

Úlcera de membro inferior e gangrena digital secundária a vasculite lúpica e ou isquemia da síndrome antifosfolípide: um dilema diagnóstico

Ulcer of lower limbs and digital gangrene secondary to lupic vasculitis and/or ischaemia of the antiphospholipid syndrome: a diagnostic conundrum

Jozélio Freire Carvalho^{1*}, Maria Correia Caleiro²

¹ Professor Adjunto Visitante do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia (ICS/UFBA); ² Médica. Doutorado em Reumatologia pela Faculdade de Medicina da USP.

Os autores ilustram a dificuldade diagnóstica de distinguir entre uma trombofilia e uma lesão por vasculite em paciente com lúpus e síndrome antifosfolípide. Paciente de 44 anos, sexo masculino, negro, iniciou quadro de lúpus eritematoso sistêmico (poliartrite, pleurite, leuco/linfopenia, vasculite de mãos, polineuropatia periférica desmielinizante, meningite linfomonocitária, FAN, anti-dsDNA, anti-U1RNP 51.200, anti-P ribossomal e anticoagulante lúpico positivos) em 2001, sendo tratado com corticóide em pulso seguido por oral, azatioprina (150mg/dia) e cloroquina. Evoluiu com remissão do quadro. Em novembro de 2005, encontrava-se sem medicações pela remissão da doença e maculopatia por cloroquina, quando iniciou leucopenia de 2380 células, e linfopenia de 500 células. Em fevereiro de 2006, apresentou artrite de joelhos lesões ulceradas dolorosas em região pré-tibial esquerda e em dorso do pé ipsilateral com fundo purulento e bordas necróticas, sem trauma prévio (Figura 1 e 2); cianose fixa dos 3º, 4º e 5º pododáctilos esquerdos (Figura 3). O exame neurológico e os pulsos dos membros inferiores (MMII) encontravam-se normais. Na ocasião, o complemento encontrava-se baixo, anticorpos anti-dsDNA e anticoagulante lúpico positivos e provas de atividade inflamatória alteradas (VHS 36mm/1ª h e PCR 33,9mcg/L). Foi tratado com antibiótico, debridamento local, aquecimento dos MMII, pulsoterapia com corticóide e vasodilatador. Evoluiu com remissão do processo infeccioso, entretanto com persistência da dor, da cianose e sem regressão do tamanho das úlceras. Realizou ultra-som Doppler que revelou trombose do terço inferior da safena magna esquerda com sistemas arterial e venoso profundo sem alterações. Ecocardiograma revelou hipertensão pulmonar (PSAP 43mmHg), sem disfunção miocárdica, com cintilografia de ventilação-perfusão e tomografia de tórax normais. Foi iniciada heparinização plena, evoluindo com melhora da úlcera e desaparecimento da cianose e posterior início de anticoagulante oral. Foram também realizadas 6 pulsos de ciclofosfamida, seguidas de azatioprina evoluindo com regressão de todas as úlceras. Atualmente, encontra-se assintomático, com remissão do lúpus e cicatrização de todas as úlceras.

Figura 1 – Úlcera pré-tibial isquêmica com focos de necrose, após debridamento



Fonte: Extraído da pesquisa

Figura 2 – Úlceras em dorso de pé esquerdo e cianose fixa dos pododáctilos



Fonte: Extraído da pesquisa

Figura 3 – *Cianose fixa dos pododáctilos*



Fonte: Extraído da pesquisa

O presente caso ilustra o dilema diagnóstico entre a vasculite do lúpus e a isquemia da síndrome antifosfolípide. A distinção entre as duas entidades na sua fase aguda é bastante complicada, por isso não foi realizada biópsia

da úlcera, pois o próprio processo inflamatório vascular do lúpus (vasculite) pode ser complicado com a presença de trombos locais dificultando o diagnóstico. Foi optado pelo tratamento conjunto com anticoagulação, devido à demora de resposta clínica ao tratamento imunossupressor e, também, pela evidência de trombose da safena e da hipertensão pulmonar. Um dos alertas deste caso é buscar diagnósticos alternativos quando o tratamento de lesão ulcerada de MMII não responde ao tratamento convencional no lúpus.

REFERÊNCIAS

1. NAGAI, Y. et al. Digital gangrene in systemic lupus erythematosus. *Acta. dermat. venereol.*, Stockholm, v. 89, p. 398-401, 2009.
2. KAWAKAMI, T.; SOMA, Y.; MIZOGUCHI, M. Initial cutaneous manifestations associated with histopathological leukocytoclastic vasculitis in two patients with antiphospholipid antibody syndrome. *J. dermatol.*, Tokyo, v. 32, p. 1032-1037, 2005.
3. ROCCA, P.V.; SIEGEL, L.B.; CUPPS, T. R. The concomitant expression of vasculitis and coagulopathy: synergy for marked tissue ischemia. *Rheumatology*, Basel, v. 21, p. 556-560, 1994.

Submetido em: 08/09/2017

Aceito em: 31/10/2017