

Características clínicas e genéticas de pacientes com síndrome autoinflamatória associada à criopirina (CAPS) no Brasil

Carla Andreia Kreuzberg Silva, Alex Isidoro Prado, Jaqueline Cubo Brandão, Eliane Toledo, Anete C. Gruchmach, Maria Cecília Rivitti, Jorge Kalil, Fabio Fernandes Morato Castro, Leonardo Oliveira Mendonça, Isadora Carvalho Medeiros Francescantonio

Introdução: As síndromes associadas à criopirina (CAPS) são um grupo de doenças espectrais associadas a mutações no gene NLRP3 responsável pela codificação do inflamossoma de mesmo nome. As principais manifestações clínicas são febre recorrente associada a *rash* urticariforme de natureza neutrofilica e outros sinais sistêmicos de inflamação. **Objetivo:** O objetivo deste trabalho é descrever as características clínicas, laboratoriais e genéticas de um grupo de pacientes brasileiros com CAPS. **Materiais e Métodos:** Foram revisados dados de 23 pacientes com diagnóstico final de CAPS em acompanhamento em um centro de referência de 2016-2021. Por meio dessa revisão foram obtidos os dados clínicos, laboratoriais e terapêuticos dos mesmos. Os dados são descritos de forma narrativa e para análise estatística foi utilizado Prysma 7.0. **Resultados:** Dos pacientes 52% (n = 12) eram do sexo feminino. A maioria, 73% (n = 17) dos pacientes apresentaram as primeiras manifestações da doença antes dos 16 anos e 21% (n = 5) apresentaram-se no período neonatal. Gatilhos foram identificados em 57% (n = 12) com exposição ao frio e em 4% (n = 1) vacinação foi desencadeante de crise de doença. Os sintomas mucocutâneos e o *rash* neutrofilico estavam presentes em 95% (n = 22), a febre em 78% (n = 18), surdez neurosensorial 30% (n = 7), meningite 13% (n = 3) e papiledema em 4% (n = 1). Amiloidose não foi vista em nenhum paciente. Geneticamente 39% (n = 9) apresentavam mutação no gene NLRP3 e 8% (n = 2) em NLRP12. Medidas terapêuticas encontradas em 47% (n = 11) foram de uso de esteroides em demanda, 47% (n = 11) de anti-IL1 e 4% (n = 1) de colchicina. **Conclusão:** As CAPS são doenças autoinflamatórias raras e importantes no diagnóstico diferencial das urticárias crônicas. O diagnóstico genético possibilita não só terapêutica específica como também orientação genética familiar além de garantir acompanhamento específico a fim de impedir instalação de complicações. No melhor do nosso conhecimento este é o primeiro detalhamento das síndromes CAPS no Brasil.

Eventos adversos pós-vacinais e vacinas COVID-19: dados de vigilância passiva

Julia Oliveira Vieira Basili, Guacira Rovigatti Franco, Alex Isidoro Prado, Lorena de Castro Diniz, Jorge Kalil, Ana Karolina Barreto Berselli Marinho

Justificativa: Novos eventos adversos pós-vacinais (EAPV) poderão aparecer na fase pós-comercialização das vacinas COVID-19. O objetivo é descrever, classificar e relatar a conduta diante dos EAPV. **Métodos:** Estudo retrospectivo com dados coletados de prontuários eletrônicos de pacientes atendidos entre fevereiro a julho de 2021. **Resultados:** Foram avaliados 42 pacientes, 34 (81%) mulheres, e 8 (19%) homens. Desses, 11 (26,2%) foram consultas de aconselhamento pré-vacinas, outros 31 (73,80%) devido EAPV. Foram observados 14 (45%) eventos com a vacina AstraZeneca (AZ), 15 (49%) com a CoronaVac (CV) e 1 (3%) após a Pfizer (Pf). Tempo de início do evento: 15 (48,4%) ocorreram em ≤ 6 horas (imediatos) e 16 (51,6%) após 6h (tardios). Quanto à gravidade, os EAPV com CV: 4 eventos graves (26,6%) – anafilaxia em 13,3% (2), Guillain-Barre em 6,6% (1), parestesia em 6,6% (1); e 11 eventos não graves (73,3%) – urticária, angioedema ou prurido em 40% (6), e edema em 33,3% (5). Todos os eventos com a AZ foram não graves: 28,5% (4) urticária, angioedema ou prurido; 14,2% (2) edema; 20% (2) reação de Arthus; e 42,8% (6) outros EAPV. A única casuística após a Pf foi convulsão, porém, não grave. Os testes cutâneos foram indicados para avaliar reação de hipersensibilidade em 21,4% (9) dos pacientes. O esquema vacinal foi mantido sem precaução adicional em 23,8% (10), e em 19,3% (6) foi contraindicado receber a 2ª dose do mesmo imunizante. **Conclusões:** Houve um número considerável de eventos graves após a CV, que pode ser justificado pelo viés do serviço de referência. Para melhor entendimento da segurança das atuais vacinas COVID-19 é necessária a busca pela padronização de testes diagnósticos com os componentes vacinais, além da notificação de todos os eventos (vigilância ativa). A decisão sobre contraindicação, vacinação com ou sem precaução adicional e intercambialidade deve ser pautada no risco de exposição à doença versus o risco do EAPV.

Prurido cutâneo crônico secundário a carcinoma espinocelular de base de língua: relato de caso

Maria Eduarda Trocoli Zanetti, Marília Mollon Montanaro, Lucas Florestan Cella,
José Eduardo Seneda Lemos, Isabela Maria Anselmo Ribeiro Simões,
Camila de Moura Leite Luengo, Mariana Paes Leme Ferriani,
Janaina Michelle Lima Melo, Orlando Trevisan Neto, Luísa Karla de Paula Arruda

Justificativa: Pacientes com prurido cutâneo crônico são um desafio na prática clínica. A etiologia do prurido crônico inclui doenças dermatológicas, sistêmicas, neurológicas, psiquiátricas, e síndrome paraneoplásica. As neoplasias são causas de prurido crônico, sendo incluídas no grupo de doenças sistêmicas. Neste relato de caso, destacaremos o diagnóstico de um caso de carcinoma espinocelular de base de língua em paciente com prurido crônico. **Relato do caso:** Homem, 79 anos, portador de hipotireoidismo, hipertensão, dislipidemia e doença venosa periférica, em uso de losartana, levotiroxina, fibrato e cilostazol. Iniciou com quadro de prurido cutâneo generalizado durante um mês, associado a lesões pustulosas em couro-cabeludo e eritema difuso. Encaminhado a serviço terciário de alergia e imunologia, já em uso de corticosteroide sistêmico, tendo sido suspensas as medicações de uso contínuo pela suspeita de farmacodermia. Paciente apresentou remissão do quadro, porém após suspensão de corticoterapia houve reaparecimento de prurido e lesões cutâneas, porém em menor intensidade. Na investigação diagnóstica, paciente apresentava febre diária, perda ponderal importante e dificuldade à deglutição. Realizado exame físico extenso incluindo a palpação de região de base da língua esquerda que revelou nódulo de aproximadamente 2,5 cm, endurecido, sem mobilidade, com sangramento em luva após o exame físico. Paciente encaminhado ao serviço de cabeça e pescoço. Biópsia da lesão mostrou carcinoma espinocelular invasivo moderadamente diferenciado. Paciente apresentou remissão das lesões cutâneas após iniciar tratamento de sua doença neoplásica com radioterapia. **Discussão:** As neoplasias sólidas devem ser lembradas em pacientes idosos com prurido cutâneo crônico. A anamnese detalhada e o exame físico completo são fundamentais para o diagnóstico.