

Relato de Caso

Um Caso de Problema Quádruplo: O Ataque Multi-Sistêmico do LES

Marwa Morgom ^{1,*}, Mona M. Alhaj ¹, Sujood Musa Awadelseed ¹, Mohamed Taher Alasfari ¹

¹ Hamad General Hospital Trauma and Emergency Center, Doha, Ad Dawhah, Qatar.

* Correspondência: marwamorgommemo@gmail.com.

Resumo: Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica caracterizada pela produção de autoanticorpos que atacam múltiplos órgãos e tecidos. Essa resposta imunológica anômala leva à inflamação e ao dano tecidual em várias partes do corpo. Embora o espectro clínico do LES seja amplo [1], a apresentação inicial frequentemente envolve sintomas inespecíficos, tornando o diagnóstico precoce um desafio. Este relato de caso apresenta uma paciente de 27 anos, sem histórico médico prévio, que se apresentou com manifestações iniciais atípicas de LES, incluindo derrame pleural, tamponamento cardíaco, complicados por lesão renal aguda (LRA) e uma trombose fixa na veia cava inferior (VCI). Essas apresentações e complicações incomuns destacam a natureza complexa e imprevisível do LES e enfatizam a necessidade crítica de uma abordagem diagnóstica abrangente.

Palavras-chave: Falta de ar; Derrame pleural; Derrame pericárdico; Lúpus eritematoso sistêmico; Doença sistêmica.

Citação: Morgom M, Alhaj MM, Awadelseed SM, Alasfari MT. Um Caso de Problema Quádruplo: O Ataque Multi-Sistêmico do LES. Brazilian Journal of Case Reports. 2025 Jan-Dec;05(1):bjcr33.

<https://doi.org/10.52600/2763-583X.bjcr.2025.5.1.bjcr33>

Recebido: 30 Agosto 2024

Aceito: 23 Outubro 2024

Publicado: 7 Novembro 2024



Copyright: This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

1. Introdução

Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica caracterizada pela produção de autoanticorpos que atacam múltiplos órgãos e tecidos. Essa resposta imunológica anômala leva à inflamação e ao dano tecidual em várias partes do corpo. Embora o espectro clínico do LES seja amplo [1], a apresentação inicial frequentemente envolve sintomas inespecíficos, tornando o diagnóstico precoce um desafio. Este relato de caso apresenta uma paciente de 27 anos, sem histórico médico prévio, que se apresentou com manifestações iniciais atípicas de LES, incluindo derrame pleural, tamponamento cardíaco, complicados por lesão renal aguda (LRA) e uma trombose fixa na veia cava inferior (VCI). Essas apresentações e complicações incomuns destacam a natureza complexa e imprevisível do LES e enfatizam a necessidade crítica de uma abordagem diagnóstica abrangente.

2. Relato de Caso

Uma mulher sudanesa de 27 anos, desempregada, não fumante, apresentou-se ao departamento de emergência com histórico de cinco dias de falta de ar progressiva e dor torácica inespecífica irradiando para os ombros, sem resposta a medicamentos de venda livre, como paracetamol. Em relação aos sintomas cardiopulmonares, não havia tosse, ortopneia ou dispnéia paroxística noturna e não havia edema nos membros inferiores. Ela negou febre, calafrios, contato com pessoas doentes ou outros sintomas. Sem histórico médico ou cirúrgico prévio, exceto por câimbras musculares desenvolvidas há um ano,

que estavam relacionadas a exercícios. Ela buscou avaliação reumatológica e realizou um painel autoimune, que foi negativo na época. O histórico familiar era irrelevante.

No exame realizado no departamento de emergência, a paciente estava acordada, alerta e orientada. Seus sinais vitais mostraram taquicardia (FC: 149 batimentos por minuto) e taquipneia (FR: 30 ciclos/min). A pressão arterial (PA) era de 143/99 mmHg, a temperatura oral era de 37,4 °C e a saturação de oxigênio era de 97% em máscara de não reinalação com 5 litros (Tabela 1). O exame torácico revelou entrada de ar diminuída bilateralmente nas bases e nas zonas médias, tom de percussão normal e estertores basais na ausculta. O restante do exame físico foi irrelevante. A ultrassonografia à beira do leito mostrou derrame pericárdico.

Tabela 1. Sinais vitais da paciente na apresentação, na UTIM e na alta.

	Na Primeira Visita ao DE	Deterioração Rápida Antes da Admissão na UTIM	Sinais Vitais no Momento da Alta
Temperatura Oral	37,4 °C	36,7 °C	37°C
Frequência Respiratória	30 ciclos/min	47 ciclos/min	15 ciclos/min
Saturação de Oxigênio	97% em máscara de não reinalação	100% em cânula nasal de alto fluxo	97% em ar ambiente
Frequência Cardíaca	149 batimentos/min	85 batimentos/min	70 batimentos/min
Pressão Arterial	143/99 mmHg	131/49 mmHg	120/69 mmHg

A paciente foi admitida na UTI para monitoramento e controle da pressão arterial. Foram realizados exames laboratoriais, incluindo hemograma completo (CBC), testes de função tireoidiana (TFT) e ECG. A avaliação radiológica incluiu radiografia de tórax, ultrassonografia abdominal, ecocardiografia, angiotomografia pulmonar (CTPA) e aortografia por tomografia computadorizada (CT aortograma). As investigações de rotina mostraram anemia com nível de hemoglobina de 7 g/dl e creatinina elevada de 181 µmol/l, além de PCR de 103,3 mg/l e troponina alta de 30 ng/l. A radiografia de tórax mostrou um derrame pleural significativo, principalmente do lado esquerdo, obliterando o ângulo costofrênico esquerdo (Figura 1). A ecocardiografia revelou derrame pleural bilateral, predominando no lado esquerdo (Figura 2). A CTPA não mostrou evidências de embolia pulmonar, e o CT aortograma foi sem alterações.

Com base nas manifestações clínicas, análises laboratoriais e achados radiológicos, suspeitou-se de um diagnóstico primário de pericardite devido a uma doença sistêmica, como tuberculose ou doença autoimune. A paciente foi iniciada em antibióticos (ceftriaxona e azitromicina) e profilaxia para TVP (enoxaparina). Foram solicitadas investigações para tuberculose e doenças autoimunes, conforme indicado após consultas com reumatologia e nefrologia. Ao final do segundo dia, a condição da paciente começou a piorar. Sua falta de ar e dor no peito aumentaram rapidamente; a ecocardiografia mostrou derrame pericárdico em rápida expansão com fibrina. A paciente foi submetida a uma punção pleural e iniciou tratamento com corticosteroide (prednisolona 40 mg) para prevenir tamponamento cardíaco.

No terceiro dia de internação, a ecocardiografia foi repetida. Foi identificado um trombo fixo e não móvel medindo 3 cm por 0,9 cm dentro da VCI, e a função renal deteriorou. A equipe avaliou os riscos de complicações hemorrágicas associadas à anticoagulação em comparação com o risco de eventos tromboembólicos adicionais e, por fim, a paciente iniciou infusão de heparina, amlodipina 5 mg e plasma fracionado. O painel sorológico mostrou ANA positivo 1:1280, anti-dsDNA 299, RNP 240, anti-Smith 56, teste de Coombs positivo e C3 baixo (Tabela 2). O diagnóstico de LES com síndrome

antifosfolípide seronegativa foi confirmado. A paciente começou a melhorar, e a função renal voltou ao normal. Ela foi transferida para a enfermaria e iniciou tratamento com rituximabe 500 mg e hidroxicloroquina 200 mg, mantendo a mesma dose de corticoesteroide e iniciando varfarina 5 mg.

Figura 1. Radiografia de tórax mostrou derrame pleural bilateral, com obliteração principalmente do lado esquerdo.

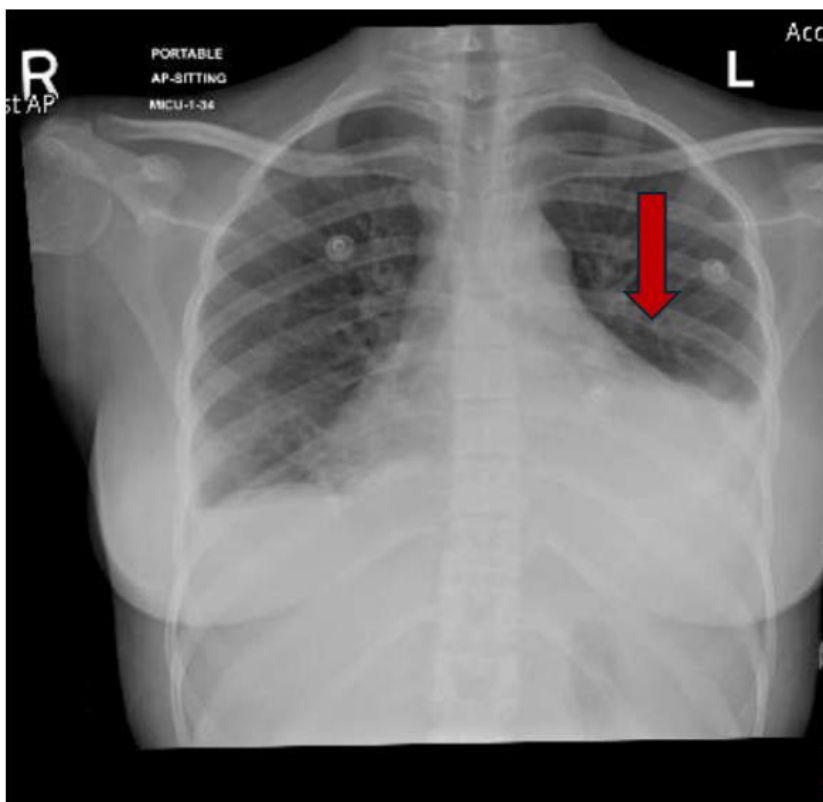


Figura 2. A ecocardiografia mostrou derrame pericárdico e pleural.

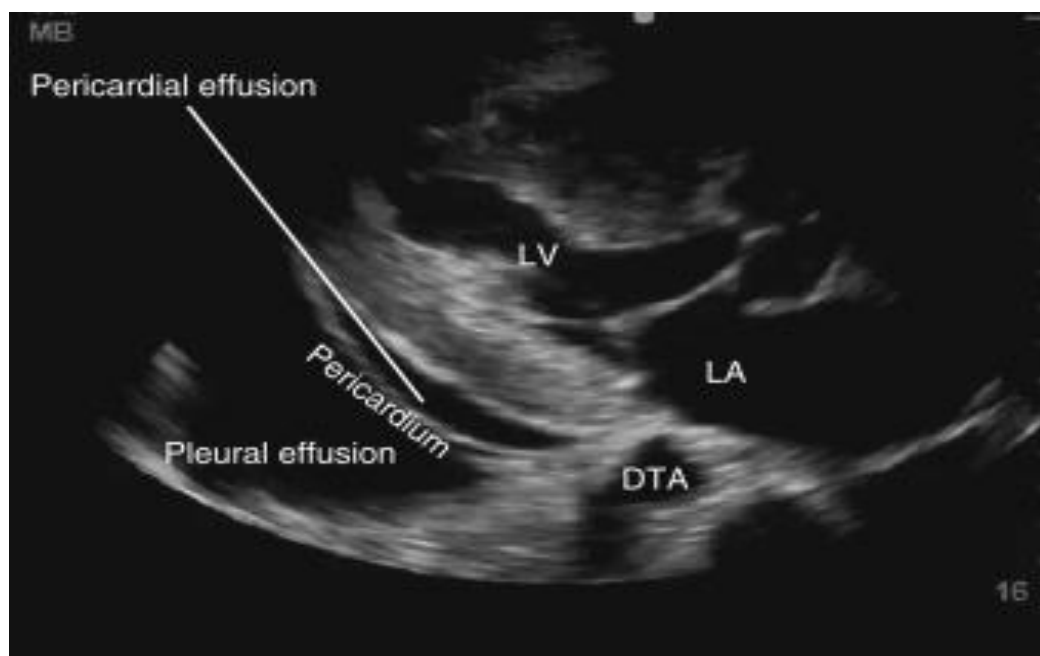


Tabela 2. Resultados laboratoriais durante a hospitalização.

Grupo	Detalhe	Valor c/ Unidade	Bandeiras	Faixa Normal
Hematologia Geral	Hb	7 g/dl	Baixo	11,3 - 17
Química Sanguínea	Creatinina	181 µmol/l	Alto	62 - 106
Química Sanguínea	Troponina-T HS	30 ng/l	Alto	3 - 15
Hematologia Geral	PCR	103,3 mg/l	Alto	0,0 - 5
Imunologia	C3	0,53 g/l	Baixo	0,90 - 1,80
Sorologia	ANA	Título 1:1280	Positivo	1:40 - 1:640
Sorologia	Anti-dsDNA	299 UI/mL	Positivo	0 - 25
Sorologia	Anti-RNP	240 U/mL	Positivo	Menor que 20
Sorologia	Anti-Smith	56 U/mL	Positivo	0 - 7 U/mL
Sorologia	Teste de Coombs	-	Positivo	-

Após uma avaliação reumatológica abrangente, a paciente recebeu alta após duas semanas com orientações para acompanhamento em uma clínica de reumatologia. Na alta, a terapia com rituximabe foi mantida e a prednisolona foi gradualmente reduzida. Exames de acompanhamento e laboratoriais foram programados para um mês depois. Infelizmente, a paciente perdeu o acompanhamento e retornou ao seu país de origem.

3. Discussão e conclusões

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) apresenta um desafio diagnóstico devido à sua heterogeneidade clínica. Ao contrário de doenças com apresentações características, o LES se manifesta com uma variedade de sintomas, muitas vezes envolvendo múltiplos sistemas orgânicos. Os pacientes frequentemente apresentam sintomas constitucionais, dor musculoesquelética e envolvimento sistêmico, com variações na gravidade e combinações dos sintomas em diferentes faixas etárias. Este amplo espectro de manifestações clínicas documentado na literatura destaca o dilema diagnóstico [1]. Embora critérios de classificação como os da EULAR/ACR de 2019, SLICC de 2012 e ACR de 1997 sejam inestimáveis na padronização do processo diagnóstico, sua aplicação exige frequentemente interpretação cuidadosa em conjunto com o julgamento clínico.

Em contraste com doenças com vias diagnósticas bem definidas, o LES exige uma avaliação abrangente, incluindo histórico médico minucioso, exame físico e testes laboratoriais, para estabelecer um diagnóstico definitivo. Comparado a outras doenças autoimunes com marcadores diagnósticos mais específicos, a jornada diagnóstica do LES é frequentemente desafiadora. Os sintomas sobrepostos com outras doenças do tecido conjuntivo podem complicar ainda mais o processo diagnóstico. A natureza do LES é exemplificada por suas apresentações raras e atípicas, que podem envolver qualquer sistema orgânico. Essas manifestações incomuns frequentemente confundem o diagnóstico, pois imitam outras doenças ou se apresentam como sintomas isolados e aparentemente não relacionados. Por exemplo, um estudo descreveu um paciente com LES e síndrome antifosfolípide que desenvolveu vegetações estéreis isoladas na válvula tricúspide [6], enquanto outro relatou um caso de enterite como a única apresentação inicial em uma adolescente [7].

Mesmo entre condições raras, o LES pode ser um culpado inesperado, como evidenciado pela sua associação com a doença de von Willebrand adquirida [8]. Além disso, o espectro de complicações do LES é vasto, e, às vezes, as próprias complicações podem servir como sintomas iniciais em pacientes previamente não diagnosticados. A serosite, por exemplo, pode ser uma manifestação precoce, como ilustrado em um caso de pré-eclâmpsia que acabou revelando nefrite lúpica [5]. No entanto, a rápida progressão do

LES enfatiza a importância crítica do reconhecimento precoce, como visto em uma paciente com LES de início tardio que desenvolveu pericardite constritiva efusiva, culminando em parada cardíaca dias após o diagnóstico [3]. Isso ressalta os desafios em estabelecer um diagnóstico oportuno, especialmente quando confrontado com apresentações atípicas [4].

Ao contrário de cursos de doenças mais previsíveis, o LES muitas vezes desafia as vias diagnósticas convencionais. Em contraste com doenças com clusters de sintomas bem definidos e biomarcadores específicos, o LES requer um alto índice de suspeita e uma avaliação diagnóstica abrangente. Embora certas doenças autoimunes tenham algoritmos diagnósticos estabelecidos, o LES necessita de uma abordagem mais flexível e adaptável. O curso clínico variável e o potencial para deterioração rápida distinguem ainda mais o LES de outras condições autoimunes, exigindo intervenção rápida e monitoramento rigoroso. Diferente de outros casos, esta paciente previamente saudável apresentou falta de ar progressiva e dor torácica inespecífica, e experimentou deterioração rápida nas primeiras horas de internação. Isso levantou preocupações sobre patologias subjacentes significativas, como embolia pulmonar, que foi descartada por meio de um aortograma por TC.

O aumento significativo do derrame pericárdico com formação de fibrina, observado pela ecocardiografia transtorácica, levou a equipe a iniciar corticosteroides para prevenir tamponamento cardíaco. O agravamento dos desafios nesta situação crítica ocorreu quando o cardiologista identificou um trombo fixo e não móvel na VCI, estabelecendo o diagnóstico de LES com síndrome antifosfolípide seronegativa. Uma decisão decisiva teve que ser tomada, pesando os benefícios de iniciar anticoagulação para prevenir a progressão do trombo contra o risco de possíveis sangramentos.

A escolha de iniciar a anticoagulação foi fundamental, ajustando os riscos de eventos trombóticos ao potencial para complicações. A presença de um trombo fixo dentro da VCI indicava um alto risco de complicações, como embolia pulmonar ou trombose venosa profunda. Os principais fatores considerados no processo de decisão para esta paciente começaram com a avaliação da gravidade da trombose. O tamanho e a localização do trombo podem impactar a probabilidade de complicações e a urgência da terapia anticoagulante. Outro fator importante é o perfil de risco da paciente, que inclui seu estado geral de saúde, idade, comorbidades e uso de medicações, todos os quais podem afetar a análise risco-benefício. Além disso, a resposta anterior da paciente à anticoagulação desempenha um papel. Se a paciente tiver histórico de sangramentos ou eventos trombóticos enquanto em anticoagulação, essa experiência pode informar o processo de decisão.

Há benefícios notáveis da anticoagulação, incluindo a prevenção de trombose. Os anticoagulantes podem reduzir o risco de trombose recorrente, prevenindo complicações como embolia pulmonar ou trombose venosa profunda. Outro benefício é a melhora nos resultados a longo prazo; a anticoagulação precoce pode melhorar os resultados a longo prazo em pacientes com LES e síndrome antifosfolípide [9]. No entanto, também existem riscos associados à anticoagulação. Estes incluem um aumento no risco de sangramento, especialmente em pacientes com condições subjacentes ou que estão tomando outros medicamentos que afetam a coagulação. Além disso, o risco de acidente vascular cerebral hemorrágico é maior, particularmente para pacientes com hipertensão não controlada ou outros fatores de risco.

Por fim, a paciente foi anticoagulada. Felizmente, ela melhorou com o tratamento. Após duas semanas de avaliação reumatológica abrangente e estabilização, a paciente recebeu alta com um acompanhamento agendado para um mês para monitorar sua condição, realizar exames laboratoriais e ajustar seu plano de manejo conforme necessário; infelizmente, ela perdeu o acompanhamento. Este relato de caso contribui para o desenvolvimento de uma literatura sobre a interação complexa entre o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e a síndrome antifosfolípide, especialmente no contexto de eventos trombóticos. Embora vários relatos de casos e observações tenham sido publicados, ainda há

necessidade de mais ensaios clínicos randomizados de grande escala para estabelecer diretrizes definitivas para o manejo desses pacientes.

O LES é uma doença autoimune crônica caracterizada por suas manifestações clínicas diversas. O manejo do LES requer uma abordagem abrangente que trate tanto a doença subjacente quanto seus sintomas associados. Um dos principais objetivos do tratamento do LES é controlar a atividade da doença e prevenir danos aos órgãos. Os corticosteroides são frequentemente usados para suprimir o sistema imunológico e reduzir a inflamação.

Além dos corticosteroides, imunossupressores como hidroxicloroquina, azatioprina e ciclofosfamida são usados para controlar a atividade da doença e induzir remissão. Esses medicamentos podem ajudar a prevenir danos aos órgãos e melhorar os resultados a longo prazo. Para pacientes com síndrome antifosfolípide, os anticoagulantes são essenciais para prevenir eventos trombóticos, como coágulos sanguíneos. Estudos demonstraram a eficácia da terapia anticoagulante em reduzir o risco de trombose recorrente em pacientes com LES e síndrome antifosfolípide [9]. Além das intervenções médicas, os cuidados de suporte desempenham um papel crucial no manejo do LES. Abordar sintomas como fadiga, dor nas articulações e erupções cutâneas pode melhorar significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

O prognóstico do LES varia amplamente, dependendo de fatores como a gravidade da doença, envolvimento de órgãos e resposta ao tratamento. Enquanto alguns pacientes podem apresentar sintomas leves e um prognóstico favorável, outros podem desenvolver complicações graves que impactam significativamente sua qualidade de vida. O diagnóstico precoce e o tratamento eficaz são cruciais para melhorar os resultados em pacientes com LES [4]. Este relato de caso destaca os desafios associados ao diagnóstico e manejo do LES e da síndrome antifosfolípide (SAF), particularmente em contextos agudos com sintomas inespecíficos. A rápida deterioração da paciente e a necessidade de intervenção urgente ressaltam a importância de uma abordagem diagnóstica completa, intervenção oportuna e colaboração interdisciplinar.

O manejo bem-sucedido desta paciente exigiu uma equipe multidisciplinar, incluindo reumatologistas, cardiologistas e outros especialistas. O uso de corticosteroides e anticoagulação foi essencial para controlar a atividade da doença e prevenir complicações. Além disso, este caso enfatiza a importância de planos de longo prazo individualizados e de cuidados de acompanhamento para pacientes com LES e SAF. O monitoramento regular da atividade da doença, exames laboratoriais e ajustes no plano de tratamento podem ajudar a melhorar os resultados e reduzir o risco de complicações.

Em conclusão, este relato de caso destaca as complexidades do manejo do LES e da SAF, enfatizando a necessidade de uma abordagem abrangente que inclua diagnóstico oportuno, tratamento eficaz e monitoramento contínuo. Ao abordar esses fatores, os profissionais de saúde podem melhorar os resultados para pacientes com essas doenças autoimunes complexas.

Financiamento: Nenhum.

Aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa: Declaramos que a paciente aprovou o estudo assinando um termo de consentimento informado e que o estudo seguiu as diretrizes éticas estabelecidas pela Declaração de Helsinki.

Agradecimentos: Nenhum.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referência

1. Smith PP, Gordon C. Systemic lupus erythematosus: Clinical presentations. *Autoimmun Rev.* 2010;10:43–5.
2. Zharkova O, Celhar T, Cravens PD, Satterthwaite AB, Fairhurst AM, Davis LS. Pathways leading to an immunological disease: systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford).* 2017;56–66.

3. Sumajaya IDGD, Aryadi IPH, Eryana IM. Effusive-constrictive pericarditis as first manifestation of late-onset systemic lupus erythematosus: an atypical case with grave prognosis. *Egypt Heart J.* 2023 Dec 1;75(1).
4. Amro AM, Deeb S, Rije R, Deeb N, Qunaibi YY, Amro B, et al. Systemic lupus erythematosus presenting as cardiac tamponade and pleural effusion: a case report. *Cureus.* 2024 Jan 25.
5. Yousif PA, Sudhakar S, Malemud C, Blumenthal DE. Cardiac tamponade as initial presentation of systemic lupus erythematosus in third-trimester pregnancy. *Am J Case Rep.* 2022;23.
6. Nagi T, Sahu N, Usmani N, Rama A, Zuberi J. Unusual presentation of isolated nonbacterial thrombotic tricuspid valve endocarditis in systemic lupus erythematosus with secondary antiphospholipid syndrome: a case report. *J Med Cases.* 2022 Jul 1;13(7):330–4.
7. Chowichian M, Aanpreung P, Pongpaibul A, Charuvanij S. Lupus enteritis as the sole presenting feature of systemic lupus erythematosus: case report and review of the literature. *Paediatr Int Child Health.* 2019 Oct 2;39(4):294–8.
8. Wang S, Hu Q, Chen Y, Hu X, Tang N, Zhang A, et al. Case report: A case of acquired von Willebrand syndrome as onset clinical presentation of systemic lupus erythematosus manifested as epistaxis and pulmonary hemorrhage. *Front Pediatr.* 2022 Sep 20;10.
9. Unther M, Hamashta AK, Aria M, Ose J, Uadrado C, Edza F, et al. The management of thrombosis in the antiphospholipid-antibody syndrome. *N Engl J Med.* 1995;332(15).