

RELATO DE CASO



Lúpus Eritematoso Sistêmico Grave Associado à Síndrome da Resposta Inflamatória Sistêmica na Adolescência

Severe Systemic Lupus Erythematosus Associated with Systemic Inflammatory Response Syndrome in Adolescence

Rita Mira de Oliveira^{1*}, Angela Vasconcelos¹, Ramón Nascimento¹, Fabiana Ribeiro^{1,2}, Nara Andrade^{1,3}

¹Chefe do Serviço de Pediatria Clínica do Hospital Santa Izabel; ²Residente de Pediatria do Hospital Geral Roberto Santos; ³Residente de Pediatria do Hospital Martagão Gesteira

Este estudo apresenta um relato de caso de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) Grave em um adolescente. O paciente apresentou COVID-19 três meses antes da admissão no Hospital Santa Izabel e apendicectomia há 25 dias da admissão. Foi internado com suspeita de Doença de Kawasaki (DK), entretanto, com os achados em exames complementares positivos para LES, presença da síndrome da resposta inflamatória sistêmica e evolução clínica, o paciente apresentou critérios para diagnóstico de LES

Palavras-Chave: Lúpus Eritematoso Sistêmico; Síndrome da Resposta Inflamatória Sistêmica; Evolução Clínica.

Correspondence addresses:

Dra. Rita Mira de Oliveira
rita.mira@santacasaba.org.br

Received: August 2, 2021

Revised: August 22, 2021

Accepted: August 26, 2021

Published: September 30, 2021

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2021 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia. All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
DOI: 10.35753

This study presents a case report of Severe Systemic Lupus Erythematosus (SLE) in an adolescent. The patient presented COVID-19 and did an appendectomy three months and 25 days before admission to the Hospital Santa Izabel, respectively. He was admitted with suspicion of Kawasaki Disease (KD). However, with the findings of positive complementary tests for SLE, the presence of systemic inflammatory response syndrome, and clinical evolution, the patient met the criteria for the diagnosis of SLE.

Keywords: Systemic Lupus Erythematosus; Systemic Inflammatory Response Syndrome; Clinical Evolution.

Relato de Caso e Discussão

Paciente ASCF do sexo masculino, 12 anos, negro, previamente sem comorbidades, compareceu ao ambulatório de pediatria com queixa de rash cutâneo e discreto edema em membros inferiores, o que foi optado inicialmente por conduta expectante. Evoluiu com febre, náuseas, vômitos e piora do edema em membros inferiores e progressão para membros superiores e face, associado ao aparecimento de lesões cutâneas difusas no corpo e hiperemia conjuntival, sendo necessário buscar a emergência para avaliação médica.

A história pregressa do paciente consistia em infecção por COVID-19 há 3 meses da admissão e apendicectomia há 25 dias da admissão. Além

disso, a história familiar do paciente é positiva para lúpus (a irmã é portadora da doença). Ao exame físico, o paciente apresentava estado geral regular, mucosas hipocrômicas 2+/4+, com edema periorbitário em face, membros e parede abdominal. A pele apresentava-se áspera, ressecada, avermelhada com discretas placas hiperemiadas. Presença de lesões xeróticas, com coloração azulada e manchas avermelhadas que clareiam com a digito-pressão. Em orofaringe, foram percebidas lesões aftoides.

O paciente foi internado em unidade hospitalar em 06/05/2021, com suspeita de Doença de Kawasaki (DK) e foi solicitado hemograma, que não apresentava alteração; e ecocardiograma foi realizado em 10/05/2021 para investigação complementar da suspeita diagnóstica. No exame, foi identificado: coronárias normoposicionadas com dilatação do tronco da coronária esquerda (tronco coronária esquerda apresentava paredes mais hiperecogênicas e ectasia, medindo 0,50cm Z score=+3,81 - Coronária direita de aspecto normal, medindo 0,27cm em óstio Z score: -0,36), caracterizando-se como aneurisma de coronária, fortalecendo a hipótese de DK incompleto. Foi realizado o tratamento com Imunoglobulina humana associada a ácido acetilsalicílico em dose anti-agregante plaquetária. Apresentou persistência da febre e por isso foi realizada nova

dose de imunoglobulina após 48h. Suspeitou-se também de síndrome inflamatória multissistêmica pediátrica, pela idade do paciente e por se tratar de um quadro inflamatório multissistêmico, atingindo o sistema cardiovascular e um histórico de RT-PCR para SARS-CoV-2 em abril de 2021.

Evoluiu no internamento, após as duas doses de imunoglobulina, com melhora da hiperemia conjuntival e edema em face e em parede abdominal, porém mantendo picos febris diários, lesões e rash cutâneo, bem como as lesões aftoides que dificultavam a ingestão de alimentos. Foram realizados novos exames laboratoriais que evidenciaram uma pancitopenia (hemoglobina de 7,8 g/dL; contagem de leucócitos de 2.140 μ L e contagem de plaquetas de 136.000 mil), evento não justificado pela DK.

Diante disso, o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) se apresentou como suspeita diagnóstica e foram solicitados novos exames para investigação (Tabela 1).

Apresentou sorologias virais não reagentes para os tipos virais mais comuns e em ecocardiograma de seguimento foram visualizados derrames pericárdico e pleural. No mesmo período, foi realizada biópsia de pele que evidenciou um padrão inflamatório nas lesões cutâneas típico de LES. Diante dos achados em exames complementares e evolução clínica, o

Tabela 1. Exames de sangue.

Exames	Resultado
Ferritina	1.103 ng/mL
LDH	513 UI/L
Anticoagulante lúpico	1,08 (não detectado)
cardiolipina IgA	Não reagente
cardiolipina IgM	Fracamente reagente
cardiolipina IgG	Fracamente reagente
Coombs direto	Reagente
DNA nativo	Não reagente
FAN	Padrão misto nuclear homogêneo e pontilhado título 1:80 e 1:320 respectivamente
ANTI SSB/LA	Não reagente

paciente apresentou critérios para diagnóstico de LES. Foi então iniciada prednisona e hidroxicloroquina para tratamento específico.

As hemoculturas colhidas em 15/05/2021 e 17/05/2021 positivaram para *S. aureus*, *K. pneumoniae* e *Kluyvera cryocrescens*, e iniciada antibioticoterapia com cefepime e oxacilina. Posteriormente a antibioticoterapia foi modificada para cefepime, vancomicina e micafungina por deterioração clínica do paciente.

Diante da persistência da gravidade do quadro e da febre o paciente foi transferido para unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP) para realização de pulsoterapia.

Em UTIP evoluiu com piora do quadro inflamatório sistêmico, com evolução de dispneia, descompensação hemodinâmica e cardíaca, sendo necessária intubação orotraqueal, nefrite lúpica e psicose lúpica. Neste momento foi realizada pulsoterapia com metilprednisolona, seguida de ciclofosfamida.

Após pulsoterapia, apresentou melhora clínica, porém com persistência da pancitopenia grave, foram realizados mielograma com biópsia de medula que indicaram possibilidade de síndrome hemofagocítica, por apresentar células hemofagocíticas, desencadeada pelo LES, porém a amostra estava diluída para conclusão diagnóstica.

Durante o internamento foi realizada nova dose de imunoglobulina devido à atividade inflamatória da doença. O paciente evoluiu gradualmente com melhora clínica importante, sendo transferido para enfermaria, onde permaneceu hospitalizado para realização de segunda pulsoterapia com ciclofosfamida um mês após a primeira dose.

Evoluiu no período com remissão do quadro infeccioso, melhora do quadro inflamatório, parâmetros laboratoriais dentro da normalidade, ecocardiograma com diminuição da dilatação de coronárias, com lesões cutâneas em cicatrização. Paciente recebeu alta hospitalar com indicação de realizar pulsoterapia com infusão de ciclofosfamida mensal por 4 meses e acompanhamento com reumatopediatra.

Referências

1. Machado C, Ruperto N. Consenso em reumatologia pediátrica: parte II - definição de melhora clínica para o lúpus eritematoso sistêmico e dermatomiosite juvenil. Revista Brasileira de Reumatologia [online]. 2005, v. 45.
2. Silva CA. Childhood-onset systemic lupus erythematosus: early disease manifestations that the paediatrician must know. Expert Rev Clin Immunol. 2016;12:907-10.