

CASO CLINICO/CLINICAL CASE

Poliserosite: A propósito de um caso clínico

Polyserositis: a case report

CARLOS BOINAS*, JOSÉ ALBERGARIA AMBAR**, CASIMIRO MACHADO***,
MARIA JOÃO MARQUES GOMES****

RESUMO

No presente caso clínico descreve-se um doente com poliserosite, trombocitopenia autoimune e artrite não erosiva. Apresenta ainda lesões cutâneas sugestivas, mas não suficientemente expressivas para a sua inclusão nos critérios de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) definidos pela Associação Americana de Reumatologia (ARA) em 1982.

Assim, apesar deste doente ser ANA negativo e apresentar apenas 3 dos critérios definidos pela ARA os autores sugerem a hipótese de diagnóstico de LES devido às características das lesões cutâneas observadas e à positividade do "lupus band test".

Os autores aproveitam para fazer uma breve revisão sobre o "lupus band test" e sua elevada sensibilidade e especificidade no diagnóstico de LES.

REV. PORT. PNEUMOL 1999; V (6): 603-609

Palavras-chave: Poliserosite; Lupus Eritematoso Sistémico; LES; ANA negativo; "lupus band test".

ABSTRACT

In the following case report is presented a patient with polyserositis, autoimmune thrombocytopenia and arthritis. He presents also skin lesions that suggest Systemic lupus erythematosus (SLE), but that were not considered typical enough for the inclusion in the criteria defined by the American Rheumatology Association (ARA) in 1982.

Although the ANA was negative and only 3 of the ARA criteria are fulfilled, the authors made a presumptive diagnosis of SLE supported by the skin lesions and a positive lupus band test.

The high sensibility and specificity of the lupus band test in the diagnosis of SLE is briefly revised.

REV. PORT. PNEUMOL 1999; V (6): 603-609

Key-words: Polyserositis; Systemic lupus erythematosus; SLE; ANA negative; lupus band test.

* Interno do Complementar de Pneumologia do Hospital de Pulido Valente

** Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia do HPV

*** Director do Serviço 3 de Pneumologia do HPV

**** Coordenadora do Departamento de Pneumologia de HPV

Recebido para publicação: 99.6.14

Aceite para publicação: 99.11.24

INTRODUÇÃO

O LES é uma doença sistémica, de etiologia autoimune, em que o diagnóstico se estabelece na presença de 4 dos 11 critérios definidos em 1982 pela Associação Americana de Reumatologia (ARA) (1).

São os seguintes os 11 critérios definidos pela ARA em 1982:

1. Exantema malar
2. Erupção de lupus discoide
3. Fotossensibilidade
4. Úlceras orais ou nasofaríngeas
5. Poliartrite não erosiva
6. Serosite
7. Lesão renal (proteinúria ou cilindrúria)
8. Alterações neurológicas
9. Alterações hematológicas
10. Alterações imunológicas (células LE, Ac anti-DNA, Ac anti-Sm, VDRL falsamente positivo)
11. ANA (Anticorpos antinucleares) positivo

Os critérios de diagnóstico de LES, têm sofrido diversas actualizações na sequência da evolução dos testes imunológicos e actualmente, apesar da importância da sintomatologia clínica, o diagnóstico depende em grande parte da presença de ANA.

A presença de 4 critérios ARA atribui uma probabilidade de diagnóstico de LES elevada, aumentando significativamente quando um dos critérios é a presença de positividade de ANA (2). A sensibilidade da presença de ANA positivo para o diagnóstico LES é de 99% e a sua especificidade é de apenas 49% (1).

Um grande número de doenças, nomeadamente colagenoses apresentam ANA positivo, não sendo suficiente a sua presença para o diagnóstico de LES, havendo necessidade de complementar este exame com a pesquisa de Ac anti-DNA-ds (sensibilidade - 67%, especificidade - 92%) (1,3) e Ac Anti-Sm.

O "lupus band test" é um teste imunológico em que se pretende demonstrar numa biópsia da pele a presença de depósitos de imunoglobulinas, certos factores do complemento ou fibrinogénio (4).

Apesar da elevada sensibilidade e especificidade apresentada para o Lupus, sobretudo na sua forma

sistémica, actualmente ainda não se encontra incluída nos critérios de diagnóstico de LES.

O derrame pleural aparece em 25-56% dos casos de LES (consoante as séries), é uni ou bilateral (5,6), frequentemente recidivante (3), muito sensível aos corticosteroides (8). Trata-se de um exsudado rico em albumina, glicose normal e pH alcalino (o que o diferencia do derrame da Artrite Reumatoide).

CASO CLÍNICO

Um doente de 66 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, pedreiro (reformado), recorreu a uma consulta externa de Pneumologia hospitalar para esclarecimento etiológico de derrame pleural bilateral. Na altura foi detectada a presença de trombocitopenia grave pelo que foi internado no serviço de Pneumologia desse hospital em Julho de 1997.

À data de internamento referia dispneia para médios esforços, ligeira astenia e emagrecimento de aproximadamente 2 Kg em 1 mês. Não apresentava outras queixas do foro respiratório, nomeadamente dispneia em repouso, ortopneia, dispneia paroxística nocturna, tosse ou toracalgia. Negava ainda queixas de febre ou edemas dos membros inferiores. Referia queixas de artralguas dos pés, mãos, punhos, desde há vários anos, acompanhados por vezes de ligeiros sinais inflamatórios. Em relação aos antecedentes pessoais salienta-se a presença de lesões cutâneas na face, pescoço, região anterosuperior do tórax e mãos, que apareceram há aproximadamente 20 anos e que descreve com sendo inicialmente de aspecto eritemato-papuloso, tendo-se tornado progressivamente despigmentadas e desprovidas de pelos. Polipose nasal operada há 4 anos (actualmente sem queixas).

Trata-se de um doente ex-fumador desde há vários anos, com uma carga tabágica de aproximadamente 50 U.M.A., com hábitos etanólicos ligeiros e não fazendo qualquer medicação habitualmente.

Ao exame objectivo apresentava-se vigil, colaborante, orientado tempo-espacialmente, com bom

estado geral e idade aparente correspondente à idade real. Apirético, eupneico e acianótico. Mucosas coradas e hidratadas. Anictérico. T.A. de 151-100mmHg, pulso radial de 94 ppm, amplo e rítmico.

Salienta-se a presença de lesões petequiais nos membros inferiores e áreas de despigmentação na face, pescoço, região antero-superior do tronco e mãos, com aspecto cicatricial (Fig.1).

Sinais estetoacusticos compatíveis com derrame pleural bilateral, mais marcado à direita e sem alterações da auscultação cardíaca. O exame neurológico não revelou alterações e a prova de Mantoux com 2 U. foi negativo.

No teleradiografia do tórax observava-se derrame pleural bilateral envolvendo o 1/3 inferior do hemitórax direito, obliteração do seio costofrênico à esquerda e aumento da sombra cardíaca (Fig. 2).

A TAC torácica e abdominal confirma a presença das alterações anteriormente referidas, constatando-se ainda a existência de derrame pericárdico de pequenas dimensões e ascite nos espaços perihepático e periesplênico (Figs.3 e 4).

Recorreu-se à realização de ecocardiograma e ecografia abdominal que confirmam pequeno derra-

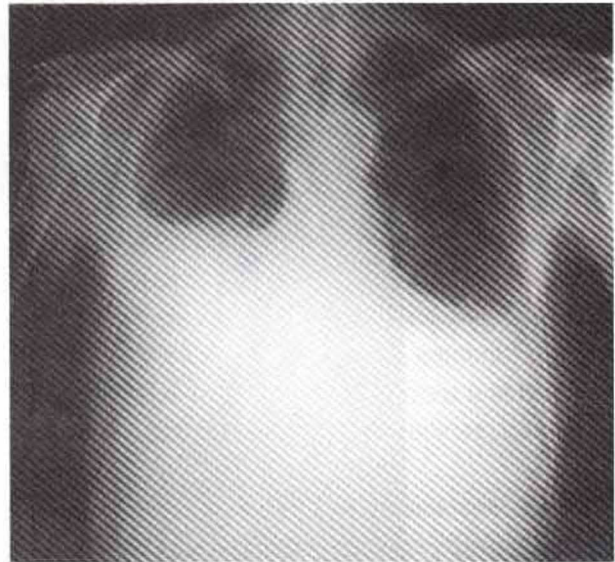


Fig. 2 – Teleradiografia do tórax PA realizado à data de internamento apresentando derrame pleural bilateral, volumoso à direita e aumento da sombra cardíaca

me pericárdico e líquido intraperitoneal, sem outros elementos relevantes a acrescentar.

Dos exames analíticos realizados à data de entrada salienta-se a presença de hemograma normal e



Fig. 1 – Mãos do doente apresentando lesões despigmentadas e cicatriciais

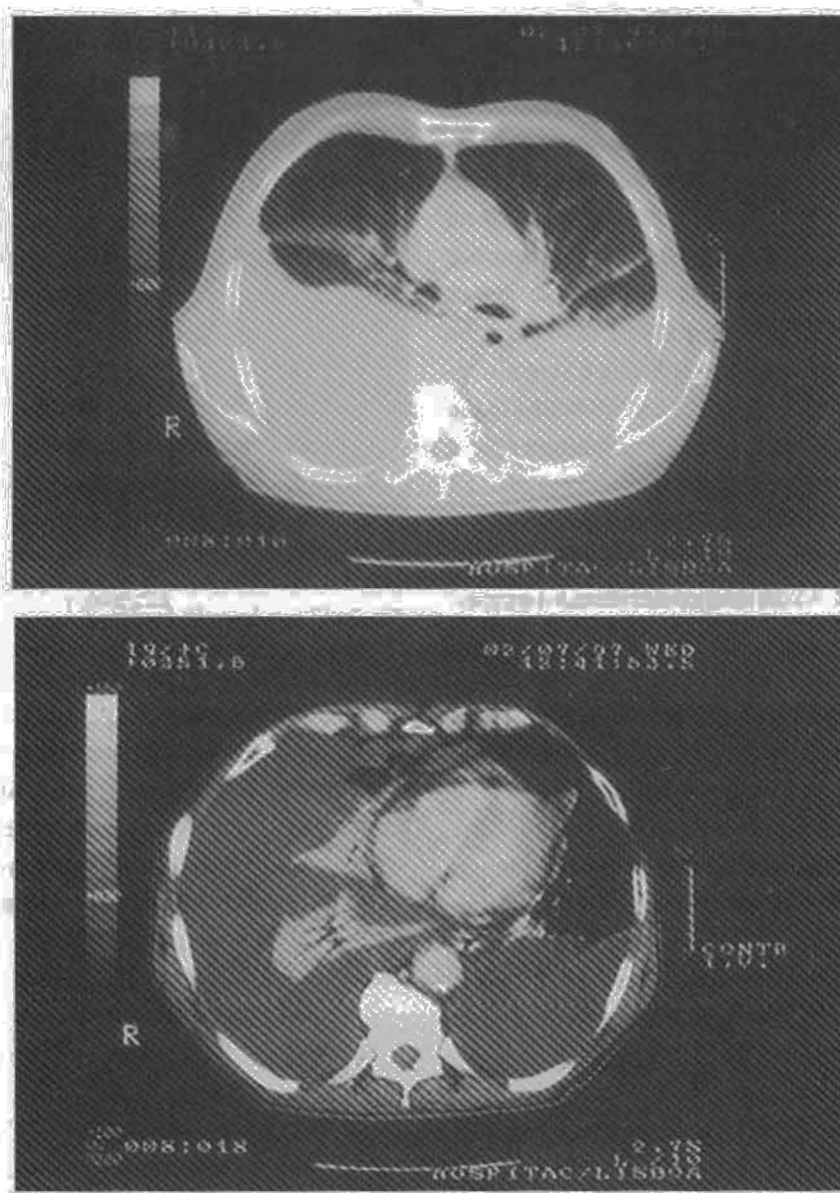


Fig. 3 e 4 - Tac torácico onde se salienta derrame pleural (Fig. 3) e pequeno derrame pericárdico (Fig. 4).

trombocitopenia marcada (plaquetas $7.000 \times 10^9/l$). A uremia era de 48mg/dl, creatinemia de 1,3 mg/dl, urina tipo II sem alterações e proteinúria de 24 horas dentro dos valores de normalidade. As análises de rotina para função hepática não apresentavam alterações. Verificava-se uma diminuição no soro de C3 com o valor de 24,9 mg/dl (n: 85-193), C4 era menor que 10 mg/dl (n:12-36) e a Ig E era elevada: 2013

UI/ml (n: 25- 100). HIV 1 e 2 negativos. CEA, Alfafetoproteína e PSA negativos.

Foi efectuado mielograma que mostrava a presença de aumento da série megacariocítica, sem outras alterações relevantes.

A pesquisa de Ac antiplaquetários (autoanticorpos) foi positiva, tendo sido negativos os resultados da detecção de ANA, Ac anti DNA ds, Ac anti DNA ss,

Ac anti SS-A, Ac anti SS-B, ASMA, AMA, Células LE, Factor Reumatóide e VDRL.

Em vista de quadro clínico e de pensarmos estarmos na presença de um doente com uma colagenose foi introduzida corticoterapia (1 mg/Kg/dia), tendo-se verificado uma progressiva melhoria do quadro laboratorial, traduzida por aumento do número de plaquetas, o que permitiu a realização de toracentese (diagnóstica e terapêutica) e biópsia pleural (Fig. 5).

O líquido pleural era um exsudado com pH de 8,0, proteínas de 3,96, LDH de 144, glicose de 108, ADA de 20,1 (normal, menor que 23), com 310 leucócitos/mm³ (68% linfócitos). O exame bacteriológico, micobacteriológico e pesquisa de células neoplásicas no líquido pleural foram negativos. Histologicamente a biópsia pleural revelava pleurite crônica inespecífica, sem lesões de vasculite e com pesquisa de substância amiloide pelo Vermelho do Congo negativa.

Não foi realizada biópsia renal por não terem sido encontradas alterações da função renal que o justificassem.

Em virtude de quadro clínico ser sugestivo de Colagenose / Lúpus Eritematoso Sistemico, mas o estudo analítico imunológico ter sido inconclusivo pediu-se o estudo "lupus band test" que foi realizado

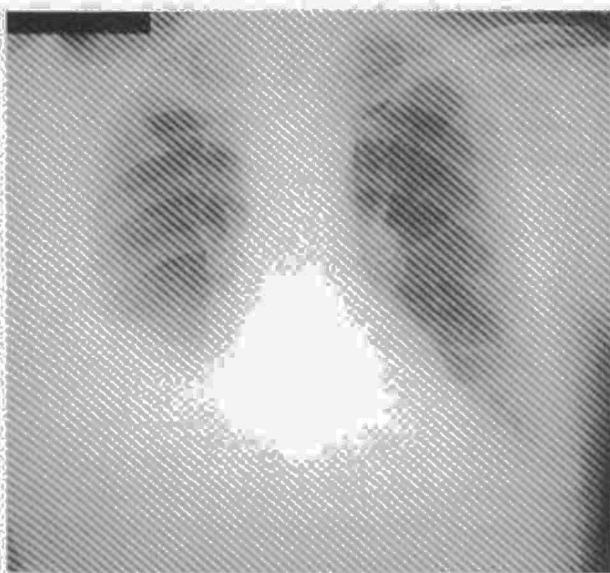


Fig. 5 - Rx tórax PA após realização da primeira toracentese

em biópsia de pele sã do antebraço e que se revelou positivo com depósitos de Ig G em banda granulosa na membrana basal.

O doente é seguido em consulta desde há aproximadamente 9 meses, encontrando-se actualmente assintomático, mantendo derrame pleural, embora de menores dimensões, sem derrame pericárdico e com valores plaquetários de aproximadamente: 50.000-70.000x10⁹/l plaquetas. Tem sido realizado o desmame progressivo da corticoterapia, embora se tenha observado que os valores plaquetários e volume de derrame pleural se encontram dependentes da manutenção desta terapêutica.

Na altura da última observação o doente apresentava um exantema malar discreto que se desenvolveu após exposição solar e agravamento das queixas articulares, em especial nas mãos e pés. Verificou-se ainda progressivo aumento dos valores de C3 e C4 para valores normais, e diminuição da Ig E, mas ainda apresentando valores aumentados em relação ao normal. O restante estudo imunológico realizado na altura manteve-se negativo.

DISCUSSÃO

Encontramos neste doente os seguintes critérios para o diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistemico definidos pelo Colégio Americano de Reumatologia em 1982 (1):

- Artrite não Erosiva (mãos, punhos e pés)
- Poliserosite (Derrame pleural, derrame pericárdico e ascite)
- Trombocitopénia

Não se inclui nestes critérios, embora fossem sugestivos, a presença de um exantema malar discreto que se desenvolveu na sequência de pequena exposição solar (fotosensibilidade) e as lesões cutâneas que o doente apresenta actualmente, despigmentadas e atróficas no pescoço, região superior do tórax e mãos. Essas lesões cutâneas terão tido inicialmente (há cerca de 20 anos) características maculopapulares e tendo-se tornado progressivamente despigmentadas

e atróficas sugerindo a evolução de certos tipos de exantema discoide (3).

Refere-se ainda outras características presentes, associadas a distúrbios imunológicos e presentes no LES:

- Presença de autoanticorpos antiplaquetários (7)
- C3 baixa (1,8)
- C4 baixa (1,8)
- Ig E elevada (não foram encontradas referências bibliográficas para a associação desta com o LES).

A frequência de LES com ANA negativo encontrada na bibliografia varia de 1% (9,10) a 20% (11). A negatividade parece estar associado a formas com predomínio de fotossensibilidade e envolvimento renal (9,10), tendo ainda sido descritas formas com envolvimento pulmonar em doentes idosos (12).

A biópsia cutânea para o "lupus band test" pode ser realizada em pele sã ou pele doente, dando-se preferência a pele sã de zona não exposta ao sol, habitualmente antebraço ou região deltoide, pretendendo-se assim minimizar os efeitos no teste das alterações da estrutura dermo-epidérmica e da exposição solar (13).

Foram realizados testes em doentes com LES, Lupus Cutâneo, outras Colagenoses e indivíduos sãos. Nas três séries analisadas (4,14,15) encontraram-se valores muito significativos de sensibilidade, respectivamente 80%, 87% e 93% e especificidade de 100%, 85,5% e 87%. Assim verifica-se que o "lupus band test" tem um alto valor para o diagnósti-

co de LES e para a exclusão de doenças clinicamente semelhantes ao LES.

Em relação ao doente em estudo apresenta 3 critérios ARA positivos, 3 critérios ARA sugestivos, "lupus band test" positivo e boa resposta à corticoterapia mas, pelo contrário, não se enquadra no grupo etário, sexo e raça mais frequentes, apresentando durante o período de aproximadamente 9 meses persistência de negatividade de ANA, Ac anti-DNA-ds, Ac anti-SS-A e Ac anti-SS-B.

Salienta-se que estes exames foram realizados encontrando-se o doente sob corticoterapia, sendo possível a sua interferência nos resultados.

Na sequência do que foi exposto e enquanto se aguarda padronização do "lupus band test" e a sua eventual inclusão nos critérios ARA, como já foi sugerido por vários autores (4,16,17,18), assim como da necessária avaliação do doente num período maior de tempo, os autores consideram que este doente apresenta uma doença autoimune, sendo a hipótese de diagnóstico mais provável a de Lupus Eritematoso Sistémico.

Correspondência:

Podera ser dirigida a qualquer dos autores:
Hospital de Pulido Valente, Serviço de Pneumologia Geral
Alameda das Linhas de Torres, 117
1750 Lisboa

ou:

Dr. Carlos Boinas
R. Prof. Arsenio Cordeiro, nº 7, 5º E.,
1600 Lisboa

BIBLIOGRAFIA

1. TAN EM, COHEN AS, FRIES JF, MASI AT, MCSHANE DJ, ROTHFIELD NF, SCHALLER JG, TALAL N, WINCHESTER RJ. The 1982 Revision Criteria for the Classification of Systemic Lupus Erythematosus. *Arthr Rheum* 1982; 25: 1271-1277.
2. LEVIN RE, WEINSTEIN A, PETERSON M et coll. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 530.
3. DUBOIS EL. *Lupus erythematosus*. University of Southern California Press, Los Angeles, 2eme edit 1974, p798.
4. CARVALHO MF, COELHO RA. Lupus band test: valor diagnostico no LED. *Acta Med Portuguesa* 1991; 5: 242-248.
5. BURTON F DICKEY, ALLEN R MYERS. Pulmonary Manifestations of Collagen-Vascular Diseases, in *Pulmonary Disease and Disorders*, Fishman, McGraw-Hill Book Company, edition 2ª 1988, vol. I, p. 659.
6. MEYER O, KAHN MF. Lupus erythémateux disseminé, in *Les Maladies Systemiques*; 3 eme. Edition, Flammarion Medecine-Sciences 1991; 239-424.
7. HOWE SE, LYNCH DM. Platelet antibody binding in SLE. *J Rheumatol* 1987; 14: 482.
8. FELDT JM. *Lupus Eritematoso Sistemico*; Postgraduate Medicine-versão port 1996, vol. 5, nº2.
9. MADDISON PJ. ANA-negative SLE. *Clin Rheum Dis* 1982; 8: 105.
10. MADDISON PJ, PROVOST TT, REICHLIN M. Serological findings in patients with "ANA-negative" SLE. *Medicine* 1981; 60: 87.
11. HOPE RA, LONGMORE JM, HODGETTS TJ, RAMRAKHA PS. *Rheumatology in Oxford Handbook of Clinical Medicine*, third edition, Oxford University Press 1993, p. 672.
12. HEDGPETH MT, BOULWARE DW. *Arthritis Rheum* 1988; 31: 545.
13. GRUSCHWITZ M, KELLER J. Comparative immunofluorescence study of actinic keratosis and chronic discoid lupus erythematosus. *Z Hautkr (Germany, West)* Nov. 15, 1987; 62 (22), p 1585-1595.
14. SCARPA R, CARRELA M, CASIERE D et coll. *Recenti progressi in Medicina* 1990; vol. 81, n. 12.
15. GEORGE R, KURIAN S, JACOB M, THOMAS K. *Int J Dermatol* 1995 Mar; 34 (3): 170-173.
16. MOSES BARLAND P. Laboratory criteria for diagnosis of SLE. *JAMA* 1979; 242: 1039-1043.
17. PROVOST TT. *Immunopathology of the Skin*, ed. 2, New York, John Wiley Sons 1987, p 16-17.
18. POHL MA, KRAKANER Ret al. Modified criteria for the diagnosis of SLE in the presence of proliferative nephritis. *Kidney Int* 1983; 23: 131.