

Retinopatia hipertensiva maligna secundária a lúpus eritematoso sistêmico em adolescente

Malignant hypertensive retinopathy secondary to systemic lupus erythematosus in adolescent

Thiago Sande Miguel¹ , Ana Luiza Mansur Souto¹ , Fernanda Bekman Diniz Mitleg Rocha² , Tais Rossett³ , Felipe Bekman Diniz Mitleg Rocha¹ , Eduardo de França Damasceno¹ 

¹ Universidade Federal Fluminense, Niterói, RJ, Brasil.

² Universidade Estácio de Sá, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³ Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz, Cascavel, PR, Brasil.

Como citar:

Miguel TS, Souto AL, Rocha F, Rossett T, Rocha FB, Damasceno EF. Retinopatia hipertensiva maligna secundária a lúpus eritematoso sistêmico em adolescente. Rev Bras Oftalmol. 2022;81:e0020.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20220020>

Descritores:

Lupus eritematoso sistêmico;
Hipertensão ocular;
Autoimunidade; Retinopatia hipertensiva; Adolescente

Keywords:

Lupus erythematosus, systemic;
Hypertension; Autoimmunity;
Hypertensive retinopathy;
Adolescent

Recebido:
30/6/2021

Aceito:
18/10/2021

Autor correspondente:

Nome: Thiago Sande Miguel
Endereço completo: Rua das bromélias,
Número 60. Barra da Tijuca. Apartamento
605.
Tel.: (24)- 999015060
E-mail: thiagosande.miguel@hotmail.com

Instituição de realização do trabalho:

Universidade Federal Fluminense, Niterói,
Rio de Janeiro, Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:

trabalho não financiado.

Conflitos de interesse:

os autores declaram que não há conflitos de interesses.



Copyright ©2022

RESUMO

O lúpus eritematoso sistêmico é uma doença que pode apresentar comprometimento oftalmológico geralmente benigno, sendo as alterações mais encontradas a síndrome do olho seco e a catarata. Nos pacientes com a doença estável, o dano oftalmológico parece estar relacionado ao tratamento sistêmico a longo prazo, o que enfatiza a importância do exame oftalmológico completo de rotina. Porém, quando a doença está em franca atividade e, em especial, quando há o envolvimento renal, deve-se iniciar o tratamento precoce com corticoterapia sistêmica e com medidas de suporte, para se evitarem repercussões mais complexas, como as crises hipertensivas que podem levar ao óbito.

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus may present ophthalmological involvement, usually benign, and the most common changes are dry eye syndrome and cataract. In patients with stable disease, ophthalmologic damage appears to be related to long-term systemic treatment, emphasizing the importance of routine complete ophthalmologic examination. However, in full-blown disease, especially when there is renal involvement, early treatment should start with systemic steroid therapy and supportive measures, to avoid major repercussions, such as hypertensive crises that may lead to death.

INTRODUÇÃO

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma patologia inflamatória autoimune crônica de origem multissistêmica caracterizada por uma série de manifestações clínicas, podendo se apresentar de diferentes maneiras e graus de severidade.⁽¹⁻⁴⁾

A incidência do LES varia de 1,8 a 20 ou mais casos por 100 mil indivíduos por ano, sendo 80% a 90% dessas pacientes mulheres com faixa etária média dos 15 a 30 anos.

A fisiopatogenia não é completamente esclarecida, e, com isso, vários fatores são sugeridos, para explicar a origem da doença, oscilando desde fatores genéticos a ambientais.^(2,3,5)

O quadro clínico sistêmico pode variar desde achados inespecíficos, como adinamia, febre, prostração e perda ponderal, a sinais mais clássicos, como o típico exantema em asa de borboleta na região malar. Quadros mais graves são caracterizados por acometimento neurológico, cardíaco e renal, que podem levar o paciente a óbito.^(1,3,5)

O LES pode acometer praticamente todas as estruturas oculares e anexos, o que culmina em uma grande diversidade de manifestações clínicas, dificultando seu diagnóstico.⁽⁴⁻⁶⁾

As manifestações oftalmológicas, em sua maioria, são de bom prognóstico, mas podem existir casos potencialmente severos que levam à cegueira, uma vez que a amaurose pode ser secundária, tanto do espectro da atividade da doença localizada no olho ou como seqüela de acometimento sistêmico, com repercussões oftalmológicas, como crises hipertensivas malignas.^(5,7,8)

A retinopatia hipertensiva maligna é caracterizada por alterações no sistema vascular retiniano secundárias ao aumento da pressão arterial sistêmica de maneira descontrolada. Na fase aguda da hipertensão arterial maligna, podem ocorrer hemorragias retinianas, exsudatos duros, machas algodonoas e, até mesmo, neuropatia óptica hipertensiva com edema de papila.^(2,3,7,9)

Além das manifestações oftalmológicas induzidas pelo LES, as drogas utilizadas para o tratamento sistêmico da doença podem ser danosas ao olho, uma vez que os corticoides podem causar catarata e glaucoma, e os anti-maláricos podem levar à toxicidade retiniana, manifestada pelo padrão clássico de maculopatia em alvo, que pode cursar com importante perda visual.^(4,5,8,10)

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 14 anos, internada no pronto atendimento do Hospital Universitário Antônio Pedro, com queixas de borramento e diminuição da acuidade

visual associada à cefaleia de forte intensidade. Além disso, apresentava hipertensão arterial sistêmica de difícil controle em investigação para síndrome nefrítica.

Ao exame oftalmológico, a acuidade visual sem correção era de 20/60 e 20/80.

A biomicroscopia evidenciava apenas edema em região periorbital.

O exame fundoscópico revelou edema de disco óptico bilateralmente, hemorragias retinianas, afinamentos e tortuosidade vascular, exsudatos duros e algodonosos (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Edema de disco óptico do olho direito evidenciando hemorragias retinianas inferiores em chama de vela peripapilares, além de afinamento e tortuosidade vascular.

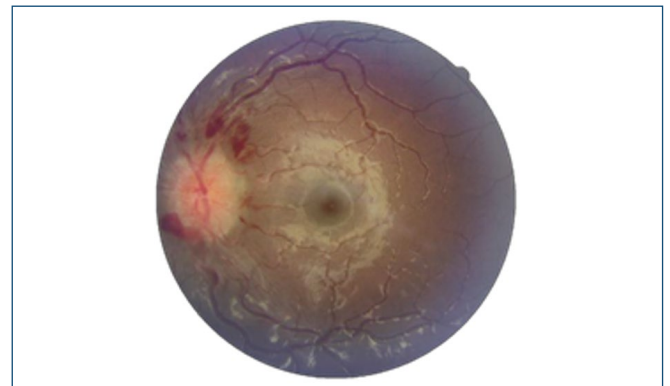


Figura 2. Edema de disco óptico do olho esquerdo com tortuosidade e estreitamento vascular, hemorragias retinianas peripapilares nas regiões superiores e inferiores em chama de vela.

A paciente foi submetida a controle pressórico rigoroso com nitroprussiato de sódio, hidralazina, losartana, anlodipino e metildopa. Concomitantemente, foi realizada investigação sistêmica completa, em busca de etiologias secundárias de hipertensão arterial sistêmica que justificassem tais achados.

Os exames laboratoriais evidenciaram proteinúria >500mg em 24 horas, aumento das escórias nitrogenadas, fator nucleotídeo +, anti-DNA +, anti-Sm +, anti-Ro + e anti-La+, sendo fechado o diagnóstico de LES.

O tratamento foi iniciado com metilprednisona em pulsoterapia, com melhora gradual do quadro clínico, da acuidade visual (20/25 e 20/20) e das alterações fundoscópicas (Figuras 3 e 4).

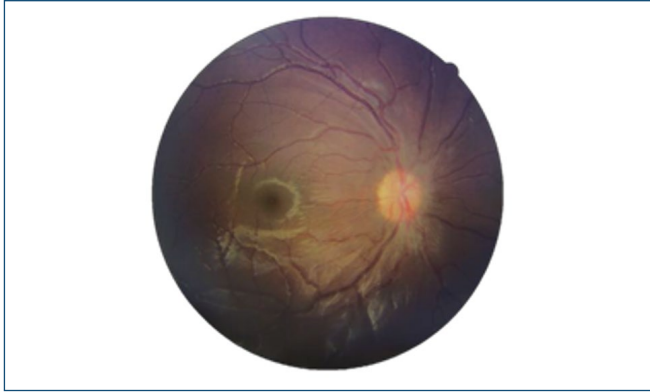


Figura 3. Disco óptico do olho direito com limites definidos, sem exsudatos e hemorragias retinianas.

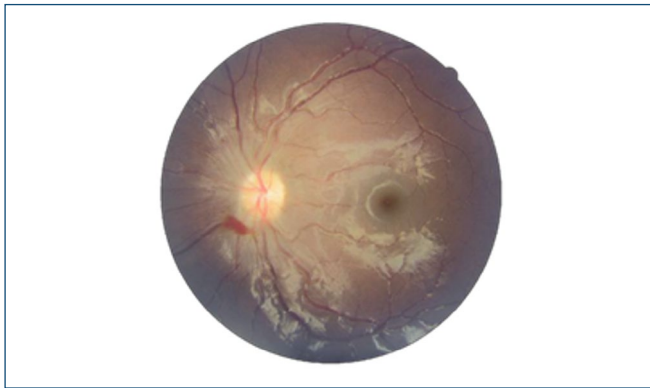


Figura 4. Disco óptico do olho esquerdo com limites definidos, sem exsudatos com apenas uma hemorragia retiniana nasal-inferior na região peripapilar.

Posteriormente, após a alta hospitalar, a paciente iniciou acompanhamento regular com o setor de reumatologia e, em seguimento, permanece sem queixas oftalmológicas.

DISCUSSÃO

O grupo populacional mais acometido pelo LES são as mulheres em idade fértil. O acometimento sistêmico severo é raro, sendo ainda menos comum em crianças, o que enfatiza a raridade do quadro e evidencia a importância desse diagnóstico diferencial, inclusive em crianças com hipertensão arterial sistêmica refratária.^(2,7,9,10)

Apesar de incomum, o acometimento oftalmológico no LES pode ser a primeira manifestação da doença. Os principais achados retinianos incluem a presença de exsudatos algodonosos, hemorragias retinianas, tortuosidade vascular e vasculite retiniana, sendo necessária a

pulsoterapia com metilprednisolona como forma de tratamento na emergência nesses casos.^(2,3,11,12) Tais achados retinianos estavam presentes na paciente do presente relato, e a terapêutica instituída foi a mesma descrita na literatura.^{3,4,6-9}

Após a resolução da crise hipertensiva maligna e de suas repercussões, a terapia com corticoides orais em doses diárias pode ser necessária para controle da doença de base.^(2,12,13) Caso o tratamento de manutenção com corticoides orais seja contínuo, agentes imunossupressores devem fazer parte do arsenal terapêutico, como azatioprina e ciclofosfamida.^(2,3,12,14)

Além das alterações oftalmológicas induzidas pelo LES, as drogas utilizadas para o tratamento sistêmico da doença podem ser danosas para o olho, uma vez que os corticoides podem levar à formação de catarata e ao desenvolvimento de glaucoma, e os antimaláricos podem culminar em danos retinianos, em especial a maculopatia em alvo.^(2,7,13,14) Todavia, esses achados não se encaixam no presente relato, uma vez que a paciente não sabia, até então, de seu diagnóstico e não fazia uso crônico dessas medicações.

O LES pode acometer qualquer órgão ou sistema. O comprometimento oftalmológico é geralmente benigno nesses pacientes, mas, diante de uma crise hipertensiva associada a frotipsias, cefaleia e borramento visual, essa hipótese deve ser considerada – em especial, se o paciente já tiver o diagnóstico prévio de LES, e o exame de fundo de olho tiver alterações sugestivas de retinopatia hipertensiva maligna, como hemorragias retinianas, exsudatos algodonosos e edema de papila.

Nesses casos, deve-se fazer uma investigação completa rápida para o diagnóstico de causas de hipertensão arterial sistêmica secundária e para que ocorra a instituição precoce do tratamento adequado, a fim de se evitar sequelas graves sistêmicas ou oftalmológicas.

REFERÊNCIAS

1. Gergianaki I, Fanouriakis A, Repa A, Tzanakakis M, Adamichou C, Pompieri A, et al. Epidemiology and burden of systemic lupus erythematosus in a Southern European population: data from the community-based lupus registry of Crete, Greece. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(12):1992-2000.
2. Sun F, Lei Y, Wu W, Guo L, Wang K, Chen Z, et al. Two distinct clinical phenotypes of pulmonary arterial hypertension secondary to systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2019;78(1):148-50.
3. Nikolopoulos DS, Kostopoulou M, Pieta A, Flouda S, Chavatza K, Banos A, et al. Transition to severe phenotype in systemic lupus erythematosus initially presenting with non-severe disease: implications for the management of early disease. *Lupus Sci Med.* 2020;7(1):e000394.
4. Nikolopoulos D, Fanouriakis A, Boumpas DT. Update on the pathogenesis of central nervous system lupus. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31(6):669-77.
5. Carter EE, Barr SG, Clarke AE. The global burden of SLE: prevalence, health disparities and socioeconomic impact. *Nat Rev Rheumatol.* 2016;12(10):605-20.

6. Bertsias G, Karampli E, Sidiropoulos P, Gergianaki I, Drosos A, Sakkas L, et al. Clinical and financial burden of active lupus in Greece: a nationwide study. *Lupus*. 2016;25(12):1385-94.
7. Arnaud L, Mertz P, Gavand PE, Martin T, Chasset F, Tebacher-Alt M, et al. Drug-induced systemic lupus: revisiting the ever-changing spectrum of the disease using the WHO pharmacovigilance database. *Ann Rheum Dis*. 2019;78(4):504-8.
8. 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. *Arthritis Rheumatol*. 2019;71(9):1400-12.
9. Tselios K, Gladman DD, Touma Z, Su J, Anderson N, Urowitz MB. Disease course patterns in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2019;28(1):114-22.
10. Burkard T, Trendelenburg M, Daikeler T, Hess C, Bremerich J, Haaf P, et al. The heart in systemic lupus erythematosus - A comprehensive approach by cardiovascular magnetic resonance tomography. *PLoS One*. 2018;13(10):e0202105.
11. Pisetsky DS. EULAR recommendations for disease management: guidance not guidelines. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(6):935-8.
12. Boumpas DT, Bertsias GK, Fanouriakis A. 2008-2018: a decade of recommendations for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(11):1547-8.
13. Zen M, Iaccarino L, Gatto M, Saccon F, Larosa M, Ghirardello A, et al. Lupus low disease activity state is associated with a decrease in damage progression in Caucasian patients with SLE, but overlaps with remission. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(1):104-10.
14. Mikdashi J, Nived O. Measuring disease activity in adults with systemic lupus erythematosus: the challenges of administrative burden and responsiveness to patient concerns in clinical research. *Arthritis Res Ther*. 2015;17:183.