúpus eritematoso sistêmico juvenil induzindo a um diagnóstico errôneo de febre reumática. **Revista Brasileira de Reumatologia**, v. 57, n. S1, p.

S307-S344, 2017. Disponível em:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0482500417307180>. Acesso em: 25 ago. 2020.

Apresentação do Autor, Orientador e Coorientador

Aluna Pâmela Campos Das Chagas, Acadêmica de Enfermagem, pela Faculdade Mauá de Brasília.

Orientadora Ingrid de Souza Freire, Professora na Faculdade Mauá de Brasília, Mestre em Genética ambiental e Doutoranda em Ecotoxicologia pela Universidade de Brasília.

Dedicatória do Autor

Dedico este projeto aos meus pais que sempre me apoiaram, filhos que são minha expiração, amigos que sempre me deram força e todos os professores que me influenciaram na minha trajetória. Em especial à professora Ingrid Souza Freire, minha orientadora, com quem compartilhei minhas dúvidas e angústias a respeito do tema.