

ASSOCIAÇÃO ENTRE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E PORFIRIA INTERMITENTE AGUDA: UM RELATO DE CASO

Bombardelli, Laura L.¹; da Costa, Maria Fernanda B.¹; Copês, Rafaela M.².

¹*Curso de Medicina, Universidade Franciscana, Santa Maria – RS.*

²*Departamento de Clínica Médica, Universidade Federal de Santa Maria, Santa Maria – RS.*

Emails: laubombardelli@outlook.com, mariafbehr10@gmail.com, rafaelamco@yahoo.com.br

Palavras-chave: LES; PIA; anemia hemolítica; porfiria aguda.

INTRODUÇÃO: Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune sistêmica, mediada por anticorpos e imunocomplexos, enquanto Porfiria Intermitente Aguda (PIA) é um tipo de porfira neurovisceral decorrente de deficiência enzimática do grupo heme, especificamente a porfobilinogênio desaminase. A associação entre essas doenças é rara e pouco referenciada previamente na literatura, configurando um diagnóstico desafiador. **OBJETIVOS:** Descrever um caso de associação entre LES e PIA, elucidando acerca dos sintomas que instigam busca aprofundada dessa co-morbidade. **DELINEAMENTO:** Relato de caso. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente feminina, 35 anos, hígida, em uso de ACO. Há um ano, iniciou com quadro de dores abdominais difusas, frequência de uma vez ao mês, duração de sete a dez dias, intensidade 10/10 e associada a náuseas e êmese. Sem alterações em hábitos intestinal e urinário ou fatores desencadeantes relacionados. Em tomografia computadorizada de abdome e ultrassom não foram encontradas alterações. Enzimas hepáticas e pancreáticas dentro dos valores de normalidade. Nos meses seguintes, foram necessárias internações de repetição para analgesia. A paciente também notou perda ponderal e realizou avaliação psiquiátrica, sem sucesso. Em fevereiro deste ano, evoluiu com astenia, fadiga e palidez cutânea.

Laboratoriais apontaram queda da hemoglobina (Hb 9g/dL), coombs direto e reticulócitos positivos e bilirrubinas aumentadas (BT 4mg/dL), fechando quadro de anemia de caráter hemolítico. Paciente possuía história familiar de LES. Após investigação, foi identificado FAN em altos títulos (1/640 nuclear homogêneo), anticorpos RNP e Sm positivos e fator complemento baixo. Anticorpos Ro, La e DNA negativos. Sem manifestações de fotossensibilidade, úlceras orais ou cutâneas e sintomas neurológicos. A partir disso, foi feito o diagnóstico de LES e iniciado tratamento com corticoide e Azatioprina, retirado ACO. No seguimento, o quadro de LES com anemia hemolítica melhorou, contudo, as dores abdominais seguiram, levantando-se hipótese de Porfíria. Avaliação de coproporfirias e uroporfirias positivas, compatíveis com a suspeita. Iniciado acompanhamento com hematologista. CONCLUSÕES: Esse caso desperta interesse acerca da coexistência entre LES e PIA que, embora rara, requer maior análise de sua etiopatogenia. É conhecido que essa associação é mais comum em mulheres em idade fértil, e o diagnóstico inicial geralmente é de LES. Assim, urge olhar atento a pacientes lúpicas que manifestem dores abdominais crônicas, náusea e anemia hemolítica.