



COBRA REUMATOLOGIA

DESDE 1944



Lúpus

LÚPUS

Lúpus

Marília Ambiel Dagostin Furquim

1ª Edição
2023



Sumário

- 07** **Introdução**
- 08** **O que é o Lúpus?**
- 09 Como o Lúpus pode afetar o corpo?
- 10** **Aspectos importantes das doenças imunomediadas**
- 11 Lúpus e o sistema imune
- 12 Existe alguma causa para o Lúpus?
- 14** **Sintomas do Lúpus**
- 15 Pele
- 16 Articulações
- 17 Rins
- 17 Coração
- 18 Sistema nervoso
- 18 Manifestações hematológicas
- 19 Doenças associadas: Síndrome Antifosfolípide e Síndrome de Sjögren
- 20** **Como é feito o diagnóstico do Lúpus?**
- 24** **Tratamento para o Lúpus**
- 28** **Cuidados que um paciente com Lúpus deve ter**
- 28 Exposição Solar
- 28 Vacinação
- 29 Prevenção de doenças cardiovasculares
- 29 Saúde óssea
- 30 Planejamento reprodutivo
- 32** **Lúpus e gestação: orientações gerais**
- 35 Aborto e complicações gestacionais
- 35 Lúpus neonatal
- 38** **Principais conselhos para pacientes com Lúpus**
- 40** **Dúvidas comuns**
- 40 Lúpus tem cura?
- 40 Lúpus é contagioso?
- 40 Se eu tenho Lúpus, meu filho também vai ter?
- 41 Vou ter de usar remédios para sempre?
- 41 Por que o cabelo cai tanto? Ele volta a crescer?
- 42 Posso fazer tatuagens ou procedimentos estéticos?
- 43 Posso consumir bebidas alcoólicas?
- 46** **Ficha técnica**

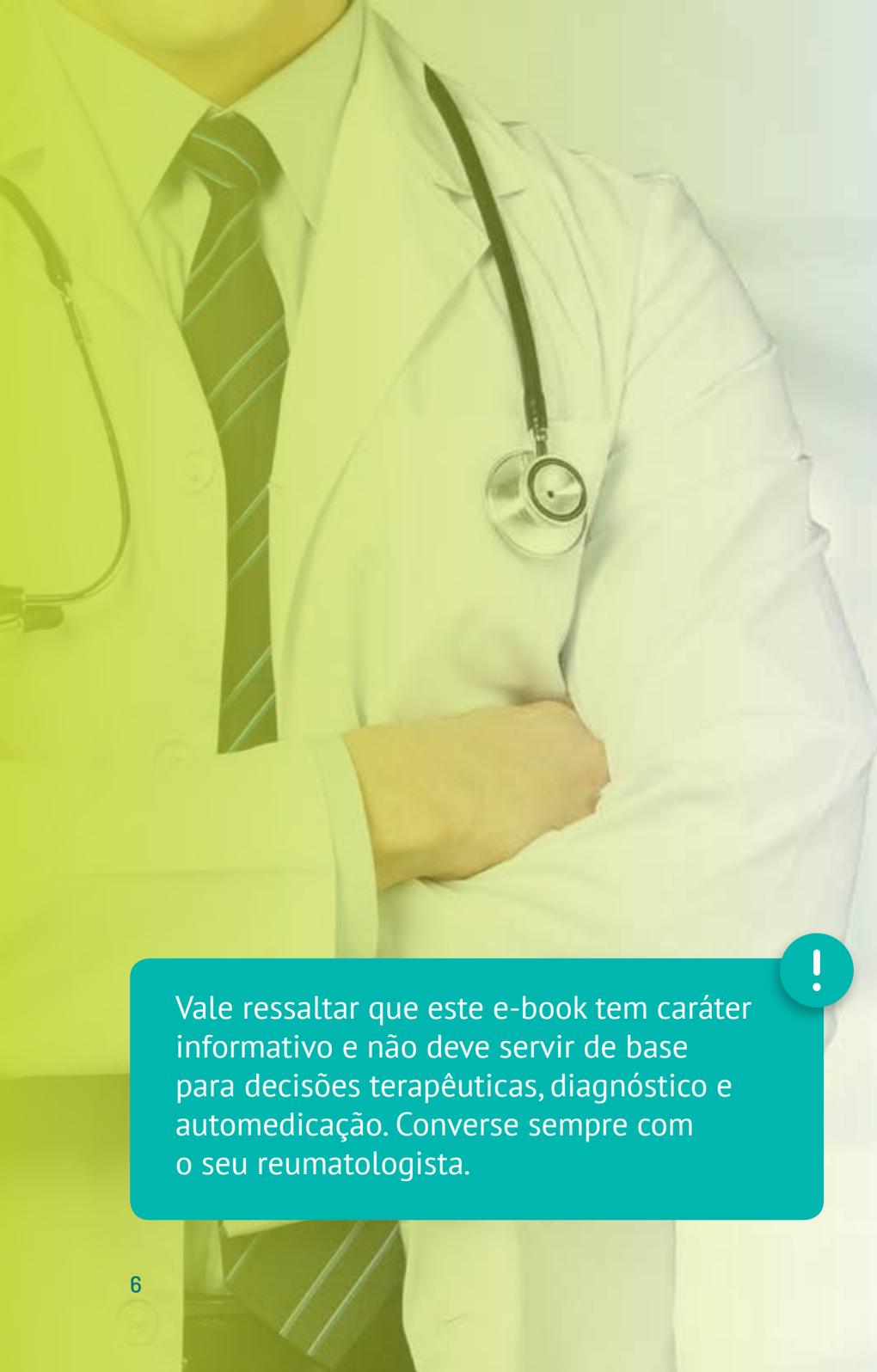
Introdução

A Imuno Brasil foi criada a partir da tradição e da excelência de atendimento da Cobra Reumatologia. Com isso, sua missão é expandir o acesso ao tratamento de qualidade das doenças imunomediadas nas especialidades de reumatologia, neurologia, dermatologia, imunologia e gastroenterologia.

As doenças imunomediadas ocorrem quando o sistema imunológico ataca células saudáveis do corpo gerando processos inflamatórios. Estão nesse grupo: Artrite Reumatoide, Artrite Psoriásica, Espondilite Anquilosante, Psoríase, Doença de Crohn, Retocolite Ulcerativa, Esclerose Múltipla e muitas outras. Como parte da Cobra Reumatologia, a Imuno Brasil lança agora sua própria coleção de E-books, editada pela KPMO Cultura e Arte, abrangendo doenças em todas as especialidades em que atua.

Neste primeiro volume da Coleção, você vai saber mais sobre o Lúpus Eritematoso Sistêmico. O Lúpus é uma doença reumática que pode afetar diversos órgãos e sistemas do corpo e levar às suas disfunções. Em caso mais graves, o Lúpus pode, inclusive, levar ao óbito. Contudo, vale ressaltar que o Lúpus tem tratamento, e, com o devido acompanhamento, o paciente pode evitar os sintomas mais sérios e atingir o estágio de remissão da doença. É por isso que a gente precisa conscientizar a população sobre o Lúpus.

Imuno Brasil



Vale ressaltar que este e-book tem caráter informativo e não deve servir de base para decisões terapêuticas, diagnóstico e automedicação. Converse sempre com o seu reumatologista.

O que é o Lúpus?

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica imunomediada, ou, como costumava ser chamada, autoimune. É uma condição que pode afetar múltiplos órgãos e tecidos, como pele, articulações, rins e cérebro.

Quando dizemos que o Lúpus é uma doença crônica, isso significa que ele vai acompanhar o indivíduo ao longo de toda sua vida, assim como hipertensão arterial e diabetes, por exemplo. E, infelizmente, até o momento, o Lúpus é uma doença que não tem cura.

O Lúpus pode surgir em homens e mulheres de qualquer idade, mas afeta principalmente as mulheres. Elas representam quase 90% dos casos e, em geral, a doença surge quando as pacientes têm entre 10 e 50 anos de idade. A maioria dos pacientes apresenta os primeiros sintomas até os 30 anos, ou seja, na idade fértil. É bastante comum, inclusive, que a primeira manifestação aconteça durante a gestação ou no período do puerpério, quando a mulher passa por muitas alterações hormonais.

Considerado uma doença de prevalência universal, o Lúpus é encontrado em pacientes em todo o mundo, nas mais diversas etnias. No Brasil, a prevalência estimada é de um caso, a cada 1.700 mulheres.

Como o Lúpus pode afetar o corpo?

O Lúpus pode acometer diversos órgãos, como pele, coração, pulmão, rins, intestino e cérebro. Por essa característica é chamado de sistêmico. Ele causa inflamação e/ou disfunção dos locais afetados, resultando em uma grande variedade de sinais e sintomas. E cada paciente pode apresentar sintomas diferentes.

Podem surgir manchas vermelhas na pele, muitas vezes com queimação. Geralmente, essas manchas aparecem em regiões mais expostas ao Sol, como por exemplo, na região superior do colo, nas mãos e antebraços. O Lúpus também pode causar dores articulares, queda de cabelo e até sangramentos. Falaremos mais a respeito no capítulo “Sintomas do Lúpus”.

As mulheres representam quase 90% dos casos e, em geral, a doença surge quando as pacientes têm entre 10 e 50 anos de idade.



Aspectos importantes das doenças imunomediadas

Antes de falar da autoimunidade no Lúpus, é preciso explicar melhor o grupo das doenças imunomediadas.

O sistema imunológico é essencial para a vida, ele é o exército de defesa do corpo humano. É ele que nos protege todos os dias contra: vírus, bactérias, parasitas, células cancerígenas, entre outros. No entanto, no caso das doenças autoimunes, o sistema imunológico se torna ele mesmo o problema, pois passa a atacar células saudáveis.

Nessas situações, o nosso sistema imunológico deixa de reconhecer partes do próprio corpo e começa a atacá-las como se fosse um inimigo. Na prática, é como se o zagueiro do time de futebol começasse a fazer gol contra.

E mesmo sendo pouco conhecidas pela população em geral, as doenças imunomediadas são mais comuns do que se imagina. Elas podem ser localizadas em apenas um órgão, como é o caso da Tireoidite de Hashimoto – que é a causa mais frequente de hipotireoidismo no mundo –, ou podem ser sistêmicas, isto é, acometer vários órgãos ou sistemas de forma simultânea, como é o caso do Lúpus (que se chama Lúpus Eritematoso Sistêmico), e também de algumas outras doenças reumáticas, como as vasculites, a Síndrome de Sjögren, a doença do Still, entre outras. Existem mais de cem doenças imunomediadas!

Lúpus e o sistema imune

Abordando especificamente o Lúpus, nota-se haver aspectos que o definem como uma doença imunomediada, inflamatória, crônica e sistêmica. O primeiro ponto é a presença de algumas variantes genéticas que já foram identificadas com maior frequência em pacientes com Lúpus. São variantes que estão localizadas em genes que regulam o funcionamento do sistema imunológico e também estão presentes em algumas outras doenças autoimunes.

O segundo ponto é que no Lúpus existe a produção pelo sistema imunológico de autoanticorpos, que são anticorpos que se voltam contra partes do próprio organismo. Em outras palavras, esses anticorpos são os soldados que deveriam lutar contra bactérias, vírus e outros parasitas, mas, por conta do Lúpus, começam a lutar contra partes do próprio corpo. Os autoanticorpos podem ser dosados no sangue dos pacientes com Lúpus e, muitas vezes, auxiliam no diagnóstico.

O terceiro ponto é que o Lúpus, geralmente, tem uma boa resposta à terapia imunossupressora. Então, quando o reumatologista prescreve um remédio que atua reduzindo a função do sistema imunológico, normalmente o Lúpus é controlado.

E mesmo sendo pouco conhecidas pela população em geral, as doenças imunomediadas são mais comuns do que se imagina

Esses três pontos: a base genética em comum com diversas doenças autoimunes, a produção de autoanticorpos e a boa resposta à terapia imunossupressora, confirmam que o Lúpus também pode ser incluído no grupo das doenças imunomediadas.

Uma dúvida frequente dos pacientes em relação a esse tema, é se quem tem Lúpus tem a imunidade muito alta ou muito baixa. Na verdade, existe de fato uma hiperativação do sistema imunológico, mas isso não significa que a pessoa tenha maior imunidade contra outras doenças. Isso não significa que o sistema imunológico seja mais potente. Ele funciona de maneira aumentada, mas é um sistema imunológico disfuncional.

O Lúpus por si só, na maioria dos casos, também não diminui a imunidade do paciente. No entanto, os medicamentos utilizados para controlar essa disfunção diminuem a imunidade. Por isso, pacientes com Lúpus, quando estão em tratamento, podem ser considerados indivíduos imunossuprimidos.

Ainda hoje, a causa do Lúpus não é plenamente conhecida. O que se sabe é que é uma doença de origem multifatorial, com a presença de aspectos genéticos, hormonais e ambientais.

Existe alguma causa para o Lúpus?

Ainda hoje, a causa do Lúpus não é plenamente conhecida. O que se sabe é que é uma doença de origem multifatorial, com a presença de aspectos genéticos, hormonais e ambientais.

Em relação à genética, mais de cem variantes foram associadas a maior suscetibilidade do Lúpus, sobretudo em genes responsáveis por proteger o funcionamento do sistema imunológico, o que chamamos de herança poligênica. Esse fator é responsável por cerca de 30% da suscetibilidade de um indivíduo vir a desenvolver Lúpus.

Os fatores hormonais também têm um papel importante no desenvolvimento do Lúpus, principalmente no que se refere aos estrógenos, que são os hormônios da mulher no período menacme, a fase reprodutiva da vida. Desde a primeira menstruação, por volta dos 12 aos 15 anos, até a fase da menopausa, por volta dos 50 anos de idade, a mulher tem maiores níveis de estrógeno, e é quando há maior risco de desenvolver Lúpus.

Ressalta-se que fatores ambientais também podem servir como gatilhos. Sabe-se que a luz ultravioleta tem um papel muito importante na manifestação do Lúpus. A exposição ao Sol pode ser um fator importante para a ativação. É um risco inclusive para quem já tem o diagnóstico e está com a doença controlada ou em remissão, porque a luz ultravioleta tem a capacidade de reativar a doença. Outra condição a ser mencionada é que às vezes algumas infecções virais, como a causada pelo vírus Epstein-Barr, podem servir de gatilho para ativar o sistema imunológico em um indivíduo geneticamente predisposto, deflagrando o início da doença. Além dessas, algumas medicações prescritas para o tratamento de outras doenças, como por exemplo, hipertensão arterial, podem vir a servir como gatilho para o indivíduo desenvolver Lúpus. O tabagismo também é outro fator ambiental a ser lembrado. Indivíduos fumantes têm maior risco de desenvolver a doença.

Sintomas do Lúpus

O Lúpus, assim como outras doenças inflamatórias crônicas, tem períodos de atividade e de remissão. Chamamos de **ati-**

O Lúpus, assim como outras doenças inflamatórias crônicas, tem períodos de atividade e de remissão.

vidade a fase da doença em que ela está “acordada”, ou seja, causando danos, sintomas e algumas vezes alterações em exames, ou mesmo controlada, mas às custas de altas doses de corticoides. Já a **remissão** é quando a doença está “adormecida”: o paciente tem poucos ou nenhum sintoma, seus exames estão bons e está em uso de uma dose baixa ou, preferencialmente, de nenhum corticoide.

O objetivo ao iniciar um tratamento é, portanto, induzir a remissão e mantê-la por longo prazo. Isso é o que mais se aproxima de uma cura, na prática.

O Lúpus é uma doença complexa e muito variável, que pode acometer qualquer órgão ou sistema do corpo, causando graus variáveis de inflamação e disfunção e levando a uma vasta gama de sinais ou sintomas possíveis. Destacamos aqui os acometimentos mais típicos e frequentes do LES.

Pele

A pele é um dos órgãos mais afetados pelo Lúpus – cerca de 80% dos pacientes apresentam algum tipo de envolvimento cutâneo ao longo da doença. Alguns indivíduos têm acometimento cutâneo exclusivo, sem o envolvimento dos órgãos internos, condição que chamamos de Lúpus cutâneo e não Lúpus Eritematoso Sistêmico. Nestes casos o acompanhamento é feito pelo médico dermatologista e o risco de desenvolver o acometimento dos outros órgãos é pequeno.

O Lúpus pode causar diferentes lesões cutâneas, que dividimos em agudas, subagudas ou crônicas:

- A lesão aguda mais típica é o eritema malar, uma “vermelhidão” na face que tem o formato das asas de uma borboleta. Ela aparece geralmente quando o Lúpus está em atividade, e some sem deixar cicatriz com o tratamento adequado.
- O Lúpus cutâneo subagudo se manifesta por meio de lesões avermelhadas na pele geralmente distribuídas em áreas de maior exposição solar, como braços e colo. As lesões são avermelhadas, irregulares e às vezes têm o centro mais pálido.
- O Lúpus discoide é uma forma crônica, que apresenta placas arredondadas avermelhadas ou acastanhadas, eventualmente

O objetivo ao iniciar um tratamento é, portanto, induzir a remissão e mantê-la por longo prazo. Isso é o que mais se aproxima de uma cura, na prática.

com descamação e uma região atrófica central. Essas lesões podem aparecer na face e no couro cabeludo, geralmente deixando cicatriz após a resolução da fase inflamatória inicial.

Outras formas cutâneas mais raras do Lúpus são as lesões verrucosas, as lesões bolhosas e o Lúpus túmido, entre outras.

Articulações

Cerca de 90% dos pacientes têm algum grau de envolvimento articular, que se manifesta, na maioria das vezes, como dor articular e em alguns casos com edema e vermelhidão. Qualquer articulação do corpo pode ser acometida, mas as articulações das mãos são as mais comuns no Lúpus. O paciente tem um tipo de dor articular que chamamos de “inflamatória”: ela piora com o repouso e costuma melhorar com o movimento, e tem rigidez matinal prolongada (a pessoa acorda pela manhã com as mãos travadas e vai melhorando com o passar do dia, geralmente após, pelo menos, 30 minutos). Com o passar do tempo e sem o tratamento adequado, podem surgir algumas deformidades nas mãos, as quais chamamos de “artropatia de Jaccoud”.

Além da artrite propriamente dita, pacientes com Lúpus podem desenvolver outras alterações articulares decorrentes da doença ou do tratamento. Uma condição a ser lembrada aqui é a osteonecrose asséptica, em que uma parte do osso “morre” causando dor e dificuldade de mobilização. O risco é maior em pacientes que tem a Síndrome Antifosfolípide associada e que fazem uso crônico de glicocorticoides. A articulação mais acometida pela osteonecrose é o quadril (cabeça do fêmur).

Rins

Os rins são acometidos pelo Lúpus em cerca de 50% dos casos, condição que chamamos de Nefrite Lúpica. A nefrite é um quadro potencialmente grave que demanda tratamento precoce, e que quando não tratada pode levar à insuficiência renal com necessidade de diálise ou transplante renal.

O paciente com nefrite lúpica geralmente tem alterações urinárias (presença de sangue e de proteínas na urina, que podem dar um aspecto “espumoso” à urina no vaso sanitário) e, em casos mais graves, redução do volume urinário com edema generalizado e hipertensão arterial. As alterações iniciais podem ser leves e passarem despercebidas, de forma que o exame de urina deve ser solicitado de forma rotineira pelo reumatologista para todos os pacientes.

Pulmões

As membranas que envolvem os pulmões, chamadas de pleuras, são frequentemente acometidas pelo Lúpus – é a pleurite. Essa condição causa dor torácica principalmente à respiração profunda, e o acúmulo local de líquido (derrame pleural), quando em grande quantidade, pode causar falta de ar.

Além da pleura, o pulmão propriamente dito pode ser afetado pelo Lúpus, causando inflamação (pneumonite), hemorragia alveolar, hipertensão pulmonar e doença intersticial – condições mais raras.

Os rins são acometidos pelo Lúpus em cerca de 50% dos casos.

Coração

O Lúpus pode acometer qualquer parte do coração. O envolvimento mais frequente é a pericardite, a inflamação da membrana que envolve o coração, chamada de pericárdio. Nesses casos, o paciente tem dor torácica e, nos casos mais graves, o acúmulo de líquido nessa membrana pode atrapalhar o enchimento do coração (é raro). Além do pericárdio, o músculo cardíaco pode ser acometido (miocardite), bem como a parte interna e as valvas cardíacas.

Sistema nervoso

Manifestações neurológicas e psiquiátricas são menos frequentes do que as citadas acima. Convulsões, psicose, alterações comportamentais, transtornos do humor, alterações vasculares cerebrais, meningite e mielite são possíveis.

Manifestações hematológicas

O Lúpus pode causar diversas alterações nas células do sangue: os glóbulos vermelhos (hemácias), os glóbulos brancos (leucócitos) e as plaquetas. Algum grau de anemia é frequente quando a doença está ativa e, em casos mais raros, o Lúpus causa destruição autoimune das hemácias (anemia hemolítica). A redução das células de defesa (leucopenia e linfopenia) também é comum e, quando intensa, predispõe o paciente a infecções. A redução das plaquetas, por fim, pode causar aumento do risco de sangramento quando é intensa.

Algum grau de anemia é frequente quando a doença está ativa e, em casos mais raros, o Lúpus causa destruição autoimune das hemácias (anemia hemolítica).

Doenças associadas: Síndrome Antifosfolípide e Síndrome de Sjögren

Não é rara a associação do Lúpus com outras doenças autoimunes, como a Síndrome Antifosfolípide (SAF) e a Síndrome de Sjögren.

A SAF é uma trombofilia autoimune: o paciente tem um risco aumentado de desenvolver trombozes (trombose venosa profunda, embolia pulmonar, trombozes arteriais) e complicações gestacionais (abortamento de repetição ou perdas fetais). Esses pacientes têm pelo menos um dos três autoanticorpos antifosfolípides persistentemente positivos no sangue: anti-cardiolipina, anticoagulante lúpico e anti-beta 2 glicoproteína 1. A identificação dos anticorpos antifosfolípides em pacientes com Lúpus é importante porque medidas sejam tomadas para minimizar o risco de eventos trombóticos.

Já a síndrome de Sjögren, é uma condição autoimune na qual há inflamação e disfunção das glândulas exócrinas, que são as glândulas que produzem os líquidos “lubrificantes” do corpo: glândulas lacrimais, glândulas salivares, glândulas sudoríparas e outras. Ela se manifesta principalmente por secura nos olhos (xerofthalmia) e na boca (xerostomia), e está geralmente associada à presença dos anticorpos anti-Ro e anti-La.

Como é feito o diagnóstico do Lúpus?

O diagnóstico do Lúpus deve sempre ser feito por um médico com experiência nessa doença, com base nos sintomas do paciente e exames complementares, afastando também a possibilidade de outras condições que podem ter manifestações parecidas com o Lúpus.

A suspeita deve ser levantada em pacientes (principalmente do sexo feminino entre 10 e 50 anos de idade), que apresentam alterações não-explicadas em vários órgãos/sistemas do corpo de forma simultânea, além de sinais de inflamação como febre, fadiga e perda de peso, ao longo de semanas/meses.

Diante de um caso suspeito, os exames devem ser solicitados de acordo com os sintomas do paciente. Um hemograma pode revelar alterações inespecíficas como anemia, leucopenia ou plaquetopenia. Uma radiografia de tórax é útil para demonstrar a presença de derrame pleural ou pericárdico, frequentes no Lúpus. Um exame de urina é essencial para a avaliação da presença de hematúria e/ou proteinúria (sangue ou proteínas na urina), indicativos do acometimento renal.

O exame inicial para investigar ou afastar a possibilidade diagnóstica de Lúpus é o Fator Antinúcleo (FAN). É um exame de sangue, feito por imunofluorescência indireta, que detecta a presença de alguns anticorpos anticélula, os autoanticorpos causadores do Lúpus. O FAN é positivo em mais de 95% dos casos de Lúpus, mas não é específico: diversas outras doenças

e indivíduos saudáveis podem ter FAN positivo. Assim, ele é um exame de triagem inicial para que, a partir de um resultado positivo, busquemos os autoanticorpos específicos do Lúpus para complementar o diagnóstico (anti-dsDNA e anti-Sm). Diversos autoanticorpos podem ser positivos em pacientes com Lúpus, e sua dosagem inicial é útil para auxiliar no diagnóstico e porque alguns deles se associam com manifestações específicas da doença e podem ser indicativos de doença ativa. Os autoanticorpos mais associados ao Lúpus são: anti-dsDNA (associado a maior risco de nefrite lúpica), anti-Sm, anti-P (associado a manifestações neuropsiquiátricas e hepatite), anti-Ro (associado à síndrome de Sjogren, manifestações cutâneas e lupus neonatal), anti-RNP (associado a fenômeno de Raynaud e hipertensão pulmonar), e os anticorpos antifosfolípidos: anti-cardiolipina, anticoagulante lúpico e anti-beta 2 glicoproteína I (esses três últimos associados à síndrome antifosfolípide).

Além dos autoanticorpos, a dosagem de proteínas do Sistema Complemento (na imunologia) tem papel no diagnóstico e no acompanhamento do Lúpus: estas proteínas se ligam aos autoanticorpos no sangue formando imunocomplexos, e seus níveis no sangue ficam reduzidos quando o Lúpus está ativo. Os mais utilizados na prática clínica são o C3 e o C4.

Por fim, nos casos de envolvimento renal, uma biópsia do rim pode ser muito útil para confirmar o diagnóstico de Lúpus e para avaliar o tipo de inflamação renal (nefrite) que o Lúpus está causando, bem como o grau de inflamação atual e de dano crônico nos rins.

Outros exames devem ser feitos para afastar diagnósticos diferenciais, ou seja, outras doenças que podem ter sintomas/

sinais parecidos com o Lúpus. Diagnósticos diferenciais importantes em casos suspeitos de LES são infecções crônicas (HIV, hepatites virais, sífilis, tuberculose, mononucleose), outras doenças autoimunes (doença mista do tecido conjuntivo, esclerose sistêmica, vasculites, dermatomiosite, síndrome de sjogren), disfunções hormonais (hipo/hipertireoidismo, insuficiência adrenal etc.) e neoplasias (linfoma, leucemias e outras).

Existem critérios classificatórios para o Lúpus, sendo os mais recentes os de 2019, dos Colégios Americano e Europeu de Reumatologia (ACR/EULAR), mas esses critérios são feitos para fins de pesquisa clínica e, por mais que sejam úteis no direcionamento diagnóstico, não devem ser utilizados como regra máxima na prática clínica para confirmar ou afastar a possibilidade de Lúpus em um paciente.

Existem critérios classificatórios para o Lúpus, sendo os mais recentes os de 2019, dos Colégios Americano e Europeu de Reumatologia (ACR/EULAR), mas esses critérios são feitos para fins de pesquisa clínica e, por mais que sejam úteis no direcionamento diagnóstico, não devem ser utilizados como regra máxima na prática clínica para confirmar ou afastar a possibilidade de Lúpus em um paciente.



Tratamento para o Lúpus

O Lúpus é uma doença tratável. O primeiro passo do tratamento é definir a extensão e a gravidade da doença.

ser sempre individualizado. Além disso, o tratamento é dividido em não medicamentoso e medicamentoso. Ambos são igualmente importantes.

Um ponto-chave do tratamento não-medicamentoso é a proteção solar. Como explicado anteriormente, os raios ultravioletas são um potente ativador do Lúpus. Então, se existe exposição solar, a chance de conseguir controlar a doença é muito menor. Outra medida não medicamentosa importante é parar de fumar, fundamental para atingir melhor controle da doença.

Somado a essas está a atividade física feita de forma regular, que é indicada para todos os pacientes e traz benefícios confirmados, como a melhora do bem-estar e a redução da sensação de fadiga, muito frequente nesses pacientes.

É importante destacar que o Lúpus é uma doença tratável. O primeiro passo do tratamento é definir a extensão e a gravidade da doença; quais órgãos foram acometidos e se foi leve, moderado ou grave. O tratamento não é o mesmo para todos os pacientes, deve

O tratamento medicamentoso inclui diversos fármacos e deve ser individualizado, pois a doença pode se apresentar de muitas formas.

De maneira geral, a única classe de medicamentos prescrita a todos os pacientes, independente da gravidade ou do tipo de Lúpus, é a dos antimaláricos, principalmente a hidroxicloroquina. São diversos os benefícios já comprovados por estudos, como melhor controle da atividade da doença, diminuição do risco de recidivas (reativações do Lúpus), redução da dose de corticoides, redução do risco de trombose, melhora do perfil lipídico e redução da mortalidade.

Outra classe de medicamentos frequentemente utilizada para quem tem Lúpus é a dos glicocorticoides, como a prednisona, prednisolona e a metilprednisolona. Eles promovem uma melhora dos sintomas rapidamente e são capazes de controlar a inflamação. Então, é comum que o paciente em poucos dias já se sinta melhor. Por outro lado, os glicocorticoides têm efeitos adversos que são comuns, como por exemplo, o ganho de peso, o aumento da pressão arterial, desenvolvimento de diabetes e a perda de massa óssea, com risco de osteoporose e fraturas. Por isso, eles não devem ser prescritos de forma contínua a longo prazo. Sempre será a menor dose possível, pelo menor tempo possível. Nunca será o tratamento de manutenção do paciente.

O tratamento é dividido em não medicamentoso e medicamentoso. Ambos são igualmente importantes.

Como nas doenças autoimunes o problema está no próprio sistema imunológico, geralmente os remédios utilizados agem justamente nesse sistema: são os imunossupressores. Existem imunossupressores que são leves, de baixa potência; e existem imunossupressores de alta potência, que têm um poder maior de “reduzir” a imunidade.

Os imunossupressores mais leves são recomendados para manifestações brandas da doença, enquanto os imunossupressores mais potentes são prescritos para as manifestações mais graves, como o acometimento renal (que é a nefrite lúpica), o acometimento de sistema nervoso central e para algumas vasculites.

Alguns exemplos de imunossupressores frequentemente prescritos para pacientes com Lúpus são Azatioprina, Micofenolato de Mofetila, Metotrexate, Ciclofosfamida, Rituximabe, Belimumabe, Ciclosporina e Tacrolimo. Todos esses tratamentos exigem o acompanhamento médico regular e monitoramento periódico com exames de sangue para avaliar o risco de toxicidade. São remédios que podem fazer mal a alguns indivíduos.

Além do tratamento imunossupressor propriamente dito, outros medicamentos são frequentemente prescritos para minimizar efeitos adversos e prevenir complicações do Lúpus a longo prazo. É importante a suplementação de vitamina D quando o nível estiver baixo, para manutenção da saúde óssea principalmente em pacientes que fazem uso crônico de corticoides. Também devem ser prescritos remédios para pressão, diabetes e colesterol altos caso o paciente apresente esses quadros, pois o indivíduo com Lúpus tem o risco cardiovascular aumentado pela doença.

Cuidados que um paciente com Lúpus deve ter

Exposição solar

A exposição solar funciona como um gatilho para o início e para a atividade da doença. Estudos demonstram que a exposição solar provoca modificações em algumas proteínas na pele que geram outras novas proteínas que funcionam como antígenos aos autoanticorpos do Lúpus, fazendo com que a doença entre em atividade.

Vivendo em um país tropical como o Brasil, o paciente com Lúpus deve ter alguns cuidados. Em primeiro lugar, a fotoproteção química (o uso do protetor solar) com FPS 30, no mínimo, mas vale lembrar que quanto maior o fator de proteção, maior o grau de bloqueio.

Em segundo lugar, a proteção mecânica, aquela barreira física de proteção do Sol. Recomenda-se o uso de camisetas com proteção UV de manga longa, chapéu de aba longa e óculos de sol mais amplos. O paciente também deve dar preferência aos lugares com sombra ou ficar embaixo do guarda-sol.

Vacinação

Infecções também podem ser gatilhos para reativação do Lúpus. Além disso, o paciente com Lúpus frequentemente fará uso de medicações imunossupressoras. Dessa forma, a pre-

venção de infecções deve ser um ponto prioritário e a carteirinha de vacinação deve estar sempre atualizada. Vale lembrar aqui que pacientes que fazem uso de imunossupressores não podem receber vacinas que contenham vírus vivos em sua composição (como por exemplo, a vacina da febre amarela e a do sarampo), então é importante conversar com o reumatologista para saber quais vacinas são permitidas e quais são contraindicadas em cada caso.

Prevenção de doenças cardiovasculares

O Lúpus é uma condição inflamatória crônica que causa aumento do risco cardiovascular: pessoas com Lúpus tem maior risco de aterosclerose, infarto do miocárdio e acidentes vasculares cerebrais quando comparadas com pessoas sem Lúpus. Desse modo, o rastreamento e o tratamento adequado de outros fatores de risco como a pressão alta e o diabetes são importantes. A atividade física de forma regular é fundamental para prevenir complicações cardiovasculares, para manutenção ou perda do peso e para reduzir a dor crônica e a fadiga que são frequentes no Lúpus. O diagnóstico de Lúpus não contraindica a prática de atividade física.

Saúde óssea

A inflamação crônica e o uso de glicocorticoides pode predispor o paciente à perda de massa óssea, osteoporose e fraturas. Diante disso, a ingestão adequada de cálcio na die-

O diagnóstico de Lúpus não contraindica a prática de atividade física.

ta, a atividade física regular e a manutenção de níveis normais de vitamina D (com suplementação quando o nível do sangue estiver baixo) são cuidados importantes para prevenção dessas complicações.

Planejamento reprodutivo

O Lúpus não causa infertilidade, por isso as pacientes sexualmente ativas em fase reprodutiva devem fazer uso de métodos contraceptivos caso não estejam tentando engravidar. A decisão do melhor método deverá ser compartilhada entre o paciente, o reumatologista e o ginecologista. Em geral, métodos que contenham estrogênio devem ser evitados levando em consideração o risco trombótico de cada paciente. Métodos de barreira, pílulas contendo progesterona (sem estrogênio), implantes subcutâneos e dispositivos intrauterinos (DIU) são métodos permitidos. Discutiremos a gestação no Lúpus mais profundamente no próximo capítulo.



Lúpus e gestação: orientações gerais

Pacientes com Lúpus não são proibidas de engravidar e a doença não deixa a mulher infértil.

A gestação no Lúpus é possível. Pacientes com Lúpus não são proibidas de engravidar e a doença não deixa a mulher infértil. Em alguns casos, as pacientes acreditam que por conta do diagnóstico de uma doença grave são incapazes de engravidar e, muitas vezes, deixam de usar métodos contraceptivos, o que pode levar a uma gestação não planejada.

A mulher que não quer engravidar precisa utilizar algum método anticoncepcional. Isso também precisa ser sempre compartilhado com o reumatologista na consulta, porque não são todos os métodos anticoncepcionais que são seguros em pacientes com Lúpus. Os anticoncepcionais orais combinados, que são aqueles que contêm o hormônio progestágeno e hormônio de estrogênio, em geral devem ser evitados por pacientes com Lúpus. Entretanto, outros métodos como àqueles que contêm apenas progestágenos ou dispositivos intrauterinos (DIUs) podem ser usados de forma segura.

Pacientes com Lúpus precisam encontrar o momento ideal para engravidar, e alguns pontos merecem atenção especial. O primeiro ponto a ser observado é o momento da doença em que a paciente se encontra: sabe-se que o Lúpus é uma

doença que tem períodos de atividade, ou seja, quando está causando sintomas e tem alterações nos exames, e momentos de remissão, quando a doença está bem controlada e os exames laboratoriais estão normais ou próximos da normalidade, idealmente sem corticoide ou com uma dose muito baixa deste. A gestação no Lúpus é sempre preferível quando a paciente está em remissão de doença por um período mínimo de seis meses a um ano.

Com o planejamento da gestação em um momento ideal, o risco de complicações é muito menor. Se uma paciente engravida sem querer, por exemplo, no momento de atividade do Lúpus, o risco de complicações para a mãe e para o bebê aumenta consideravelmente.

O segundo ponto de atenção é em relação aos medicamentos que a paciente está usando em seu tratamento. Algumas medicações utilizadas no Lúpus são seguras durante a gestação, podem e devem ser mantidas, pois diminuem o risco de complicações. Já outras devem ser sempre suspensas antes da gestação, caso contrário podem causar complicações para o bebê e até malformações fetais.

A hidroxicloroquina é uma medicação que deve ser utilizada por todas as pacientes com Lúpus de forma contínua, desde o diagnóstico, porque diminui o risco de a doença entrar em atividade, e previne diversas complicações. A hidroxicloroquina é um fármaco sabidamente seguro durante a gestação e a amamentação, e diminui o risco de algumas complicações fetais. Ademais, esse medicamento diminui o risco de trombose e diminui o risco de uma complicação específica para o bebê: o bloqueio átrio ventricular cardíaco congênito (saiba mais na seção “Lúpus neonatal”).

A Azatioprina, um imunossupressor frequentemente utilizado no Lúpus, também é segura durante a gestação e amamentação. No entanto, outros medicamentos usados com frequência no tratamento como, por exemplo, a Ciclofosfamida, o Metotrexato, a Leflunomida e o Micofenolato de Mofetila, devem ser suspensos semanas ou meses antes da gestação.

O terceiro ponto de atenção é a presença de anticorpos antifosfolípidos. Sabe-se que uma parcela das pacientes com Lúpus tem anticorpos antifosfolípidos, que aumentam o risco de trombose. São três: o anticoagulante lúpico, o anticardiolipina e o anti beta 2 glicoproteína 1. Eles devem ser testados antes de a paciente engravidar. E quando o teste para esses anticorpos for positivo, há a recomendação do uso de anticoagulante durante a gestação, para diminuir o risco de trombozes e de perdas fetais.

É importante ressaltar que a gestação de uma paciente com Lúpus por si só é considerada uma gestação de alto risco. Portanto, é necessário o acompanhamento especial com o médico reumatologista e com o obstetra, desde antes da gestação, no período pré-concepcional, até o período da amamentação, passando, é claro, pelo pré-natal e pelo momento do parto.

Também vale a pena aqui lembrar que o Lúpus não é indicativo de nenhuma via de parto. Ou seja, não é porque uma paciente tem Lúpus, que é necessária a realização da cesárea ou de um parto normal. Isso é individualizado, de acordo com a indicação obstétrica.

Aborto e complicações gestacionais

Pacientes com Lúpus têm maior chance de ter outras doenças associadas. Cerca de um terço das pacientes lúpicas podem ser acometidas também pela Síndrome Antifosfolípide (SAF). Pacientes com SAF têm uma chance maior de ter aborto e também o óbito fetal, quando ocorre em um momento mais avançado da gestação. Esse risco pode ser mitigado com o tratamento.

O próprio Lúpus em atividade também aumenta o risco de abortamentos e outras complicações gestacionais, como pré-eclâmpsia, eclâmpsia e restrição de crescimento fetal. Esse risco é muito menor quando a paciente engravida em um momento de bom controle do Lúpus, isto é, em estado de remissão da doença. Por isso, é tão importante que a gestação no Lúpus seja planejada com antecedência.

Lúpus neonatal

O Lúpus neonatal acontece quando os autoanticorpos de uma gestante lúpica passam ao feto através da placenta, pelo sangue. O anticorpo que tem a capacidade de atravessar a barreira placentária e causar sintomas no bebê é o anti-Ro. Nesses casos, o bebê pode ter sintomas de Lúpus ao nascer porque tem no sangue o anticorpo que recebeu da mãe. O quadro é leve na maioria das vezes e é transitório, pois uma vez cortado o cordão umbilical, ao nascimento, o bebê deixa de “receber” o autoanticorpo da mãe. O bebê não tem Lúpus e não produz autoanticorpos, de modo que as manifestações no bebê desaparecem em algumas semanas/meses.

Uma complicação mais séria do Lúpus neonatal é o bloqueio atrioventricular. O anticorpo da mãe pode afetar o desenvolvimento do sistema de condição cardíaca do bebê, predispondo a arritmias. Por isso, gestantes que tenham anti-Ro positivo devem fazer o acompanhamento regular com ecocardiografia fetal durante a gestação em um centro especializado de gestações de alto risco. O uso da hidroxicloroquina durante toda a gestação reduz o risco dessas complicações.

Tabela de medicações mais utilizadas no Lúpus e segurança durante a gestação e a amamentação.

MEDICAMENTO	SEGURO NA GESTAÇÃO?	SEGURO NA AMAMENTAÇÃO?
Hidroxicloroquina	Sim	Sim
Glicocorticoides	Sim (doses baixas)	Sim (doses baixas)
Azatioprina	Sim	Sim (baixa transferência pelo leite)
Metotrexato	Não	Não
Micofenolato de mofetila	Não	Não
Leflunomida	Não	Não
Ciclosporina	Sim (monitorizar a pressão arterial)	Sim (baixa transferência pelo leite)
Tacrolimo	Sim (monitorizar a pressão arterial)	Sim (baixa transferência pelo leite)
Belimumabe	Não	Não (sem dados disponíveis)
Rituximabe	Apenas em casos muito graves	Sim
Ciclofosfamida	Não	Não

Fonte: Guideline do Colégio Americano de Reumatologia para o manejo da saúde reprodutiva em doenças reumáticas e musculoesqueléticas - 2020 (Sammaritano LR, Bermas BL, Chakravarty EE et al. 2020 American College of Rheumatology Guideline for the Management of Reproductive Health in Rheumatic and Musculoskeletal Diseases. *Arthritis & Rheumatology*, Vol. 72, No. 4, April 2020, pp 529–556. DOI 10.1002/art.41191).



Principais conselhos para pacientes com Lúpus

Apresentamos aqui cinco conselhos para os pacientes que acabaram de receber o diagnóstico de Lúpus:

1. Calma: geralmente, esse é um momento complicado, de muita ansiedade, e muitas coisas vão se passar na sua cabeça. Cuidado com as informações que você encontrar na internet. Busque sempre informações de sites confiáveis como o da Cobra Reumatologia, da Sociedade Brasileira de Reumatologia ou conteúdos escritos por médicos reumatologistas e não se assuste. Embora não tenha cura, Lúpus tem tratamento.

2. Encontre um reumatologista de confiança: o paciente vai precisar ter uma relação de muita confiança com seu reumatologista e de longo prazo. Então, se você não gostou do primeiro reumatologista, peça uma segunda opinião, peça uma terceira opinião, até você encontrar um médico com quem você se sinta acolhido e seguro.

3. Tenha uma boa relação com os seus remédios: muitas vezes o paciente com Lúpus precisa fazer uso contínuo de vários remédios. Por mais que seja difícil tomar tantos medicamentos, é importante entender que o inimigo não é o remédio, mas a doença. E o remédio é o seu aliado na luta contra a doença. Hoje em dia, cada vez menos pessoas morrem de Lúpus, justamente porque existe um tratamento eficaz.

4. Não se esqueça das outras doenças: com o tratamento imunossupressor eficaz e amplamente disponível atualmente, a principal causa de morte de pacientes com Lúpus é a mesma da população em geral: as doenças cardiovasculares. O Lúpus causa um risco aumentado de desenvolver, por exemplo, dislipidemia, que é o aumento do colesterol; aterosclerose, que é o acúmulo de placas de gorduras nos vasos sanguíneos que podem causar infarto ou acidente vascular cerebral (AVC). Então, é importante cuidar de todos os aspectos da sua saúde.

5. Use sempre filtro solar: o Sol é um grande inimigo no caso do Lúpus e pode causar lesões na pele e inflamação nos órgãos internos. Então, use sempre filtro solar mesmo se você ficar em ambientes fechados e reaplique várias vezes ao dia. Se você for à praia, use também chapéu e roupas com proteção UV.



Dúvidas comuns

Lúpus tem cura?

O Lúpus é uma doença crônica sem cura conhecida até o momento. O tratamento tem por objetivo aliviar os sintomas e fazer com que a doença entre em remissão, um estágio no qual não se nota seus sinais de atividade. A remissão sustentada é o que mais se aproxima de uma cura, mas o paciente deverá sempre manter o acompanhamento médico regular, pois o risco de reativação continua existindo.

Lúpus é contagioso?

O Lúpus não é uma doença contagiosa! Não existe risco de pegar ou passar Lúpus para outra pessoa, nem pelas lesões de pele, nem por contato com sangue ou por relações sexuais. Pacientes com Lúpus podem se relacionar normalmente.

Se eu tiver Lúpus, meu filho também vai ter?

Sabemos que a genética está envolvida no desenvolvimento do Lúpus, mas ela não é o único fator determinante. A chance de um indivíduo ter Lúpus ou outra doença autoimune é sim maior caso haja algum familiar de primeiro grau com a doença. Ainda assim, estamos falando de uma doença rara e,

mesmo com a chance um pouco mais alta do que a da população em geral, a probabilidade maior é de que seus filhos não tenham Lúpus.

Vou precisar usar remédios para sempre?

O Lúpus é uma doença crônica, sem cura definitiva conhecida até o momento. No entanto, como já falamos até aqui, existem períodos de atividade (doença ativa, causando inflamação, sintomas e alterações em exames) e períodos de remissão (quando não há sinais da doença, ela está bem controlada).

A tendência geral do Lúpus é entrar em remissão prolongada depois de algum tempo de tratamento. Nessa fase é possível irmos, aos poucos e sempre sob orientação médica, retirando as medicações sem que o paciente piore.

Por mais que seja difícil tomar remédios, é importante que o paciente tenha uma boa relação com eles. Sempre se lembre, que os “inimigos” não são os remédios. O inimigo é o Lúpus, e os remédios são uma das suas armas para vencê-lo!

Sempre se lembre de que os “inimigos” não são os remédios. O inimigo é o Lúpus, e os remédios são suas armas para vencê-lo!

Por que o cabelo cai tanto? Ele volta a crescer?

A queda de cabelo é muito frequente no Lúpus e ela pode ter diferentes causas:

a) por atividade de doença: quando o Lúpus está ativo, o cabelo costuma cair, geralmente de forma homogênea por todo o couro cabeludo, e não somente em áreas localizadas. Essa queda pode ser importante, mas se resolve com o controle da atividade da doença, isto é, com o tratamento adequado. Nesse caso, o cabelo volta.

b) por medicamentos: alguns dos remédios usados para o tratamento do Lúpus podem causar queda de cabelo, principalmente a ciclofosfamida e, menos frequentemente, o metotrexato. Essa queda também é difusa e se resolve com a suspensão do agente causador.

c) por Lúpus cutâneo no couro cabeludo: o couro cabeludo pode ser afetado por algumas formas de Lúpus cutâneo, como as lesões discoides. Nessa ocasião, a queda é localizada apenas onde houver lesão de pele. Com o tratamento da lesão pode ser que fique ali uma área cicatricial, onde o cabelo infelizmente não volta a crescer.

Posso fazer tatuagens ou procedimentos estéticos?

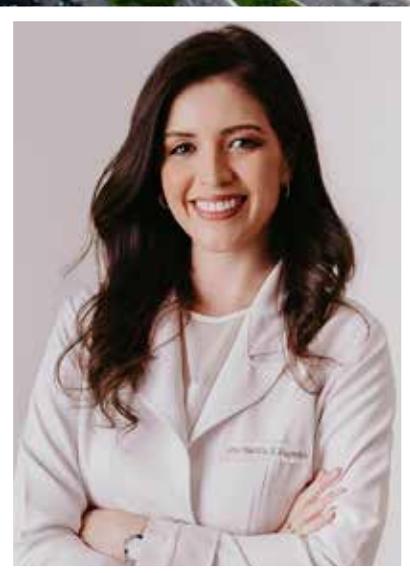
Não existe uma resposta única, pois depende de alguns fatores. Como está o controle da doença? Quais remédios o paciente está tomando? Existe acometimento cutâneo nesse caso? Esse acometimento é grave?

O consumo de álcool não é recomendado quando o Lúpus estiver ativo e o paciente estiver usando imunossupressores em doses altas.

De forma geral, com a doença bem controlada, em estágio de remissão, sem o uso de imunossupressores em altas doses, o risco de complicações é baixo. Ainda assim, a análise precisa ser individualizada. Sempre converse com seu reumatologista antes de realizar qualquer procedimento!

Posso consumir bebidas alcoólicas?

Esta é uma dúvida muito frequente e também não existe uma resposta universal! O consumo de álcool não é recomendado quando o Lúpus estiver ativo e o paciente estiver usando imunossupressores em doses altas, ou quando o paciente está iniciando algum tratamento novo. Com o Lúpus em remissão, os medicamentos em doses estáveis e os exames laboratoriais normais, o consumo moderado de álcool pode ser permitido. Mais uma vez, sempre converse antes com o seu reumatologista!



**Dra. Marília Ambiel
Dagostin Furquim**

Graduada em Medicina pela Universidade Estadual de Londrina (2015), Marília tem residência em Clínica Médica e Reumatologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e é especialista pela Sociedade Brasileira de Reumatologia. Foi preceptora da Reumatologia para a graduação de Medicina da FMUSP em 2020 e atualmente cursa o doutorado em Reumatologia na mesma instituição, estudando vasculites sistêmicas. No momento, além do consultório, Marília tem atuação nos ambulatórios de infusões de medicamentos imunobiológicos e nas unidades de internação nos Hospitais São Luiz – Unidade Jabaquara e Santa Catarina Paulista.

Ficha técnica

MÉDICA RESPONSÁVEL PELO CONTEÚDO DO E-BOOK

Marília Ambiel Dagostin Furquim
CRM 178.423/SP

CONSELHO EDITORIAL

Camille Pinto Figueiredo
Felipe Mendonça de Santana
Jaqueline Barros Lopes
Jayme Fogagnolo Cobra
Luiza Fuoco da Rocha
Mariana Ortega Perez
Natalia Spolidoro
Rodrigo Favoreto

COORDENAÇÃO EDITORIAL

Keila Prado Costa

EDIÇÃO DE TEXTOS

Aline Tomé

DIREÇÃO DE ARTE

2023 © Marcello de Oliveira

DIAGRAMAÇÃO

Thais Orbaneça

REVISÃO

Murilo Oliveira de Castro Coelho

CRÉDITO DE IMAGENS

As imagens da capa e das páginas 9, 23 e 39 foram construídas por meio de Inteligência Artificial, a partir de fotografias e informações técnicas sobre a doença. As demais imagens utilizadas são da Freepik.

Proibida a reprodução total ou parcial desta obra por qualquer meio, sem autorização escrita.

Copyright © 2023 KPMO Cultura e Arte
Todos os direitos reservados.

Referência ABNT 6023

FURQUIM, Marília Ambiel. Dagostin. Lúpus São Paulo: KPMO Cultura e Arte, 2023.

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
Bibliotecária Juliana Farias Motta CRB7/5880

D1271 FURQUIM, Marília Ambiel. Dagostin

Lúpus [recurso eletrônico] / Marília Ambiel Dagostin Furquim. – 1ª ed.
São Paulo: KPMO Cultura e Arte, 2023.

48 p.: ilustrada;
ISBN 978-65-86913-11-8

1. Lúpus eritematoso sistêmico – Aspectos imunológicos. 2. Pele – Doenças. I. Título

CDD 616.5

Índice para catálogo sistemático:

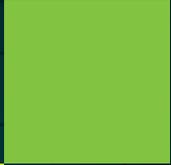
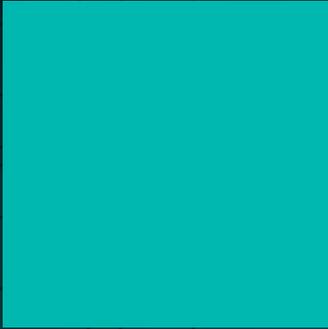
1. Lúpus eritematoso sistêmico – Aspectos imunológicos
2. Pele – Doenças

Maio, 2023
Primeira edição

Nesta publicação, respeitou-se
o Novo Acordo Ortográfico da
Língua Portuguesa.

CONTATO

KPMO Cultura e Arte
Tels. 55 (11) 98138-2992 e 2422-0448
kpmo@kpmo.com.br
www.kpmo.com.br



COBRA REUMATOLOGIA



 Imuno Brasil

 imuno.brasil