

Coroidopatia e nefrite no lupus: relato de caso

Choroidopathy and nephritis in lupus: case report

João Paulo Carvalho Vasconcelos¹.

Rafael Siqueira Athayde Lima¹.

Laís Maria Frota Silva².

Milena Aguiar Braga².

Ebenézer Pinto Bandeira Neto³.

1 Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 Centro Universitário Christus (Unichristus), Fortaleza, Ceará, Brasil.

3 Escola de Saúde Pública do Estado do Ceará, Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune que possui uma ampla diversidade de apresentações clínicas, podendo apresentar acometimento oftalmológico em metade dos pacientes. **Objetivo:** Descrever um caso clínico incomum de uma paciente com coroidopatia e nefrite com manifestações iniciais no LES com progressão rápida. **Metodologia:** Trata-se de um estudo observacional do tipo descritivo. Os dados foram coletados a partir do prontuário e relato de familiares. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 31 anos, com quadro de edema progressivo associado à poliartrite simétrica aditiva com comprometimento de pequenas e grandes articulações. Após 2 meses do início do quadro, evoluiu com urina espumosa, febre (38°C) quase diária, tosse seca, dispneia e ortopneia. Recebeu diagnóstico de LES e iniciou tratamento. Houve persistência do edema. A biópsia renal foi indicada e compatível com nefrite lúpica classe IV. A paciente evoluiu com turvação visual e redução da acuidade visual e recebeu diagnóstico de coroidoretinopatia lúpica. Foi iniciado tratamento com remissão dos quadros oftalmológico e renal. **Conclusão:** A coroidopatia lúpica deve ser suspeitada na presença de queixa aguda de turvação visual e redução de acuidade visual em paciente portador de LES, podendo levar a lesões irreversíveis.

Palavras-chave: Lupus Eritematoso Sistêmico. Coroidoretinite. Nefrite.

ABSTRACT

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is an autoimmune disease that has a wide diversity of clinical presentations, and may present ophthalmological involvement in half of patients. **Objective:** To describe an unusual clinical case of a patient with choroidopathy and nephritis as initial manifestations of SLE with rapid progression. **Methodology:** This is an observational, descriptive study. Data were collected from medical records and reports from family members. **Case report:** Female patient, 31 years old, with progressive edema associated with additive symmetric polyarthritis with involvement of small and large joints. Two months after the onset of the condition, she developed foamy urine, almost daily fever (38°C), dry cough, dyspnea and orthopnea. She was diagnosed with SLE and started treatment. The edema persisted. Renal biopsy was indicated and was compatible with class IV lupus nephritis. The patient developed visual blurring and reduced visual acuity and was diagnosed with lupus chorioretinopathy. Treatment was started with remission of ophthalmological and renal conditions. **Conclusion:** Lupus choroidopathy should be suspected in the presence of acute complaints of visual blurring and reduced visual acuity in a patient with SLE, which can lead to irreversible damage.

Keywords: Systemic lupus erythematosus. Choroidoretinitis. Nephritis.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído nos termos da licença Creative Commons CC BY.

Autor correspondente: João Paulo Carvalho Vasconcelos, Av Francisco Sá, 5445, Álvaro Weyne, Fortaleza, Ceará. CEP: 60335-195. E-mail: j.paulo_carvalho@hotmail.com

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 13 Mar 2023; Revisado em: 09 Jan 2024; Aceito em: 27 Mai 2024.

INTRODUÇÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune multissistêmica de apresentação clínica e patológica bastante variável. O acometimento renal em portadores de LES é comum, ocorrendo em aproximadamente 50% dos pacientes, sendo importante causa de agravamento de morbidade e mortalidade.¹

O envolvimento renal pelo LES pode simular o padrão de qualquer glomerulonefrite primária e a presença de nefrite lúpica deve ser suspeitada em pacientes com LES que desenvolvem sedimento urinário ativo com hematúria persistente (cinco ou mais hemácias com presença de dismorfismo eritrocitário), cilindros celulares, proteinúria ou elevação da creatinina sérica, títulos elevados de anti-DNA dupla hélice e baixos níveis de complemento (C3 e C4). A biópsia renal deve ser realizada na maioria dos pacientes com LES que apresentam evidência clínica ou laboratorial de envolvimento renal para estabelecer o diagnóstico correto, determinar o subtipo histológico de nefrite lúpica e prognóstico.²

Qualquer estrutura do olho pode estar envolvida no LES, sendo a ceratoconjuntivite seca a manifestação mais comum e, em geral, comporta-se como síndrome de Sjögren secundária. A próxima condição oftalmica mais comum em pacientes com lúpus é a vasculopatia retiniana. Outras manifestações menos frequentes incluem neuropatia óptica, coroidopatia, episclerite, esclerite e uveíte anterior. A coroidopatia é uma alteração raramente encontrada no LES.^{3,4} Embora a coroidopatia lúpica geralmente apresente bom prognóstico, pode ocorrer perda irreversível da visão.⁵

O objetivo do estudo é descrever um caso clínico incomum de uma paciente com coroidopatia e nefrite como manifestações iniciais no LES com progressão rápida, uma associação de sintomas pouco encontrada na literatura atual.

METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se de um estudo observacional descritivo do tipo relato de caso composto por informações retrospectivas e qualitativas, obtidas diretamente a partir de dados de prontuário, relato de familiares, exames, laudos, receituários e relatórios de procedimentos. Os princípios éticos foram respeitados e a obtenção das informações foi autorizada pela instituição de saúde envolvida, a partir da submissão à apreciação e à aprovação pelo comitê de ética em pesquisa do Hospital Geral de Fortaleza (Número: 5.430.064).

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 31 anos, apresentando quadro de 4 meses de edema progressivo, tendo evoluído para anasarca, associado a poliartrite simétrica aditiva com comprometimento de pequenas e grandes articulações,

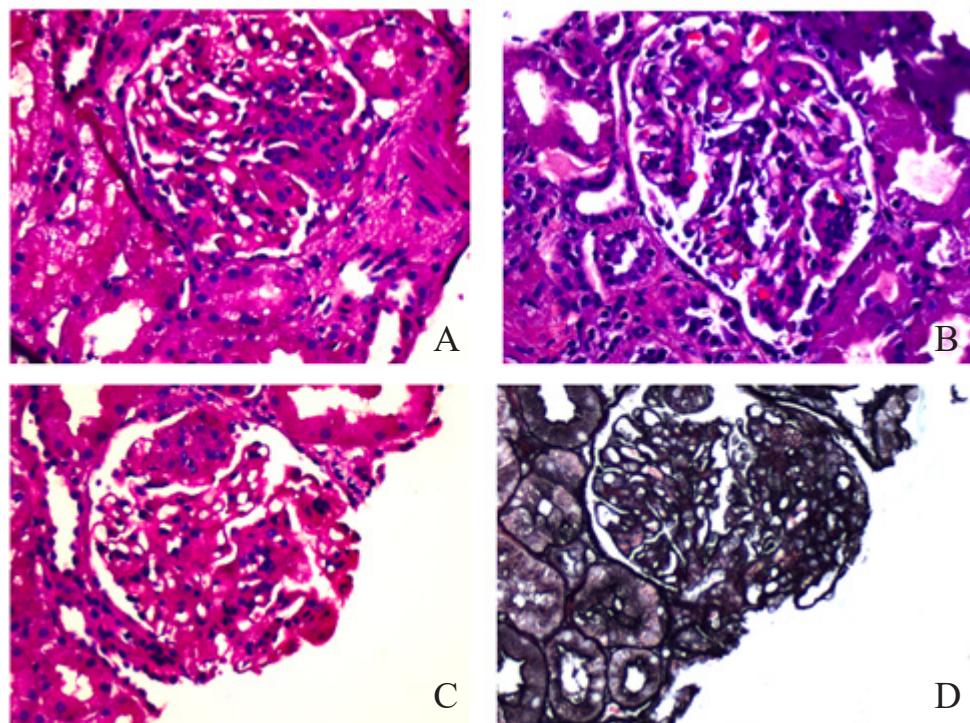
levando à limitação de movimento. Após 2 meses do início do quadro, progrediu com urina espumosa, febre (38°C) quase diária, tosse seca, dispneia e ortopneia. Recebeu diagnóstico de LES e iniciou tratamento com prednisona 60 mg/dia e hidroxicloroquina 400 mg/dia, apresentando melhora parcial dos sintomas. Devido à persistência do edema foi encaminhada à unidade de emergência. Nesta internação, apresentava ascite e edema de membros inferiores. A análise laboratorial mostrou: hemoglobina 9,3 g/dL, leucócitos 5200/mm³, plaquetas 171.000/mm³, ureia 35 mg/dL, creatinina 1,03 mg/dL, FAN 1:160 padrão nuclear homogêneo, hipocomplementemia (C3 32 mg/dL e C4 2 mg/dL), anti-DNA 1:160, sumário de urina com proteínas 3+/4+, hemácias > 50 por campo, leucócitos 18 por campo. A proteinúria foi de 6g em 24 horas. A biópsia renal evidenciou glomérulos com proliferação endocapilar segmentar, infiltração leucocitária, espessamento segmentar de alças e hipercelularidade mesangial sendo classificada como nefrite lúpica classe 4 (Figura 1). O fragmento da imunofluorescência não conteve glomérulos, inviabilizando a análise. Ainda durante a internação e antes de iniciar tratamento para quadro de nefrite, evoluiu com turvação e redução da acuidade visual. A fundoscopia mostrou embainhamento vascular na arcada temporal superior e microhemorragia superior à fóvea, achados sugestivos de vasculite lúpica. Foi iniciado pulsoterapia com metilprednisolona 1g/dia por 3 dias (seguido de prednisona 1 mg/kg/dia) e ciclofosfamida 1g (pulsos mensais por 6 meses). Após doze dias do primeiro pulso, apresentou remissão total dos sintomas visuais, com melhora da lesão exsudativa em ambos os olhos, sem sinais de vasculite ativa ou hemorragias e apresentando controle da nefrite lúpica com melhora da proteinúria e ausência de hematúria.

DISCUSSÃO

O LES é uma doença autoimune complexa que possui uma ampla diversidade de apresentações clínicas e acomete múltiplos sistemas.⁶ Recentemente, os critérios diagnósticos de LES foram atualizados e exigem fator anti-nuclear (FAN) em título maior ou igual a 1:80 associado a uma soma de pelo menos 10 pontos entre critérios clínicos. A nefrite lúpica (NL) é algo relativamente comum podendo ocorrer em até 50% dos pacientes diagnosticados com lúpus, o curso natural da doença varia de acordo com a idade de início dos sintomas, etnia e sexo. A biópsia renal deve ser realizada em todos os pacientes com proteinúria (acima de 500 mg/dia), sedimento urinário ativo ou com alterações na taxa de filtração glomerular (TGF) sem causa definida.

Nefrite lúpica é uma forma clássica de glomerulonefrite por depósitos de imunocomplexos e pode ser dividida em seis classes que variam de acordo com o local de depósito no rim e pela intensidade do processo inflamatório local.⁷ A classe I (NL mesangial mínima), é uma forma rara e normalmente não apresenta envolvimento renal significativo, por esse motivo em muitas ocasiões a biópsia renal não é realizada. Já a classe II (NL proliferativa mesangial) normalmente

Figura 1. Biópsia renal de paciente com nefrite lúpica.



Nota: A) e B) Proliferação mesangial (HE, 400x e PAS, 400x). C) Glomérulo com espessamento segmentar de alças e hipercelularidade endocapilar (HE, 400x). D) Ausência de espículas e vacuolizações de membrana (Prata, 400x).

está associada à presença de hematúria microscópica e/ou proteinúria discreta e com poucos depósitos subepiteliais ou endoteliais na microscopia ótica. Na classe III e IV ambas apresentam proliferação mesangial importante com presença de hematúria, proteinúria e pode causar alteração da taxa de filtração glomerular. A principal diferença entre as classes é o percentual de glomérulos acometidos sendo na classe III menos de 50% dos glomérulos acometidos. A classe IV é o achado mais comum em biópsias e também está associado com maior gravidade do quadro renal, necessitando em geral de tratamento imediato. Classe V (nefropatia membranosa por NL) corresponde a aproximadamente 15% dos casos de NL e está associada à presença de síndrome nefrótica. A classe VI apresenta-se como uma glomerulonefrite crônica em estágio avançado sendo normalmente associado a esclerose global de mais de 90% dos glomérulos. Outras formas de acometimento renal do lúpus são vasculites, podocitopatias, nefrite intersticial e associado ao tratamento imunossupressor.⁸ No presente caso, a biópsia renal apresentou achados de glomérulos com proliferação endocapilar segmentar associado a infiltração leucocitária e proliferação mesangial associada, achados compatíveis com NL classe IV.

O primeiro caso de acometimento oftalmológico pelo LES foi relatado em 1929. Hoje sabe-se que até um terço dos pacientes podem apresentar complicações oftalmológicas causadas por diversos mecanismos da doença ou como

efeito adverso do tratamento tópico ou sistêmico.⁶ Diversas estruturas podem ser acometidas: região periorbitária, conjuntiva, córnea, esclera, episclera, úvea, retina e coroide. Pode existir, ainda, acometimento neuro-oftalmológico.^{6,9} Os acometimentos mais frequentes são: síndrome do olho seco associado ao LES e a catarata causada pelo uso crônico de corticosteroide.

As manifestações vasculares retinianas constituem o acometimento oftalmológico mais comum da doença,¹⁰ caracterizadas por exsudatos algodonosos, hemorragias retinianas e tortuosidade vascular.¹¹ O envolvimento isquêmico de coroide e retina pode estar associado à presença de síndrome do anticorpo antifosfolípide.

A coroidopatia é uma alteração raramente descrita no LES e pode ocorrer de maneira associada ou não à retinopatia lúpica. Acredita-se que o quadro é subdiagnosticado e pode levar à perda visual.¹² A patogênese consiste em acometimento vascular da coroide, possivelmente por deposição de imunocomplexos, levando a lesão ao epitélio pigmentar retiniano, com consequente secreção de líquido seroso posterior à retina.¹³ Pode ser observada elevação serosa do epitélio pigmentar da retina e retina sensorial, podendo evoluir para perda visual por descolamento de retina, exsudativo e lesão macular. Anticorpos contra o epitélio pigmentar retiniano podem contribuir para a

patogênese.¹⁴ Em um estudo com 28 pacientes portadores de coroidopatia lúpica, 69% apresentou acometimento bilateral. A apresentação clínica de pacientes portadores de coroidopatia causada pelo LES variam na literatura desde assintomáticos até a presença de redução importante acuidade visual.^{15,16} Exames de imagem são importantes na avaliação e seguimento, e podem diagnosticar alterações não observados ao exame clínico. A angiografia com fluoresceína pode mostrar isquemia da coroide, observando-se pontos hipopigmentados subretinianos e áreas de isquemia. Outros exames incluem a angiografia com indocianina, para analisar a vasculatura da coroide, e a tomografia de coerência óptica, para avaliar a presença de exsudato e descolamento de retina. Além disso, a presença da coroidopatia constitui indicação de imunossupressão agressiva e prolongada.⁵ No caso em discussão a paciente apresentava embainhamento vascular na arcada temporal superior e microhemorragia superior à fóvea, achados sugestivos de vasculite lúpica.

O tratamento da doença sistêmica pode levar a importante melhora nos quadros de coroidopatia e retinopatia. Com o

tratamento adequado, o prognóstico visual é bom, apesar da existência de casos com lesão irreversível. Algumas terapias, como a foto-dinâmica ou a fotocoagulação, podem ser instituídas em casos refratários à imunossupressão.⁵

No presente caso, a paciente apresentava importante acometimento renal e oftalmológico pelo LES. A coroidopatia, apesar de rara, costuma ocorrer em momento de importante atividade da doença. A paciente apresentou importante melhora do quadro oftalmológico após tratamento agressivo da doença de base.

CONCLUSÃO

A coroidopatia lúpica é uma complicação rara, com apenas 30 casos descritos na literatura até 2011 e, se não tratada adequadamente, pode levar a sequelas irreversíveis. A coroidopatia lúpica deve ser suspeitada na queixa aguda de turvação visual em paciente portador de LES e o acompanhamento conjunto com oftalmologista é de suma importância.

REFERÊNCIAS

- Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et. al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(9):1151-9
- Austin HA 3rd, Boumpas DT, Vaughan EM, Balow JE. 1994. Predicting renal outcomes in severe lupus nephritis: contribution of clinical and histological data. *Kidney Int.* 1994;45(2):544-50.
- Jimenez-Vega A, Herencia-Anaya K, Palacios-Sánchez C, Cáceres-Del-Carpio J. Choroidopathy and optic neuropathy in systemic lupus erythematosus, a case report. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed).* 2022;97(1):34-39.
- Edouard S, Douat J, Sailler L, Arlet P, Astudillo L. Bilateral choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2011;20(11):1209-10.
- Canamar Am Junior, Sousa JM, Andrade GC, Nascimento HM. Choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Rev bras oftalmol.* 2017;76(2):98-100.
- Sivaraj RR, Durrani OM, Denniston AK, Murray PI, Gordon C. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46(12):1757-62.
- Abu el-Asrar AM, Naddaf HO, Mitwali A. Choroidopathy in a case of systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 1995;4(6):496-7.
- Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, Seshan SV, Alpers CE, Appel GB, et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2003;49(10):3226-38.
- erythematosus revisited. *J Am Soc Nephrol.* 2004;15(2):241-50. Erratum in: *J Am Soc Nephrol.* 2004;15(3):835-6.
- Castillo JM, Castillo A, Cruz AF, Sanchez JG. Persistent choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Doc Ophthalmol.* 1994;88(2):175-8.
- Brasil OF, Barreto DP, Oliveira MV, Japiassú RM, Moraes HV Junior. Coroidopatia lúpica – Relato de 2 casos. *Arq Bras Oftalmol.* 2004;67(4):657-60.
- Hadler BC, Borges H. Retinopatia vaso-oclusiva por lúpus eritematoso sistêmico associada à síndrome do anticorpo antifosfolípido. *Rev Bras Oftalmol.* 2018;77(1):50-3.
- Snyders B, Lambert M, Hardy JP. Retinal and choroidal vaso-occlusive disease in systemic lupus erythematosus associated with antiphospholipid antibodies. *Retina.* 1990;10(4):255-60.
- Cunningham ET Junior, Alfred PR, Irvine AR. Central serous chorioretinopathy in patients with systemic lupus erythematosus. *Ophthalmology.* 1996;103(12):2081-90.
- Palejwala NV, Walia HS, Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of the literature. *Autoimmune Dis.* 2012;2012:290898.
- Jabs DA, Hanneken AM, Schachat AP, Fine SL. Choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol.* 1988;106(2):230-4.
- Nguyen QD, Uy HS, Akpek EK, Harper SL, Zacks DN, Foster CS. Choroidopathy of systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2000;9(4):288-98.

Como citar:

Vasconcelos JP, Lima RS, Silva LM, Braga MA, Bandeira EP Neto. Coroidopatia e nefrite no lupus: relato de caso. *Rev Med UFC.* 2025;65:e85112.