

Lúpus eritematoso sistêmico juvenil

Quando pedir o FAN e o que fazer com o FAN positivo isolado, critérios EULAR/ACR 2019, nefrite, hidroxicloroquina, corticoide, imunossupressores, vacinas e contracepção, segundo SBP 2018/2020 e PCDT 2022

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

O lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ) começa antes dos 18 anos, predomina em meninas adolescentes e é **mais grave que o do adulto**, com mais nefrite e quadro neuropsiquiátrico (SBP 2018). O **FAN** é a entrada dos critérios **EULAR/ACR 2019** (FAN $\geq 1:80$ e escore ≥ 10), mas **não é triagem**: é positivo em cerca de **15% das crianças saudáveis** (SBP 2020). Peça só com sinais sugestivos, de preferência em dois ou mais órgãos. **FAN positivo isolado em criança saudável**: orientar e acompanhar, sem alarmar. **Suspeita de lúpus em bom estado**: exames iniciais e **encaminhar com prioridade** ao reumatologista pediátrico; **proteinúria ou hematúria com PA e creatinina normais**: **com urgência**. **Pronto-socorro (🔴)**: nefrite com **hipertensão, edema, oligúria ou creatinina em alta**; convulsão, psicose ou confusão; sangramento importante ou hemólise; dor torácica ou dispneia; trombose; febre na imunossupressão de alto grau. O tratamento é do especialista: **hidroxicloroquina para todos** (até 5 mg/kg/dia), corticoide na menor dose e imunossupressores. Ao pediatra cabem vacinas, PA, urina, fotoproteção, contracepção sem estrogênio e adesão.

1. O que é e como se apresenta

Doença autoimune multissistêmica, com muitos autoanticorpos e surtos. **Antes dos 5 anos**, pensar em **lúpus monogênico**.

Manifestações (SBP 2018):

- **Constitucionais**, muitas vezes as primeiras: febre prolongada, perda de peso, fadiga, linfonodomegalia, hepatoesplenomegalia.
- **Pele e mucosas** (até 80%): eritema malar, fotossensibilidade, **úlceras orais indolores**, alopecia, lúpus discoide, vasculite.
- **Artrite** (até 70%), não erosiva; **serosite** (até 30%).
- **Nefrite lúpica**, que define o prognóstico: ao diagnóstico, **proteinúria $> 0,5$ g/dia (46%)**, hematúria (44%), cilindros (21%); pode vir como síndrome nefrítica ou nefrótica (PCDT 2022).
- **Neuropsiquiátricas**: cefaleia, transtornos do humor, convulsões, psicose, coreia, doença cerebrovascular.
- **Hematológicas** (até 50%): leucopenia, linfopenia, plaquetopenia; **anemia hemolítica autoimune** pode ser a primeira manifestação.
- **Síndrome antifosfolípide (SAF)**: trombose venosa ou arterial com anticardiolipina, anti- $\beta 2$ -glicoproteína I ou anticoagulante lúpico **persistentes em duas dosagens com ≥ 12 semanas** (SBP 2020).

- **Graves:** hemorragia alveolar, pancreatite, miocardite, **síndrome de ativação macrofágica**, infecções.

Lúpus neonatal (anti-Ro/La maternos): ver **Bradiarritmias e bloqueios atrioventriculares** (Cardiologia).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	FAN positivo isolado (em geral $\leq 1:160$ ou padrão pontilhado fino denso) em criança sem sinais, com hemograma e urina normais; ou LESJ em remissão já acompanhado	Pediatra: explicar, fotoproteção, reavaliar sem repetir o FAN; em remissão, PA, urina, vacinas e adesão junto com o especialista
● Moderada	Suspeita de lúpus em bom estado: FAN positivo com artrite, eritema malar, úlceras orais, alopecia, febre prolongada ou citopenia sem sangramento; FAN $> 1:640$ ou anti-DNA positivo sem doença; proteinúria ou hematúria com PA e creatinina normais ; surto leve de pele ou articulações	Encaminhar com prioridade ao reumatologista pediátrico , com exames iniciais; alteração urinária: com urgência (reumatologista ou nefrologista pediátrico); plaquetopenia isolada em bom estado: com urgência, como na PTI (SBP 2024)
● Grave	Nefrite com hipertensão , edema, oligúria, hematúria macroscópica ou creatinina em alta; convulsão, psicose, confusão, coreia aguda, déficit focal; sangramento ativo importante; hemólise com palidez intensa, icterícia ou taquicardia; dor torácica, dispneia, $SpO_2 < 92\%$, hemoptise; suspeita de trombose ; dor abdominal intensa; febre na imunossupressão de alto grau ; febre com citopenias e hepatoesplenomegalia	Pronto-socorro ou hospital com reumatologia, nefrologia e UTI pediátrica ; SAMU (192) se convulsão, alteração de consciência, dispneia, choque ou sangramento importante

Fatores que elevam a gravidade: início antes dos 5 anos, sexo masculino; **anti-DNA alto com C3 e C4 baixos** (SBP 2020); proteinúria persistente; **antifosfolípides**, sobretudo anticoagulante lúpico; corticoide em dose alta e imunossupressão (infecção é a principal causa de morte — SBP 2018); **má adesão na adolescência**.

3. Diagnóstico no consultório

Quando pedir o FAN: só com suspeita clínica, sobretudo em **dois ou mais órgãos** (artrite com alteração urinária, febre prolongada com citopenia, eritema malar com úlceras orais). Sem critério, o valor preditivo positivo para lúpus é de **11%**, e **painéis de autoanticorpos sem**

contexto são inadequados (SBP 2020; também a AAP, Choosing Wisely 2019). Dor em membros, cansaço ou check-up não são indicação.

Como ler o FAN (SBP 2020; SBP, Pergunte ao especialista):

- Positivo > **1:80**; na prática, > **1:160** é significativo.
- Positivo em **12–15% das crianças saudáveis**; num estudo brasileiro, nenhuma desenvolveu doença autoimune em 3 anos.
- Padrão **nuclear pontilhado fino denso** sugere pessoa saudável; **homogêneo, pontilhado grosso ou centromérico > 1:640** sugere doença reumática.
- Também positivam: infecções (mononucleose, parvovírus, hepatite C, tuberculose), medicamentos (hidralazina, isoniazida, minociclina, anticonvulsivantes), tireoidite e hepatite autoimunes.
- **FAN positivo isolado em criança saudável**: não repetir em série, não pedir painel, não tratar; orientar fotoproteção e retorno se surgirem sintomas. Título > 1:640 ou anti-DNA positivo: acompanhar **sem alarmismo** (SBP 2020) e encaminhar.
- **FAN negativo torna o lúpus muito improvável** (sensibilidade de 98% — PCDT 2022).

Critérios EULAR/ACR 2019 (de classificação; aceitos pelo PCDT 2022 junto com ACR 1997 e SLICC 2012): **entrada FAN $\geq$ 1:80**; em cada domínio conta só o item de maior peso; lúpus com **$\geq$ 10 pontos e ao menos um critério clínico** (PCDT 2022, Quadro 3).

DOMÍNIO	ITEM (PONTOS)
Constitucional e hematológico	Febre (2); leucopenia (3); plaquetopenia (4); hemólise autoimune (4)
Neuropsiquiátrico	Delírio (2); psicose (3); convulsão (5)
Mucocutâneo	Alopecia (2); úlceras orais (2); lúpus subagudo ou discoide (4); lúpus cutâneo agudo (6)
Serosas e articular	Derrame pleural ou pericárdico (5); pericardite aguda (6); artrite (6)
Renal	Proteinúria $\geq$ 0,5 g/24 h (4); biópsia classe II ou V (8); III ou IV (10)
Imunológicos	Antifosfolípide (2); C3 ou C4 baixo (3); ambos (4); anti-DNA ou anti-Sm (6)

Exames iniciais (pediatra): hemograma com reticulócitos, VHS e PCR (VHS alta com PCR normal sugere lúpus), **urina tipo 1, relação proteína/creatinina**, creatinina, albumina, **C3, C4**, FAN, Coombs direto se anemia e **PA com manguito adequado**; anti-DNA se houver alteração urinária. **Com o especialista:** anti-Sm, anti-Ro, anti-RNP, antifosfolípidos e biópsia renal (classes ISN/RPS, que guiam o tratamento).

Diferencial que não pode passar (SBP 2018): leucemia e linfoma (não dar corticoide antes de afastar), infecções (mononucleose, citomegalovírus, tuberculose, chikungunya, endocardite),

glomerulonefrite pós-estreptocócica, vasculite por IgA, AIJ sistêmica, dermatomiosite, lúpus induzido por medicamento, PTI.

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: reconhece, encaminha e acompanha junto com o reumatologista pediátrico; **PA e urina tipo 1 em toda consulta**; trata infecções sem atraso; vacinas, fotoproteção, atividade física, dieta com pouco sal e cálcio adequado, saúde mental, contracepção e **adesão** (SBP 2018). **Especialista:** corticoide, imunossupressores e biológicos; nefrite em centro de referência.

Princípios: antimalárico para todos, de preferência hidroxicloroquina (cloroquina na falta — SBP 2018); corticoide como ponte, retirado de preferência entre 6 meses e 2 anos (SBP 2018); imunossupressores cedo para poupar corticoide (EULAR 2023).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Hidroxicloroquina	5 mg/kg/dia (PCDT 2022); até 5 mg/kg de peso real , máx. 400 mg/dia (EULAR 2023; AAO 2025)	1x/dia	Contínua	Para todos (SBP 2018); exame oftalmológico no início e anual (PCDT 2022)
Cloroquina	2–3 mg/kg/dia (PCDT 2022)	1x/dia	Contínua	Só na falta da hidroxicloroquina; maculopatia acima de 2,3 mg/kg (PCDT)
Prednisona ou prednisolona	Baixa ≤ 0,125; moderada até 0,5; alta 0,6–1; muito alta 1–2 mg/kg/dia (PCDT 2022)	1x/dia ou até 3 doses	Reduzir ≤ 20% a cada 4 semanas; manutenção < 7,5 mg/dia (PCDT)	Com cálcio e vitamina D (SBP 2018)
Metilprednisolona (pulso no LES)	15–20 mg/kg/dia, máx. 1 g , IV em 1 h (PCDT LES 2022)	1x/dia	3 dias (PCDT: 3–5)	Hospital: nefrite, neuropsiquiátrico, hematológico grave, hemorragia pulmonar (SBP 2018); na AIJ sistêmica e na SAM, 20–30 mg/kg (ver AIJ e SAM)
Micofenolato de mofetila	600 mg/m²/dose (AEP 2020); adulto 2–3 g/dia (PCDT 2022)	12/12 h	Anos	Nefrite; teratogênico e reduz o efeito dos contraceptivos hormonais (PCDT)
Ciclofosfamida IV	0,5–1 g/m² (PCDT 2022)	A cada 4 semanas	Pelo especialista	Nefrite proliferativa, neuropsiquiátrico grave; mesna e hidratação
Azatioprina	0,5–1 mg/kg/dia, até máx. 3 mg/kg/dia (PCDT 2022)	1x/dia	Manutenção	Hemograma e transaminases
Belimumabe, rituximabe	Conforme bula e especialista	—	—	Refratária ou com risco a órgão (SBP 2018; EULAR 2023)

- **Hipertensão:** tratar sempre (enalapril, losartana ou bloqueador de canal de cálcio — SBP 2018), com doses do documento **Hipertensão arterial sistêmica na criança e no adolescente**.

- **Vacinas: inativadas sempre** (SBP 2018; CRIE 2023): influenza anual, pneumocócica, **HPV (3 doses)**, hepatite B, COVID-19. **Vivas: a SBP 2018 as contraindica no LESp, sem graduar a imunossupressão**; o site segue o **Manual dos CRIE 2023**: contraindicadas na imunossupressão de alto grau (prednisona ≥ 2 mg/kg/dia até 10 kg ou ≥ 20 mg/dia por ≥ 14 dias; biológicos); metotrexato $\leq 0,4$ mg/kg/semana ou azatioprina ≤ 3 mg/kg/dia: caso a caso. **Hidroxicloroquina não é imunossupressora**. Vivas ≥ 4 semanas antes da imunossupressão programada; vacinar os conviventes (ver **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)**).
- **Fotoproteção diária: FPS ≥ 30 UVA/UVB**, resistente à água e reaplicado, com chapéu e roupas (PCDT 2022; padrão do site).
- **Contracepção:** a SBP (GPA nº 122/2023) põe o **lúpus entre as contraindicações absolutas do estrogênio**: usar progestágeno isolado, **DIU ou implante** — obrigatoriamente se houver **antifosfolípide** ou trombose. Com micofenolato, ciclofosfamida ou IECA, método eficaz (teratogênicos).
- **Antifosfolípide:** sem trombose, sem anticoagulação profilática; SAF com trombose: hematologista (ver **Trombose venosa e trombofilias na criança e no adolescente**).
- **Seguimento:** atividade (anti-DNA, C3, C4), urina, função renal, hemograma, lipídios, glicemia, densidade óssea e crescimento, saúde mental e transição para a reumatologia de adultos.

Não usar: anti-inflamatório não esteroide (risco renal — SBP 2018); para dor e febre, paracetamol 10–15 mg/kg/dose ou dipirona 15 mg/kg/dose (padrão do site). **Corticoide antes do diagnóstico**. Estrogênio. Vacina viva na imunossupressão de alto grau. **Suspensão abrupta do corticoide** (insuficiência adrenal).

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- Nefrite com **hipertensão** (PA $\geq$ p95 + 30 mmHg ou $> 180/120$ no adolescente, ou com sintomas), edema, oligúria ou creatinina em alta.
- **Convulsão, psicose, confusão, coreia aguda, AVC**, cefaleia intensa com vômitos.
- Sangramento importante; hemólise com palidez intensa, icterícia ou urina escura; pancitopenia.
- Dor torácica, dispneia, SpO₂ $< 92\%$, hemoptise; **suspeita de trombose**; dor abdominal intensa.
- **Febre ($\geq 37,5$ °C axilar) na imunossupressão de alto grau** ou sinais de sepse; febre persistente com citopenias (ativação macrofágica).

Como encaminhar

1. **Oxigênio para SpO₂ entre 94% e 98%**; acesso venoso, sem hiper-hidratar na nefrite.

2. **Convulsão:** protocolo do site (≥ 5 minutos = estado de mal). **Hipertensão:** não baixar a PA no consultório nem dar nifedipino sublingual. Seps: **Sepse e choque séptico na criança.**
3. **Não suspender o corticoide;** levar os medicamentos.
4. SAMU (192) nas formas instáveis; contato prévio com o serviço.
5. **Relatório:** sintomas, PA, exames recentes (urina, creatinina, hemograma, C3, C4, anti-DNA), medicamentos, vacinas, antifosfolípides.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "Um FAN positivo sozinho, numa criança que está bem, não quer dizer lúpus."
- "A hidroxicloroquina é tomada todos os dias, mesmo sem sintomas, com exame de olhos todo ano."
- "Não suspenda o corticoide por conta própria e não use anti-inflamatório."
- "Protetor solar todos os dias; antes de vacinas, mostre a lista dos remédios; pílula com estrogênio não deve ser usada."
- **Procurar o pronto-socorro se houver:** inchaço, urina escura ou escassa; dor de cabeça forte, convulsão ou confusão; sangramentos; palidez intensa ou olhos amarelos; falta de ar ou dor no peito; perna inchada; febre em quem usa imunossupressor.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Documento (versão/data)	DC Reumatologia nº 2, 07/2018; DC nº 7, 04/2020; GPA nº 122, 2023	PCDT LES, Portaria Conjunta nº 21, 01/11/2022	SORh, Choo-sing Wisely, 08/2019	TA752 (belimumabe), 2021	Protocolo LES pediátrico (SERPE), 2020	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Critérios	ACR 1997 e SLICC 2012	ACR 1997, SLICC 2012 ou EULAR/ACR 2019	Sem posição específica localizada	Sem diretriz de LES localizada	SLICC 2012 e EULAR/ACR 2019	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
FAN	Não é triagem; 15% dos saudáveis	FAN $\geq 1:80$, sensibilidade de 98%	Não pedir sem forte suspeita	—	Na suspeita, painel dirigido	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Hidroxiclороquina	Para todos	5 mg/kg/dia; olho no início e anual	—	—	Para todos, < 5–6 mg/kg/dia	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Corticoide	Menor dose; retirar em 6 meses a 2 anos	Pulso 15–20 mg/kg; manutenção < 7,5 mg	—	—	Pulso 10–30 mg/kg, 3–5 dias	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Imunossupresor	Moderada e grave, pelo especialista	MMF, ciclofosfamida, azatioprina	—	Belimumabe na alta atividade	MMF 600 mg/m ² /dose; belimumabe	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Vacinas e contracepção	Inativadas e HPV; vivas contraindicadas; sem estrogênio	Gripe, hepatite B, pneumocócica; estrogênio baixo sem risco trombótico	—	—	—	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE

Leitura: convergem em que o FAN não é triagem (SBP 2020; AAP 2019), a hidroxiclороquina é para todos, o corticoide fica na menor dose e os imunossupressores entram cedo. A SBP (2018) usa ACR 1997 e SLICC 2012; PCDT e AEP já incluem os EULAR/ACR 2019, adotados aqui por terem o FAN como entrada. Divergem: **pulso** (15–20 mg/kg no PCDT; até 30 mg/kg na AEP), **manutenção do corticoide** (< 7,5 mg no PCDT; ≤ 5 mg na EULAR 2023), **rastreo ocular** (anual no PCDT; após 5 anos na AAO 2025), **fotoproteção** (FPS > 15 na SBP 2018; ≥ 30 no PCDT e na SBP 2024), **contracepção** (SBP 2023 contraindica estrogênio em todo lúpus; o PCDT admite baixa dose sem risco trombótico) e **vacinas vivas** (a SBP 2018 contraindica todas no LESp; o CRIE, só na imunossupressão de alto grau — aqui o site segue o CRIE, exceção à regra da SBP). Johns Hopkins e Harvard sem posição localizada; o NICE só avaliou o belimumabe. **O site adota a SBP** (FAN com critério, antimalárico para todos, sem anti-inflamatório e sem estrogênio); onde a SBP não dá dose, o **PCDT do MS**; no micofenolato pediátrico, ausente do PCDT, a AEP.

PONTOS PRÁTICOS

1. FAN só com suspeita clínica; positivo isolado em criança saudável não é lúpus e não se repete em série.
2. Na suspeita: hemograma, urina, proteína/creatinina, creatinina, C3, C4, FAN e PA; sem corticoide antes de afastar leucemia.
3. Alteração urinária: encaminhar com urgência; com hipertensão, edema, oligúria ou creatinina em alta: pronto-socorro.
4. Hidroxicloroquina para todos (5 mg/kg/dia, até 400 mg), com exame de olhos no início e anual.
5. Vacinas inativadas sempre; vivas só fora da imunossupressão de alto grau (CRIE; a SBP 2018 contraindica todas).
6. Sem anti-inflamatório, sem estrogênio, protetor solar diário; febre no imunossuprimido é pronto-socorro.

Veja também, nesta Biblioteca: **A pele como sinal de doença sistêmica na criança** (Dermatologia); **Síndrome nefrótica idiopática na criança, Glomerulonefrite pós-estreptocócica e síndrome nefrítica e Lesão renal aguda na criança (fora do período neonatal)** (Nefrologia e Urologia); **Trombose venosa e trombofilias na criança e no adolescente e Púrpura trombocitopênica imune (PTI) na criança** (Hematologia); **Hipertensão arterial sistêmica na criança e no adolescente** (Cardiologia); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)** (Imunizações); **Febre e infecção na criança imunocomprometida e com dispositivos** (Infectologia); **Dor em membros (dor de crescimento e sinais de alerta)** (Patologias do consultório); **Síndrome de ativação macrofágica e linfo-histiocitose hemofagocítica (HLH)** (nesta área).

8. Fontes

- SBP, DC de Reumatologia. Lúpus eritematoso sistêmico pediátrico (DC nº 2), 2018. [PDF](#)
- SBP, DC de Reumatologia. Auto anticorpos na prática da reumatologia pediátrica (DC nº 7), 2020. [PDF](#)
- SBP, DC de Reumatologia. Pergunte ao especialista — Quando valorizar o FAN positivo? [PDF](#)
- SBP, DC de Medicina do Adolescente. Métodos efetivos de contracepção na adolescência (GPA nº 122), 2023. [PDF](#)
- Ministério da Saúde, Conitec. PCDT do Lúpus Eritematoso Sistêmico (Portaria Conjunta nº 21, de 01/11/2022). [PDF](#)

- AEP, SERPE. Boteanu A. Lupus eritematoso sistêmico pediátrico. Protocolos de Reumatología, 2020. [PDF](#)
- EULAR. Fanouriakis A et al. Recommendations for the management of SLE: 2023 update. Ann Rheum Dis, 2024 — resumo em Moysidou GS, Fanouriakis A, 2024. [PMC](#)
- American Academy of Ophthalmology. Screening for Hydroxychloroquine Retinopathy (revisão de 2025). [aao.org](#)
- AAP, Section on Rheumatology. Choosing Wisely — ANA e autoanticorpos, 2019. [consultant360.com](#)
- NICE. Belimumab for active autoantibody-positive SLE (TA752), 2021. [nice.org.uk](#)

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP

(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.