

**VASCULITE COM ACOMETIMENTO MULTISSISTÊMICO SECUNDÁRIA À
DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO CURSANDO COM NECROSE
DE PODÓCITO À DIREITA: UM RELATO DE CASO RARO.**

Kenner De Paula Vargas (v.kenner@yahoo.com)

Giovanna Garcia Gardini (giovannagg3@gmail.com)

Raphael Henrique Oliveira Prado (raphael.prado@ufu.br)

Arthur Monteiro Marques Mello (arthur.mello@ufu.br)

Marcos Azevedo (marcosazevedo1196@gmail.com)

Eduardo Crosara Gustin (crosara_eduardo@yahoo.com.br)

Introdução: A associação das condições autoimunes de Lúpus Eritematoso, Esclerose Sistêmica, Artrite Reumatóide e Polimiosite determina a denominação da Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC). Essa condição é rara, atinge até 19 pessoas a cada 1 milhão anualmente, e é mais frequente em indivíduos do sexo feminino, cujo principal marcador é a desregulação imunológica com alta produção de autoanticorpos contra a Ribonucleoproteína U1. Tal processo se dá em meio a disfunções endoteliais e reparos vasculares defeituosos responsáveis pelas manifestações clínicas de vasculopatias. Diante disso, a deposição de complexos imunes e a inflamação subsequente pode provocar a ocorrência de Glomerulonefrite em pacientes com DMTC, sendo isso indicador de mal prognóstico.

Objetivos: Relata-se o caso de uma paciente previamente diagnosticada com Lúpus Eritematoso Sistêmico que evoluiu com vasculite na ocasião sendo diagnosticada como DMTc.

Metodologia: O presente artigo figura-se como um relato de caso retrospectivo observacional.

Resultados: Paciente M.D.S, 71 anos, feminino, procura o serviço de saúde devido à dor intensa em região dorsal dos pés bilateralmente, constante, graduada de 10 em 10, sem fatores de melhora ou piora, sem irradiações, associada a púrpuras palpáveis mais evidentes nos membros inferiores, de predomínio distal, associadas a úlceras rasas. Paciente apresenta posteriormente necrose do segundo pododáctilo do pé direito. O diagnóstico prévio de Lúpus Eritematoso Sistêmico foi feito sete anos antes da apresentação atual a partir de um quadro composto por fenômeno de Raynaud, poliartralgia de pequenas e médias articulações e eritema malar. Na ocasião foi indicado Hidroxicloroquina, Prednisona e Azatioprina, sendo esta última interrompida devido à leucopenia. Na admissão apresentava discreto espessamento cutâneo em falanges distais e médias com afinamento dos quirodáctilos das mãos. Apresentava incapacidade na extensão de punho e dedos à direita (mão caída) com identificação de lesão axonal em eletroneuromiografia. Devido à taquipneia e crepitações à ausculta pulmonar, foi realizado tomografia de tórax que evidenciou áreas de faveolamento e pneumopatia crônica fibrosante compatível com padrão Pneumonia Intersticial Usual e bronquiectasia de tração. Devido à piora de função renal basal, foi realizada biópsia renal com achado de Nefrite Lúpica Classe IV. Quanto às condutas adotadas, utilizou-se anlodipino para controle da pressão arterial e melhora do fenômeno de Raynaud. Devido aos acometimentos graves, neurológico e renal, realizada pulsoterapia com Metilprednisolona seguido por corticoide oral e programação de imunossupressão com Ciclofosfamida.

Conclusões: A identificação de complicações durante o tratamento do Lúpus Eritematoso Sistêmico é decisiva quanto ao curso da doença e, nesse caso, surgiram lesões que fogem ao padrão da doença. A associação entre a condição de saúde pré-existente da paciente, o avanço do comprometimento

sistêmico, incluindo insuficiência renal, acometimento neurológico, cutâneo e pulmonar apresentados auxiliou no diagnóstico da Doença Mista do Tecido Conjuntivo.

Referências:

ALVES, M.; ISENBERG, D. "Mixed connective tissue disease": a condition in search of an identity. *Clinical and Experimental Medicine* v. 20, n. 2, p 159-166, 04 mar. 2020.

CORRÊA, A. B.; DE OLIVEIRA, M. S.; PERES, A. A evolução do diagnóstico da doença mista do tecido conjuntivo. *Clinical and Biomedical Research*, [S. l.], v. 39, n. 1, 2019.

FERRARA, C. A. et al. Towards Early Diagnosis of Mixed Connective Tissue Disease: Updated Perspectives. *ImmunoTargets and Therapy*. v. 12, p. 79-89, 26 jul. 2023.

JAMERSON, J. Larry, et al. *Medicina Interna de Harrison*. 20ª edição. Editora AMGH, Brasil, dez. 2019.

LOKESH, S. et al. A Rare Case of Mixed Connective Tissue Disease (MCTD) with Intricate Features of Lupus, Polymyositis and Rheumatoid Arthritis Presenting with Severe Myositis. *Journal of Clinical & Diagnostic Research*. v. 9, n. 3, p. OD05–OD07, 1 mar. 2015.

OH, Y. B. et al. Mixed Connective Tissue Disease Associated with Skin Defects of Livedoid Vasculitis. *Clinical Rheumatology*. v. 19, p. 381-384. ago. 2000.

Palavras-chave: doença mista do tecido conjuntivo; vasculite associada ao lúpus do sistema nervoso central; lúpus eritematoso sistêmico.