Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

Artigo

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO GRAVE: RELATO DE CASO

SEVERE ERITEMATOSO SYSTEMIC LUPUS: CASE REPORT

Ingrid Janine Gomes Vieira de Almeida
Bruna Laiza Fontes Almeida
Talita Araujo de Souza

RESUMO - O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica com predomínio no sexo feminino. De etiologia não esclarecida, está possivelmente relacionando com a interação dos fatores genéticos, ambientais e hormonais. O início da doença pode ocorrer de diversas, desde o acometimento leve dos órgãos e sistemas ao grave com maior agressão sistêmica, principalmente do sistema nervoso central e periférico, envolvimento renal e manifestações psíquicas. O Objetivo desse estudo foi relatar as manifestações neurológicas e renais em paciente diagnosticada com Lúpus Eritematoso Sistêmico, responsáveis pelo agravamento do quadro. Foi elaborado um relato de caso, observacional e descritivo com abordagem qualitativa. O estudo ocorreu no Centro de Especialidades Frei Damião em Patos, Paraíba. O instrumento utilizado no estudo tratou-se da análise da ficha de avaliação, contendo dados sobre a identificação, anamnese, queixa principal, história da doença atual entre demais critérios presentes nesta. Os dados foram avaliados de forma qualitativa. Ao final do estudo constatou-se que o diagnóstico do lúpus eritematoso sistêmico grave estabelecido de forma tardia contribuiu para o pior prognóstico.

Palavras-chave: Lúpus Eritematoso Sistêmico. Sinais e sintomas. Tratamento Farmacológico.

ABSTRACT - Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic inflammatory disease with a predominance in females. Of unidentified etiology, it is possibly related to the interaction of genetic, environmental and hormonal factors. The onset of the disease can occur from a variety of factors, ranging from mild involvement of organs and systems to severe systemic aggression, mainly of the central and peripheral nervous system, renal involvement and psychic manifestations. This study objective to report the neurological and renal manifestations in patients diagnosed with Systemic Lupus Erythematosus, responsible for the worsening of the condition. An observational and descriptive case

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

Artigo

report with qualitative approach was elaborated. The study took place at the Frei Damião Specialty Center in Patos, Paraíba. The instrument used in the study was the analysis of the evaluation form, containing data on the identification, anamnesis, main complaint, history of the current disease among other criteria present in this study. The data were evaluated in a qualitative way. At the end of the study it was verified that the diagnosis of late systemic lupus erythematosus established late contributed to the worse prognosis.

Keywords: Systemic Lupus Erythematosus; Signals and symptons; Pharmacological Treatment.

INTRODUÇÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica do tecido conjuntivo, que apresenta grande predominância no sexo feminino, principalmente em mulheres jovens (SILVA et al., 2016).

A etiologia do LES não está totalmente esclarecida, estando provavelmente relacionado com a interação de fatores genéticos, ambientais e hormonais no desenvolvimento das anormalidades imunológicas (LOPES et al., 2016). Trata-se de uma afecção de caráter autoimune com o envolvimento de múltiplos órgãos resultando em diversas manifestações clínicas. Estas decorrem da deposição dos imunocomplexos em órgãos como os rins, o coração, a pele, as articulações, causando inflamações que variam de acordo com o acometimento: desde quadros leves e intermitentes até formas graves, com períodos de exacerbação e remissão (BRASIL, 2013).

Descrevem-se nas formas leves da enfermidade características clínicas como: fadiga, artralgia/artrite, lesões cutâneas, serosites e alterações hematológicas que interferem na capacidade funcional e afeta a qualidade de vida do indivíduo. Entretanto, as formas graves da doença, por vezes irreversíveis, caracterizam-se pelo envolvimento renal, acometimento dos componentes do sistema nervoso central e periférico, alteração das funções cardiopulmonares, manifestações psiquiátricas, fatores de mau prognóstico (SANTIAGO et al., 2016).

As diversas características fenotípicas determinam um curso imprevisível as manifestações clínicas desta doença, pois estas são dependentes do material genético de cada individuo. (SILVA et al., 2016). O comprometimento renal, causando principalmente glomerulonefrites e as desordens cognitivas e psiquiátricas estão entre as afecções clínicas graves mais prevalentes na população brasileira. As disfunções psicológicas estão

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

presentes em 20%-80% dos pacientes (BRAGA, 2014), bem como a nefrite lúpica em 37% a 45% dos doentes em determinado momento do curso da enfermidade (SILVA et al., 2016)

O LES é uma enfermidade com relativa mortalidade, no Brasil a taxa é de 4,67 óbitos/100.000 habitantes (COSTI et al., 2017). No entanto, a sobrevida média tem melhorado nas últimas décadas. Atribui-se o aumento dessa sobrevida ao diagnóstico precoce da doença renal, ao estabelecimento dos critérios clínico-laboratoriais de atividade e gravidade da doença, ao uso mais cuidadoso do corticoide e ao maior acesso da população aos serviços públicos de saúde. (SANTIAGO et al., 2016).

O presente relato tem por objetivo descrever as manifestações sistêmicas graves responsáveis pelo agravamento do quadro de uma paciente diagnosticada com Lúpus Eritematoso Sistêmico. Foi elaborado um relato de caso, observacional e descritivo com abordagem qualitativa. O estudo ocorreu no Centro de Especialidades Frei Damião em Patos, Paraíba. O instrumento utilizado no estudo tratou-se da análise da ficha de avaliação, contendo dados sobre a identificação, anamnese, queixa principal, história da doença atual entre demais critérios presentes nesta.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 17 anos, queixando-se de poliartralgia e edema articular há aproximadamente seis meses, principalmente em mãos e pés, associado a febre diária, anorexia, humor depressivo/psicose e perda ponderal de 10 kg no mesmo período (Figura 1). Ao interrogatório afirmou dispneia aos moderados esforços, fotossensibilidade, alopecia e fenômeno de Raynaud.

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

Artigo

Figura 1: Antes e depois do LES



Fonte: Arquivo pessoal (2018)

Ao exame apresentava-se com estado geral comprometido, apatica, hipocorada (2/4+), eupneica, afebril, fotossensibilidade em face, hemitórax anterior e membros superiores, alopecia difusa, linfonodos supraclaviculares palpáveis, indolores, móveis com aproximadamente 1,5 cm, abafamento de bulhas cardíacas e artrite em cotovelos, punhos e joelhos.

Avaliação complementar indicava anemia não hemolítica (Hemoglobina 9,8 g/dl), linfopenia (874/mm^3), velocidade de hemossedimentação (VHS) 41 mm/hora, sedimento urinário sem cilindros, creatinina de 0,8 mg/dL, uréia 38, proteinúria de 24 horas com 2.500mg/dia, Sorologia para vírus B, C e HIV negativos. O perfil imunológico evidenciou Fator antinuclear (FAN) positivo 1:320, com padrão misto nuclear homogêneo e pontilhado fino, Anti-DNA nativo positivo, consumo de complementos (C3, C4 e CH50), Anti-cardiolipina IgM positivo Anti-coagulante lúpico não reagente. Foi realizada uma radiografia de tórax com resultado normal e um Ecocardiograma Transtorácico que evidenciou moderado derrame pericárdico, sem repercussões hemodinâmicas.

A paciente recebeu o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) grave e foi encaminhada a internação hospitalar urgente para controle de atividade de doença, sendo realizado pulsoterapia por com Metilprednisolona 1g/dia por três dias, seguido do uso de Prednisona 60mg/dia. Após duas semanas de internação a paciente evoluiu com

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

melhora clínica do quadro cutâneo, articular, cardíaco e psiquiátrico, porém apresentou alteração importante da função renal, associada ao de aumento da proteinúria e hipertensão arterial severa. Foi iniciado então drogas anti-hipertensivas e terapia de indução para a nefrite lúpica com Ciclofosfamida 1g/m^2 de superfície corpórea, mas a paciente evoluiu com piora da hipertensão arterial que resultou em edema agudo de pulmão e insuficiência cardíaca grave, evoluindo para o óbito.

DISCUSSÃO

O lúpus eritematoso sistêmico é uma afecção de caráter autoimune que afeta diversos tecidos orgânicos, caracterizado por ampla heterogeneidade de fenótipos, de gravidade e de apresentação clínica o que dificulta o reconhecimento e a detecção das suas complicações clínicas (SILVA et al., 2016).

O curso é relativamente benigno na maioria dos casos, no entanto a sobrevida da população que manifesta as formas clínicas graves é menor quando comparada à da população portadora de LES em geral (KLUMB et al., 2015).

Segundo Pezolle e Oselame (2014) a prevalência mundial do LES é de (1:1000) indivíduos são acometidos pela doença. Rodrigues et al. (2017) afirma que a LES afeta predominantemente o sexo feminino, principalmente em idade fértil na proporção de cerca de dez mulheres para cada homem. Tende a ser mais comum e de maior gravidade na raça negra e em asiáticos, manifestando-se de forma mais exuberante as suas complicações clínicas.

As principais causas de morte do lúpus eritematoso sistêmico são as infecções, a atividade da doença, as doenças cardiovasculares, a lesão glomerular renal e a predisposição ao câncer. Os pacientes no qual ocorre o acometimento renal têm maiores índices de morbimortalidade quando comparado aos demais portadores das formas graves do LES (KLUMB et al., 2015). A taxa de sobrevida média dos pacientes com LES tem melhorado mundialmente nas últimas duas décadas. Esse aumento na prolongação de vida da população responde ao diagnóstico precoce da complicação renal, ao estabelecimento de critérios clínicos e laboratoriais da atividade e gravidade do LES, ao uso mais cuidadoso da administração de medicamentos como o corticoide e agentes citotóxicos, ao avanço nas terapias e a melhor cuidado com as complicações (SANTIAGO et al., 2016).

A obtenção do diagnóstico é determinada pelo quadro clínico do paciente, associado aos resultados laboratoriais e sorológicos. É feito o hemograma, o sumário de urina e testes imunológicos e antinucleares para auxiliar na pesquisa desta patologia. Os

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

anticorpos Anti-DNA é considerado o principal marcador do lúpus, sendo encontrado em aproximadamente 40% dos portadores não tratados, bem como a pesquisa dos anticorpos Antinucleossomo que apresenta sensibilidade de 60%-70% aparecem precocemente durante o curso do LES e os seus valores são relacionados a atividade da doença, principalmente nos casos onde ocorre a nefrite como complicação lúpica. Além desses, os Anticorpos Anti-SM descobertos em 15% a 30% dos portadores, sendo marcadores altamente específicos para o LES. A pesquisa do fator antinuclear (FAN) é um método no qual apresenta grande sensibilidade, no entanto, baixa especificidade para o diagnóstico do lúpus, sendo considerado um dos principais exames para o diagnóstico desta doença (RODRIGUES et al., 2017).

Para a determinação confirmatória do LES existem critérios classificatórios para tal. Atualmente o diagnóstico é baseado nos critérios do *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC, 2012). Para a suspeita ou confirmação do lúpus de acordo com os critérios do SLICC, pelo menos quatro dos dezessete devem ser apresentadas pelo paciente, sendo necessário pelo menos uma manifestação clínica associada a um critério imunológico (FERNANDES et al., 2017).

As manifestações clínicas do LES variam de acordo com a fase de atividade ou remissão da doença. As manifestações gerais são comuns no paciente portador desta afecção em qualquer fase. Estas podem ser caracterizadas por adinamia, fadiga, perda de peso, diminuição do apetite, febre, poliadenopatias, mialgia e artralgia. As manifestações musculoesqueléticas são as mais frequentes, caracterizada por poliartrite intermitente com a presença de sintomas discretos a incapacitantes atingindo as pequenas articulações das mãos, punhos e joelhos (RODRIGUES et al., 2017).

O comprometimento cutâneo ocorre em 70%-80% dos pacientes durante a evolução do LES, sendo as lesões discoides, fotossensibilidade, eritema ou rash malar, fenômeno de Raynaud e as lesões em asa de borboleta (manchas avermelhadas nas maças do rosto e dorso do nariz), as mais frequentes. Os principais fenômenos hematológicos são a anemia, leucopenia, trombocitopenia e a síndrome do anticorpo antifosfolípide caracterizado por trombocitopenia, anticorpo anti-cardiolipina e anticoagulante lúpico positivos (RODRIGUES et al., 2017).

A sintomatologia expressa pelo lúpus com acometimento sistêmico grave consiste no envolvimento de importantes sistemas como renal, pulmonar, cardíaco e nervoso. O acometimento renal manifesta-se em 50%-70% dos pacientes com o desenvolvimento de lesões glomerulares devido ao uso constante de doses altas de corticoesteroides e imunossupressores utilizados no tratamento do LES, estas lesões podem ser identificadas e classificadas através da histopatologia da biópsia renal. Recomenda-se que a biópsia seja

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

feita sempre na presença de qualquer sinal de envolvimento renal, principalmente quando a proteinúria ≥ 0,5 g/24 horas com hematúria dismórfica glomerular e/ou cilindros celulares. O padrão histológico da nefropatia lúpica deve seguir a classificação de nefrite lúpica da International Society of Nephrology/Renal Patho-logy Society 2003 (ISN/RPS 2003). De acordo com catalogação avalia-se o glomérulo e a região túbulo-intersticial, estabelecendo a atividade e a cronicidade. (KLUMB et al., 2015).

O comprometimento pulmonar, tanto do parênquima quanto da vasculatura, da pleura e do diafragma pode ocorrer em 50%-70% dos pacientes, bem como o envolvimento cardiovascular incluindo o pericárdio, endocárdio, miocárdio, artérias coronarianas e o sistema de condução, com alta morbimortalidade. O lúpus neuropsiquiátrico também é uma forma grave do LES abrangendo inúmeras síndromes, as quais envolvem os sistemas nervoso central, periférico e autonômico, além de síndromes psiquiátricas e psicofuncionais que afetam 37% a 95% dos adultos portadores de LES (RODRIGUES et al., 2017). As manifestações neurológicas podem preceder, ocorrer concomitantemente ou algum tempo após o início da doença, durante os períodos de atividade ou quando o LES se encontra inativo. Os quadros podem variar desde cefaleias a manifestações altamente debilitantes resultado de vasculopatias (lesões focais), inflamação ou atividade de autoanticorpos com reatividade cerebral (lesões difusas) (BRAGA; CAMPAR, 2014).

O LES é uma afecção de natureza potencialmente debilitante, com predomínio em idades precoces e a eventualidade de sua evolução, esta patologia impõe dificuldades psicossociais que podem comprometer os objetivos na idade adulta. A ansiedade e sintomas depressivos são comuns, podendo está associados as limitações físicas ou ao stress do convívio com uma doença crônica. A corticoterapia, utilizada no tratamento para controle da doença, pode desenvolver sintomas psiquiátricos como: alterações de memória, da concentração e da atenção, hipomania, depressão, irritabilidade, ansiedade, psicose e insónia. Esses sintomas são independentes da dose do corticoide administrado, podendo surgir logo após a administração de pequenas doses (BRAGA; CAMPAR, 2014).

A abordagem terapêutica no inicio da afecção lúpica consiste na introdução das medidas gerais (educação a cerca da doença, apoio psicológico, recomendação para a prática de exercícios físicos, uma dieta baseada nos déficits proporcionados pela doença, cessação do tabagismo, controle dos fatores cardiovasculares e sobretudo a fotoproteção da irradiação ultravioleta (BORBA et al., 2008).

A terapia medicamentosa é prescrita de acordo com cada paciente, pois é condicionada a partir do acometimento e gravidade de cada órgão e sistema. Os antimaláricos (de preferência o sulfato de hidroxicloroquina) são as drogas indicadas para

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

reduzir a atividade da doença bem como poupadores de corticoides. Os fármacos mais prescritos para os pacientes com LES são os glicocorticoides, adequando suas doses a gravidade de cada caso. A dose de manutenção dos corticoides não deve ultrapassar 7,5 mg/dia, caso haja a necessidade de uma maior dose são utilizadas drogas em associação que funcionam como poupadoras como a azatioprina e o metotrexato (BORBA et al., 2008).

Nas formas graves das manifestações extra-articulares da doença, principalmente o acometimento renal e neuropsiquiátrico são adicionados a terapêuticas drogas imunossupressoras como no caso da ciclosfosfamida (potencialmente citotóxica), sendo administrada de forma endovenosa em pulsoterapia (KLUMB et al., 2015).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A conduta diante da paciente com o acometimento grave do Lúpus Eritematoso Sistêmico com manifestações neurológicas, cardíacas e renais, foram tomadas de forma correta em relação ao seu tratamento. No entanto, o desconhecimento dos sintomas e de informações essenciais a cerca do lúpus associados a procura tardia por assistência médica e ao diagnóstico demorado desta afecção sistêmica dificultou um prognóstico positivo para a paciente.

REFERÊNCIAS

BORBA, E.F et al. Consenso de Lúpus Eritematoso Sistêmico. **Revista Brasileira de Reumatologia,** São Paulo, v. 48, n. 4, p.196-207, 2008.

BRAGA, J.C.F; CAMPAR, A. Causas biológicas de depressão em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico: um estudo de revisão. **Acta Sociedade Portuguesa de Reumatologia,** Algés, v. 39, n. 2, p.218-226, 2014.

COSTI, L.B et al. Mortalidade por lúpus eritematoso sistêmico no Brasil: avaliação das causas de acordo com o banco de dados de saúde do governo. **Revista Brasileira de Reumatologia,** [s.l.], p.1-9, 2017.

Temas em Saúde
Volume 18, Número 2
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2018

Artigo

FERNANDES, M.I. et al. Partial and simultaneous remission of nephritis and autoimmune hemolytic anemia in patients with lupus after treatment with biological agent: a case report. **Medicina (ribeirao Preto. Online),** [s.l.], v. 50, n. 1, p.53-57, 2017.

KLUMB, E.M et al. Consenso da Sociedade Brasileira de Reumatologia para o diagnóstico, manejo e tratamento da nefrite lúpica. **Revista Brasileira de Reumatologia,** [s.l.], v. 55, n. 1, p.1-21, 2015.

LOPES, E et a. Lúpus eritematoso sistêmico com acometimento neurológico grave: Relato de Caso. **Anais 13º Congresso Gaúcho de Clínica Médica,** [s.l.], p.237-241, 2016.

PARENTE, R.C.M; OLIVEIRA, M. A. P.; CELESTE, R.K. Relatos e série de casos na era da medicina baseada em evidência. **Bras J Video-Sur**, v. 3, n. 2, p. 67-70, 2010.

PEZZOLE, E.R.; OSELAME, G.B. Fatores de risco para o lupus eritematoso sistêmico: revisão da literatura. **Revista Uniandrade,** Curitiba, v. 15, n. 1, p.65-77, 2014.

RODRIGUES, D.D et al. DIAGNÓSTICO CLÍNICO E LABORATORIAL DO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO. **Revista de Patologia do Tocantins,** Tocantins, v. 4, n. 2, p.15-20, 2017.

SANTIAGO, M.P.B et al. Atividade, Gravidade e Prognóstico de pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico após prima internação – Estudo de Série de Casos. **Journal Of Health & Biological Sciences,** [s.l.], v. 2, n. 2, p.65-73, 2014.

SANTOS, N.; VELGA, P.; ANDRADE, R. Importância da anamnese e do exame físico para o cuidado do enfermeiro. **Revista Brasileira de Enfermagem.** v. 64, n. 2, p.355-358, 2011.

SILVA, L.S et al. Nefropatia por IgA em paciente portadora de lúpus eritematoso sistêmico: relato de caso e revisão de literatura. **Revista Brasileira de Reumatologia,** [s.l.], v. 56, n. 3, p.270-273, 2016.