




## NEFRITE LÚPICA CLASSE IV, MICROANGIOPATIA TROMBÓTICA E MIELITE LONGITUDINAL EXTENSA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO - RELATO DE CASO

 <https://doi.org/10.56238/levv16n44-036>

**Data de submissão:** 17/12/2024

**Data de publicação:** 17/01/2025

**Victoria Bortolon Peres**  
Médica Residente R2 Clínica Médica  
Hospital Santa Casa de Maringá  
E-mail: victoriabortolon@gmail.com

**Alan Junior Santos Borges**  
Graduado em Enfermagem  
Unicesumar  
E-mail: Alan\_borges\_@live.com

### RESUMO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica, cujos pacientes apresentam características clínicas variáveis, desde envolvimento leve das articulações e da pele até envolvimento renal, hematológico ou do sistema nervoso central, com risco de vida. A maioria dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico terá evidência clínica de doença renal. A Síndrome antifosfolípide (SAF) é a associação de trombose e/ou morbidade gestacional com anticorpos antifosfolípides (aPL). Trinta a quarenta por cento dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico apresentam resultados positivos para aPL, o que pode ter impacto na apresentação, manejo e prognóstico do LES. Qualquer órgão ou sistema pode ser afetado pela SAF. Podendo cursar com microangiopatia trombótica, tal como foi observado na nefropatia da SAF. A Mielite é uma doença inflamatória que se manifesta com sintomas motores, sensoriais e autonômicos de rápida progressão com resultados catastróficos. As manifestações neuropsiquiátricas (MNP) nos lúpus eritematoso sistêmico apresentam importante impacto no prognóstico da doença pela sua frequência e gravidade. A mielopatia é uma manifestação do sistema nervoso central (SNC) rara no LES e afeta de 1 a 2% dos pacientes.

O presente relato de caso tem a intenção de atentar o profissional de saúde sobre o diagnóstico de LES na população em geral e suas principais apresentações, como também suas manifestações atípicas e raras, como a tríplice apresentação de abertura do quadro de lúpus demonstrado nesse caso : Nefrite Lúpica Classe IV, Microangiopatia trombótica e Neuromielite com mielite longitudinal extensa. Além disso, na revisão de literatura em busca de abertura do quadro de LES com a manifestação tríplice citada nesse caso não foram encontradas tais menções.

**Palavras-chave:** Lúpus Eritematoso Sistêmico. Lúpus-Nefrite. Síndrome Antifosfolípido. Mielite Transversa.

## 1 INTRODUÇÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune crônica, cujos pacientes apresentam características clínicas variáveis, desde envolvimento leve das articulações e da pele até envolvimento renal, hematológico ou do sistema nervoso central com risco de vida. Sintomas constitucionais como fadiga, febre e perda de peso estão presentes na maioria dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES) em algum momento do curso da doença <sup>1</sup>

O LES ocorre mais comumente em certos grupos raciais e étnicos, particularmente nas populações negra, asiática e hispânica, em comparação com as populações brancas. Ocorre principalmente em mulheres jovens em idade fértil. A apresentação da doença, sua evolução clínica e desfecho variam de maneira significativa entre indivíduos, faixas etárias e etnias. Para seu diagnóstico é necessário o preenchimento dos critérios diagnósticos de acordo com o European League Against Rheumatism / American College of Rheumatology (Eular / ACR) de 2019 <sup>2,3</sup>

A maioria dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico terá evidência clínica de doença renal, geralmente um exame de urina anormal, em algum momento do curso da doença. A nefrite lúpica (NL) normalmente se desenvolve no início do curso da doença. A patologia renal clinicamente evidente, eventualmente ocorre em até metade dos pacientes com LES, e até 10 por cento dos pacientes com NL desenvolverão doença renal em estágio terminal (DRCT) <sup>4</sup>.

A microangiopatia trombótica (MAT) descreve uma lesão patológica específica na qual anormalidades na parede vascular de arteríolas e capilares levam à trombose microvascular. MAT é um diagnóstico histopatológico feito por biópsia de tecido, tipicamente uma biópsia renal. É comumente inferido a partir da observação de Anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia no ambiente clínico apropriado <sup>5</sup>. Anticorpos anticardiolipina são autoanticorpos com atividade dirigida contra fosfolípidios carregados negativamente. Esses anticorpos foram detectados no soro de pacientes com lúpus eritematoso sistêmico. Os anticorpos anticardiolipina são considerados a marca da síndrome antifosfolípide, uma entidade clínica caracterizada por episódios de tromboses venosas e arteriais, perda fetal, trombocitopenia, e tempo prolongado de tromboplastina parcial ativada (TTPa) <sup>6</sup>.

Na mielite associada ao LES os pacientes apresentam paraparesia ou quadriparesia aguda a subaguda, que geralmente é bilateral, mas nem sempre simétrica; deficiência sensorial localizável a um nível sensorial espinhal; e/ou comprometimento da função intestinal ou da bexiga <sup>7</sup>.

## 2 METODOLOGIA

Com relação à formulação do relato de caso, foram utilizadas informações contidas no prontuário eletrônico da paciente armazenado no GSUS do Hospital Universitário Regional de Maringá (HUM) da Universidade Estadual de Maringá (UEM) e dados obtidos no prontuário

eletrônico armazenado no TAZY do Hospital Santa Casa de Maringá. Respeitado o sigilo das informações e anonimidade da paciente, sem incluir informações que possibilitem identificação da mesma.

Para a revisão de literatura foi realizada pesquisa nas bases de dados do UptoDate e Scielo utilizando as palavras chaves: “Systemic Lupus Erythematosus” , “Lupus-nephritis” , “Antiphospholipid syndrome”, “Transverse-myelitis” selecionados artigos que compunham essa associação ou parte dela.

### 3 RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 22 anos, branca, do lar. Não possuía vícios. Em seus antecedentes de saúde a mesma já teve duas gestações, a primeira evoluindo com parto cesárea por pós datismo (filho vivo, atualmente com sete anos), posteriormente em 2022 sua segunda gestação evoluiu com aborto espontâneo no primeiro trimestre(G2C1A1). Em 2022 apresentou múltiplos episódios de sangramentos, sendo necessárias diversas internações, recebendo o diagnóstico de Púrpura Trombocitopenica Idiopática (PTI), foi submetida a esplenectomia no mesmo ano. Ainda em 2022, necessitou realizar salpingectomia e ooforectomia a direita devido a torção ovariana. Além disso, apresentou dois episódios de trombose venosa profunda (TVP). Encaminhada ao Pronto Socorro do Hospital Santa Casa de Maringá em janeiro de 2024, proveniente da Unidade de Pronto Atendimento (UPA), a fim de ser avaliada pela equipe de Nefrologia, devido a presença de disfunção renal aguda, associado a retenção urinária com necessidade de sondagem vesical de alívio. Trouxe consigo em mãos alguns exames laboratoriais (Tabela 1). Relatou que iniciou em outubro de 2023 perda de força em membros inferiores bilateralmente, associado ao aparecimento de púrpuras em membros e tronco. Há 15 dias da apresentação atual, iniciou mal estar associado à perda de força em membros inferiores e dispneia, apresentando agudização das queixas há 3 dias. Além disso relatou sintomas visuais, como borramento bilateral.

Na avaliação de entrada estava hipertensa, com pressão arterial 213 x 164 mmHg (sem diagnóstico prévio de hipertensão arterial sistêmica). Negava alopecia, perda ponderal, úlceras orais e genitais. Na ocasião não vinha fazendo uso de medicações contínuas. Foram solicitados exames laboratoriais admissionais (Tabela 1) e ultrassonografia de rins e vias urinárias (Imagens 1 e 2) e optado pelo internamento hospitalar a fim de complementar as investigações diagnósticas.

Nos exames laboratoriais, constatou-se presença de anemia com a presença de esquizócitos e plaquetopenia. Além disso apresentava-se com disfunção renal importante (Creatinina 4,3 e TFG 14 ml/min/ 1,73). Realizou radiografia de tórax, com evidência de cardiomegalia (Imagem 3); Obteve-se resultado de sorologias para HIV, Hepatites B e C, todas negativas. Com presença de VDRL (1:2).

Devido a tendência hipertensiva nos dias que se seguiram, iniciado Anlodipino 5mg/dia e Metildopa 500mg (12/12).

Optado por iniciar empiricamente pulsoterapia com Metilprednisolona 1.000mg por 3 dias (10/01/24 - 13/01/24), associado a Albendazol 400mg por 5 dias para profilaxia de parasitoses, enquanto aguardava-se pelos demais resultados laboratoriais.

Nos dias que se seguiram foi realizado a confirmação laboratorial do Lúpus Eritematoso Sistêmico, notado pela presença de Fator Antinuclear (FAN) reagente com título de 1:640, com padrão nuclear pontilhado fino. Presença de frações do sistema complemento, C3 e C4 séricos, consumidos, autoanticorpos anti DNA nativo reagente, com título 1:40 e autoanticorpos anti-SM fortemente positivos (Tabela 1). Sendo a paciente avaliada pela equipe de reumatologia, a qual sugeriu início de terapia com Hidroxicloroquina 400mg/dia; Posteriormente, obteve-se resultado de anticorpos anti-beta 2- glicoproteína IgM e Anticardiolipina IgM, com títulos altamente positivos.

No oitavo dia de internamento optado por realização de Terapia de Substituição renal devido a uremia resistente as medidas clínicas. A paciente manteve a queixa de redução de forças de membros inferiores. A mesma foi avaliada pela equipe de neurologia, a qual notou presença de paraparesia simétrica dos membros inferiores, associada a sinais de liberação piramidal (exacerbação dos reflexos patelares, clônus de patela e calcâneo e reflexo extensor cruzado bilateralmente). Não foi notado acometimento sensitivo. Desse modo, procedido com a realização de Ressonância Magnética (RM) de neuroeixo, a qual identificou-se sinais de mielite longitudinalmente extensa na medula espinal cervical e dorsal, que se estende cranialmente até o bulbo (imagem 4 e 5).

Após liberações burocráticas do esquema de tratamento proposto pela equipe (Euro-Lupus Trial) iniciou-se a infusão de Ciclofosfamida. Tal esquema consiste na administração de 500 mg (i.v.) a cada duas semanas por três meses (dose total de 3 g), seguido de manutenção com Azatioprina. Posteriormente obteve-se resultado de biópsia renal realizada nesse serviço, A mesma identificou nefrite lúpica, classe IV e microangiopatia trombótica em fase aguda. Optado por iniciar anticoagulação com varfarina.

Após adequações terapêuticas necessárias, paciente recebeu alta hospitalar, sendo encaminhada para acompanhamento ambulatorial com a equipe de Reumatologia, Nefrologia bem como com a especialidade de Neurologia e atividades de fisioterapia para reabilitação motora. A paciente recebeu alta hospitalar em uso de Hidroxicloroquina 400mg/dia, Prednisona 70mg/dia, Anlodipino 5mg/dia e Metildopa 500mg (12/12). Além disso, necessitou-se permanecer em regime crônico de hemodiálise em nosso serviço, devido a não recuperação de função renal.

Após aproximadamente 20 dias da alta hospitalar, paciente apresentava queda do anti-DNA (1:40  $\square$  1:10), além disso apresentou melhora do C4 (5  $\square$  9,1). Paciente evoluiu com melhora lenta,

porém progressiva da paraparesia de membros inferiores. Anteriormente com dificuldade para levantar-se sozinha, atualmente deambulando sozinha sem auxílio.

### 3.1 EXAMES DE IMAGEM

Imagem 1: Rins tópicos, contornos e dimensões preservadas. Boa diferenciação córtico-sinusal.

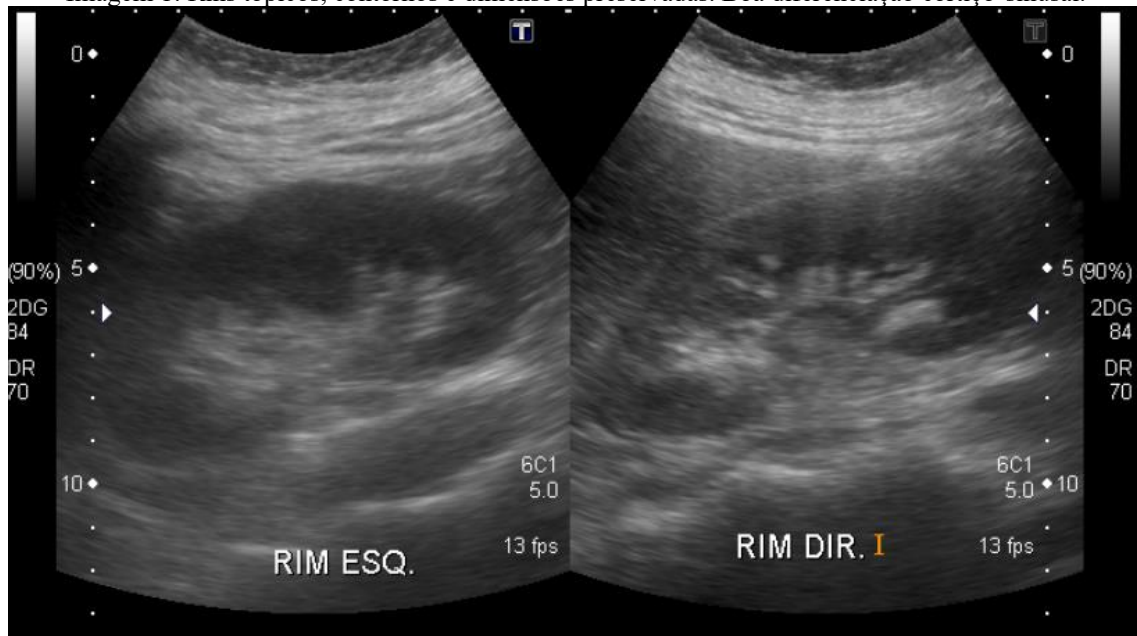


Imagem 2 : Discreta lamina líquida perirrenal a direita.

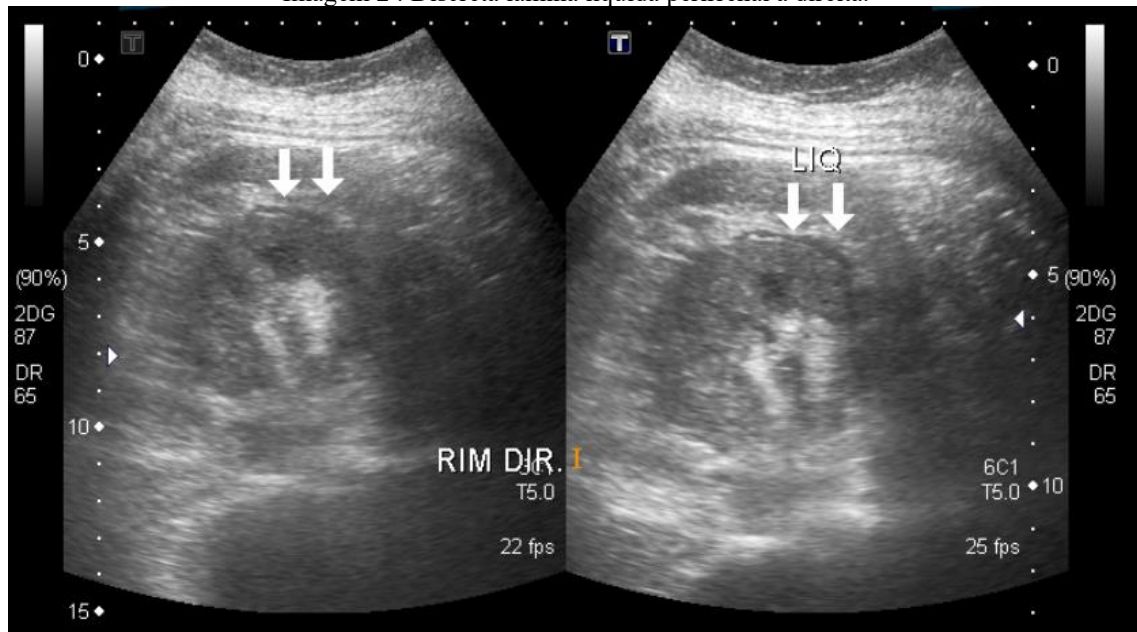


Imagem 3: Pulmões com transparência e desenho vascular preservados e aumento do índice cárdio-torácico



Imagem 4: Sinais de mielite longitudinalmente extensa na medula espinal cervical e dorsal, que se estende cranialmente até o bulbo.





Imagem 5: Lesão medular longitudinalmente extensa com hipersinal em T2/STIR, com predomínio centromedular.



### 3.2 EXAMES LABORATORIAIS

Tabela 1 - Exames Laboratoriais realizados durante internamento e seguimento ambulatorial:

EXAMES	VR	06/01/2024	08/01/2024	13/01/2024
Hb	12-16	8,4	8,2*	
Ht	36-46 %		26,6	
HCM				
Reticulócitos	0,5-2%		3,5%	
LDH	125-220		655	
Coombs Direto	NEGATIVO		NEGATIVO	
Leucócitos	5.000-10.000		14.010 ( b 1%)	
Plaquetas		39.000	58.000	
Uréia	15-40	97	122	
Creatinina	0,5-1,1	3,5	4,3	
PCR	<1		0,79	
Sódio (Na)			140,8	
Potássio ( K )			4,7	
Bicarbonato			16,1	
VHS				
Urina 1		Ptn ++	Ptn + Hb +++ Leuco > 2milhões; cilindros granulosos	
Proteinúria 24h	< 300			4.923 Mg/24
Anti HIV 1 e 2	NÃO REAGENTE		NÃO REAGENTE	
Anti HCV	NÃO REAGENTE		NÃO REAGENTE	

HbsAg	NÃO REAGENTE		NÃO REAGENTE	
VDRL			REAGENTE(1:2)	
C3	90-170		38	
C4	12-36		5	
RNI			1,06	
Bilirrubinas Totais	0,2-1,2		BT 0,46/ BD: 0,20/ BI: 0,26	
Anticoagulante Lúpico	NÃO DETECTADO			DETECTADO(1:26)
Auto anticorpo anti DNA	NÃO REAGENTE			REAGENTE( 1:40)
FAN ( Fator Antinucleo)	NÃO REAGENTE			1: 640 ( Padrão pontilhado)
Anticardiolipina Lúpica	NÃO REAGENTE			IGM REAGENTE IGG NÃO REAGENTE
Anti Beta 2 Glicoproteína 1	NÃO REAGENTE			REAGENTE IGM E IGG
Anticorpo Anti RO	NÃO REAGENTE			REAGENTE
Anticorpo Anti LA	NÃO REAGENTE			REAGENTE
Anti SM	NÃO REAGENTE			REAGENTE
Anti RNP	NÃO REAGENTE			REAGENTE
Eletroforese de Proteínas			PICO MONOCLONAL AUSENTE	

\*Presença de esquizócitos e eliptócitos\*

Tabela 2: Critérios Eular/ACR 2019: Critério de entrada + Critérios Aditivos  $\geq 10$  Pontos, sendo pelo menos um clínico.

CRITÉRIOS	PACIENTE	PONTOS
-----------	----------	--------

### 3.3 CRITÉRIO DE ENTRADA

FAN > 1 : 80	REAGENTE 1: 640	OK
--------------	-----------------	----

### 3.4 CRITÉRIOS ADITIVOS

FEBRE	NÃO	0
HEMATOLÓGICOS	TROMBOCITOPENIA	+4
NEUROPSIQUIÁTRICO	MIELOPATIA	0
MUCUCUTANEO	ALOPÉCIA	+2
SEROSITE	NÃO	0
MUSCULOESQUELÉTICO	NÃO	0
RENAL	NEFRÍTE LÚPICA CLASSE IV	+4



### 3.5 CRITÉRIOS LABORATORIAIS

ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDES	POSITIVO	+3
COMPLEMENTO	C3 38 / C4 =5	+4
ANTICORPOS ESPECÍFICOS	ANTI-DNA 1:40 ANTI-SM >330	+6
PONTUAÇÃO TOTAL		+23

## 4 DISCUSSÃO

O caso apresenta uma paciente jovem, do sexo feminino, que são características epidemiológicas comuns em pacientes com diagnóstico de doenças autoimunes, como o Lúpus Eritematoso Sistêmico. Durante investigação complementar revelou FAN 1:640 nuclear pontilhado, anti-DNA nativo 1/40, anti-Ro (>240) e Anti-Smith (>330) fortemente positivo. A partir disso foi possível concluir o diagnóstico de LES, de acordo com os critérios diagnósticos do European League Against Rheumatism / American College of Rheumatology (Eular / ACR) de 2019, que preconizam como critério de entrada um FAN  $\geq$  1:80 somado à critérios aditivos  $\geq$  10 pontos (compreende domínios, como: constitucional, cutâneo, articular, neurológico, hematológico, renal, dos anticorpos antifosfolipídicos, do complemento, serosas, dos anticorpos altamente específicos). A aplicação dos critérios na paciente do caso relatado somou 23 pontos (Tabela 2).

A maioria dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES) terá evidência clínica de doença renal, geralmente um exame de urina anormal, em algum momento do curso da doença. A nefrite lúpica normalmente se desenvolve no início do curso da doença. A doença renal clinicamente evidente eventualmente ocorre em até metade dos pacientes com LES, e até 10 por cento dos pacientes com NL desenvolverão doença renal em estágio terminal . Em uma coorte de 1.827 pacientes com LES recém-diagnosticado, a NL ocorreu em 700 pacientes (38%).A doença renal é tipicamente detectada na maioria dos pacientes com lúpus eritematoso sistêmico por um exame de urina anormal com ou sem concentração elevada de creatinina plasmática. A anormalidade mais frequentemente observada em pacientes com nefrite lúpica é a proteinúria. Outras manifestações clínicas comuns incluem hematúria microscópica com ou sem cilindros de glóbulos vermelhos, comprometimento da função renal, proteinúria na faixa nefrótica ou síndrome nefrótica e hipertensão <sup>8</sup>.

Títulos elevados de anti-DNA de fita dupla (anti-dsDNA) e níveis baixos de complemento (C3 e C4) geralmente indicam LES ativo, particularmente NL.O diagnóstico de NL é idealmente confirmado por uma biópsia renal.

O padrão de lesão glomerular observado no LES está geralmente relacionado ao local de formação dos depósitos imunes, que são principalmente devidos ao anti-DNA de fita dupla. No entanto, os complexos imunes também podem ter como componentes cromatina, C1q, laminina, Sm, La (SS-B), Ro (SS-A), ubiquitina, ribossomos e elementos glomerulares, incluindo as partes da membrana basal glomerular (GBM) e mesângio. Os depósitos imunes no LN podem ocorrer nos compartimentos mesângio, subendotelial e/ou subepitelial do glomérulo <sup>9</sup>.

No caso da paciente o quadro se apresentou com redução da taxa de filtração glomerular (pelo CKD-EPI: 18 ml/min/ 1.73), oligúria e proteinúria em níveis nefróticos (proteinúria 24 horas 4.923mg). Na realização da biópsia renal a mesma foi classificada pelo sistema de classificação da nefrite lúpica forma proliferativa difusa, classe IV, onde mais de 50 por cento dos glomérulos são afetados. Além disso, identificado microangiopatia trombótica em fase aguda, com índice de atividade 8 e cronicidade 3, fibrose de 25 % do interstício, e infiltrado inflamatório difuso, membrana basal íntegra, arteríola com necrose fibrinoide e proliferação miointimal concêntrica em casca de cebola (características histopatológicas de microangiopatia trombótica)

A biópsia renal é importante para definir a natureza do envolvimento renal, excluir outras causas de lesão renal e determinar o subtipo histopatológico de NL. As biópsias também são importantes para avaliar a atividade e cronicidade da doença <sup>10</sup>.

Determinar a natureza e a classe do LN é importante pelos seguintes motivos; o tratamento é orientado pelo subtipo histológico, grau de atividade e cronicidade e por lesões complicadas, como nefrite intersticial e microangiopatia trombótica.

A biópsia também pode identificar outras entidades além do LN. Alguns pacientes com LES e proteinúria nefrótica terão podocitopatia lúpica, sem grande deposição de complexos imunes, mas com processos podocitários apagados, como observado na doença de lesão mínima. Outros com doença renal podem ter microangiopatia trombótica ou envolvimento tubulointersticial predominante, em vez de envolvimento glomerular importante. Além disso, é importante biopsiar, pois a apresentação clínica pode não refletir com precisão a gravidade dos achados histológicos <sup>10</sup>.

A paciente em questão apresentou anemia com característica hemolítica microangiopática, confirmada pela presença de esquizócitos, trombocitopenia e elevação de Desidrogenase láctica (DHL), gerando o questionamento clínico sobre a possibilidade de uma microangiopatia trombótica associada ao LES. A qual pode ser confirmada com a positividade de anticorpos antifosfolípidos e biópsia renal.

Entre várias alterações vasculares renais do lúpus, a microangiopatia trombótica, esta entre as mais graves e com alta mortalidade <sup>11</sup>. Na verdade, a MAT na nefrite lúpica pode surgir em um grupo de doenças, incluindo síndrome antifosfolípide (APS), púrpura trombocitopênica trombótica, síndrome hemolítico urêmica (SHU) e esclerodermia.

O envolvimento renal pode ser um problema sério para pacientes com síndrome antifosfolípide (SAAF). Características clínicas e laboratoriais de envolvimento renal na SAAF incluem hipertensão arterial sistêmica, hematúria, insuficiência renal aguda e crônica progressiva com níveis baixos de proteinúria que podem progredir para proteinúria nefrótica. Os anticorpos antifosfolípidos normalmente testados na prática laboratorial de rotina são os anticorpos anticardiolipina IgG e IgM. A presença de anticorpos IgG e IgM anti- $\beta$ 2 glicoproteína-I ( $\alpha\beta$ 2GPI), também detectada por ELISA, também deve ser avaliado <sup>12</sup>.

Uma das características renais mais conhecidas e importantes da nefropatia APS é a microangiopatia trombótica. Uma lesão aguda que foi relatada estar presente em até 20% dos pacientes com SAF primária submetidos à biópsia renal. Histopatologicamente, a MAT é caracterizada pela ausência de células inflamatórias e de depósitos imunes vasculares, e pela presença de trombos de fibrina nos glomérulos e em toda a circulação vascular intra renal <sup>13</sup>.

Embora o LES esteja associado a um risco aumentado de eventos tromboembólicos arteriais e venosos independentes do aPL, os resultados de estudos observacionais sugerem que esse risco pode aumentar ainda mais na presença de aPL. Uma revisão de estudos observacionais estimou um risco anual de trombose entre indivíduos positivos para aPL, incluindo aqueles com doença reumática sistêmica, de 5,3 por cento o risco anual entre indivíduos positivos para Apl, Já sem doença reumática sistêmica foi estimado em <1 por cento <sup>14</sup>.

Nossa paciente, teve a abertura do quadro clínico com perda de força em membros inferiores bilateralmente, sendo confirmada, por meio de Ressonância Magnética de todo neuroeixo, a presença de Mielite longitudinal extensa. A mielopatia é uma manifestação do sistema nervoso central rara no LES e afeta de 1 a 2% dos pacientes <sup>15</sup>. Em 1999, o American College of Rheumatology estabeleceu os critérios das manifestações neuropsiquiátricas no LES, entre elas a mielopatia. Essa deve ser considerada se o paciente apresentar evolução rápida (horas ou dias) de um ou mais sinais/sintomas: fraqueza muscular bilateral nos membros inferiores, com ou sem envolvimento dos superiores; desordem sensorial, com similar nível de acometimento motor, com ou sem acometimento intestinal ou vesical. Deve-se excluir lesão expansiva que cause compressão medular, bem como lesão na cauda equina <sup>16</sup>.

A mielopatia pode se apresentar como mielopatia transversa com envolvimento seccional de um nível da medula espinhal ou como a mielopatia longitudinal, na qual mais de três segmentos estão acometidos, de forma contínua ou não <sup>17</sup>. A causa da mielopatia no LES não é bem esclarecida e tanto a participação de trombose como de vasculite tem sido implicada nesse processo.

Alguns autores sugerem que há uma relação entre os anticorpos antifosfolípidos e mielopatia, o que reforçaria a hipótese de trombose, porém outros trabalhos não confirmam essa associação <sup>18</sup>. Os achados da análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) são inespecíficos. Alguns autores encontraram

aumento da celularidade e também proteinorraquia, mas muitas vezes o LCR está normal em pacientes com mielopatia <sup>19</sup>. No caso relatado, não foi realizado a coleta do LCR, uma vez que a RM já demonstrou claramente a presença da mielite.

A ressonância magnética é o exame de imagem mais sensível na avaliação da lesão medular, incluindo os quadros de mielopatia associada ao LES. O protocolo do exame imagem de RM deve abranger o nível correspondente ao dano neurológico observado ao exame clínico, mas se recomenda que toda medula deva ser estudada. Os achados de imagem podem variar, destacam-se o hipersinal em T2 da medula espinal, o efeito tumefativo nos casos de edema medular, bem como impregnação pelo contraste. Entre esses, o achado mais frequente é a alteração de sinal, como também foi observado no nosso relato <sup>20</sup>.

Um estudo feito por Birnbaum et al. comparou pacientes com lesões medulares na substância branca (espasticidade e hiperreflexia) com aqueles com lesões na substância cinzenta (flacidez e hiporreflexia) e concluiu que as lesões na substância cinzenta estão relacionadas com paraplegia irreversível e com maior atividade de doença <sup>21</sup>.

O tratamento da mielopatia deve ser instituído imediatamente após o diagnóstico, pois essa manifestação tem um prognóstico reservado, com alta morbidade em até 50% dos casos e alta mortalidade. O retardo no início do tratamento adequado foi o fator de desfecho desfavorável ressaltado por todos os autores. A combinação de pulsos de metilprednisolona e ciclofosfamida endovenosos é o tratamento considerado padrão para esses doentes <sup>22</sup>.

## 5 CONCLUSÃO

A partir do exposto, é possível concluir a importância da rápida detecção do LES, ainda mais se considerar o acometimento tríplice apresentado pela nossa paciente, o qual, apesar de raro, quando presente demonstra grande morbidade. Entende-se que o pronto estabelecimento do tratamento correto pode mudar toda a trajetória do indivíduo acometido.

Desse modo, com objetivo de auxiliar e alertar outros profissionais da saúde, deixa-se descrito tal caso, bem como toda investigação e manejo abordado pela nossa equipe.



## REFERÊNCIAS

ATUALIZAÇÃO. Manifestações clínicas e diagnóstico do lúpus eritematoso sistêmico em adultos. 2024. Disponível em: < [https://www.uptodate.co/conteúdo/cli-manifes-e--diagnóstico-de-sistema-lúpus-erite-em-adulto?pesquisar=luu%20eritematoso&source=pesquisa\\_re&selecionadoT=1%7E150&&tipo\\_de\\_uso=padrão&di=1](https://www.uptodate.co/conteúdo/cli-manifes-e--diagnóstico-de-sistema-lúpus-erite-em-adulto?pesquisar=luu%20eritematoso&source=pesquisa_re&selecionadoT=1%7E150&&tipo_de_uso=padrão&di=1)

Lim SS, Drenkard C. Epidemiologia do lúpus: uma atualização. *Curr Opin Rheumatol*. 2015; 27:427.

SMITH EM, et al. Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: Update on clinical presentation, pathophysiology and treatment options. *Clin Immunol*. 2019; 209:108274.

ALMAANI S, Meara A, Rovin BH. Atualização sobre Nefrite Lúpica. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2017;12(5):825.

GEORGE JN, Nester CM. Síndromes de microangiopatia trombótica. *N Engl J Med*. 2014;371(7):654.

LOVE PE, Santoro SA. Anticorpos antifosfolípídeos: anticardiolipina e o anticoagulante lúpico no lúpus eritematoso sistêmico (LES) e em distúrbios não LES. Prevalência e significância clínica. *Ann Intern Med*. 1990;112(9):682-98. doi: 10.7326/0003-4819-112-9-682. PMID: 2110431.

Manifestações neurológicas e neuropsiquiátricas do lúpus eritematoso sistêmico [Internet]. UpToDate. [citado em 26 de outubro de 2024]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/co/neurol-e-n-manifestações-de-syst-eu-eritematoso>

ALMAANI S, Meara A, Rovin BH. Atualização sobre nefrite lúpica. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2017;12(5):825.

BELMONT HM, Abramson SB, Lie JT. Patologia e patogênese da lesão vascular no lúpus eritematoso sistêmico: interações de células inflamatórias e endotélio ativado. *Artrite Reum*. 1996;39(1):9.

Doença Renal: Melhorando os Resultados Globais (KDIGO) Grupo de Trabalho sobre Doenças Glomerulares. Diretriz de prática clínica KDIGO 2021 para o tratamento de doenças glomerulares. *Kidney Int*. 2021;100(Suppl 1):S1.

BANF G, Bertani T, Boeri V, Faraggiana T, Mazzucco G, Monga G, Sacchi G: Renal vascular lesions as a marker of poor prognosis in patients with lupus nephritis. Gruppo Italiano per lo Studio della Nefrite Lupica (GISNEL). *Am J Kidney Dis* 1991, 18:240.

PONST-ESTEL GJ, Cervera R. Envolvimento renal na síndrome antifosfolípide. *Curr Rheumatol Rep*. 2014;16(1):397. doi: 10.1007/s11926-013-0397-0.

SINICO RA, Cavazzana I, Nuzzo M, et al. Renal involvement in primary antiphospholipid syndrome: retrospective analysis of 160 patients. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010;5:1211-7.

MUSTONEN P, Lehtonen KV, Javela K, Puurunen M. Anticorpo antifosfolípide persistente (aPL) em portadores assintomáticos como fator de risco para futuros eventos trombóticos: um estudo prospectivo nacional. *Lúpus* 2014; 23:1468.

Mielopatia no lúpus eritematoso sistêmico: achados clínicos, laboratoriais, radiológicos e evolutivos em uma coorte de 1.193 pacientes [Internet]. *Rev Bras Reumatol*. [cited 2024 Oct 26]. Available from: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/WYkD7xvxH7sW3nwzPWwxQsf/?lang=pt&format=pdf>



The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum.* 1999;42(4):599-608.

BERTSIAS GK, Ioannidis JP, Aringer M, Bollen E, Bombardieri S, Bruce IN, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric

LAVALLE C, Pizarro S, Drenkard C, Sánchez-Guerrero J, Alarcón-Segovia D. Transverse myelitis: a manifestation of systemic lupus erythematosus strongly associated with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol.* 1990;17(1):34-7.

SCHULZ SW, Shenin M, Mehta A, Kebede A, Fluerant M, Derk CT. Initial presentation of acute transverse myelitis in systemic lupus erythematosus: demographics, diagnosis, management and comparison to idiopathic cases. *Rheumatol Int.* 2012;32(9):2623-7.

SALMAGGI A, Lamperti E, Eoli M, Venegoni E, Bruzzone MG, Riccio G, et al. Spinal cord involvement and systemic lupus erythematosus: clinical and magnetic resonance findings in 5 patients. *Clin Exp Rheumatol.* 1994;12(4):389-94.

BIRNBAUM J, Petri M, Thompson R, Izbudak I, Kerr D. Distinct subtypes of myelitis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2009;60(11):3378-87.

BARILE L, Lavalle C. Transverse myelitis in systemic lupus erythematosus—the effect of IV pulse methylprednisolone and cyclophosphamide. *J Rheumatol.* 1992;19(3):370-2.