



SERVIÇO DE REUMATOLOGIA
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGARD SANTOS (HUPES)
UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA (UFBA)



MONOGRAFIA

Manifestações gastrointestinais e hepáticas do lúpus eritematoso sistêmico: série de casos e revisão narrativa da literatura

Pedro Augusto Nunes de Argollo

Salvador

2025

PEDRO AUGUSTO NUNES DE ARGOLLO

**Manifestações gastrointestinais e hepáticas do lúpus eritematoso
sistêmico: série de casos e revisão narrativa da literatura**

Trabalho de Conclusão de Curso do serviço
de Residência Médica em Reumatologia do
Hospital Universitário Professor Edgard
Santos (HUPES) – Universidade Federal da
Bahia (UFBA)

Orientador: Prof. Dr. Mittermayer Barreto
Santiago

Salvador

2024

RESUMO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune sistêmica que pode comprometer diversos órgãos e sistemas, incluindo o trato gastrointestinal e o fígado. Apesar de raras, essas manifestações podem ser graves, porém, muitas vezes, são desconhecidas e subdiagnosticadas, inclusive por médicos especialistas. Este estudo apresenta uma série de três casos de pacientes com LES e manifestações gastrointestinais e hepáticas, discutindo os achados clínicos, evolução terapêutica e a revisão da literatura para embasamento teórico. O estudo reforça a necessidade de alto grau de suspeição diagnóstica e de acompanhamento sistemático desses pacientes. Os dados da literatura ainda são escassos, tornando necessário o surgimento de mais estudos para ampliação do conhecimento nessa área.

Palavras-chave: Lúpus Eritematoso Sistêmico, Hipertensão Portal Não-Cirrótica, Enterite Lúpica, Hepatite Lúpica

ABSTRACT

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease that can affect various organs and systems, including the gastrointestinal tract and liver. Although rare, these manifestations can be severe, but they are often unknown and underdiagnosed, even by specialist physicians. This study presents a series of three cases of patients with SLE and gastrointestinal and hepatic manifestations, discussing clinical findings, therapeutic progression, and a literature review for theoretical support. The study emphasizes the need for a high level of diagnostic suspicion and systematic follow-up for these patients. Literature data on this topic remain scarce, highlighting the need for further studies to expand knowledge in this area.

Keywords: Systemic Lupus Erythematosus, non-cirrhotic portal hypertension, lupus hepatitis, lupus enteritis

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO	6
2. METODOLOGIA.....	8
3. RESULTADOS	8
4. DISCUSSÃO	15
5. CONCLUSÃO	20
6. REFERÊNCIAS	21

1. INTRODUÇÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune inflamatória de caráter crônico e multissistêmico, que afeta predominantemente mulheres em idade reprodutiva. Suas manifestações clínicas incluem envolvimento de pele, articulações, rins, sistema nervoso central e hematológico. O trato gastrointestinal é um dos sistemas mais comumente afetados no LES^{1,2}. Esse acometimento pode estar presente em mais de 50% dos pacientes com LES em algum estágio da doença³. Embora não seja tão comum quanto a nefrite lúpica, o envolvimento gastrointestinal relacionado ao LES é clinicamente importante, porque a maioria dos casos pode evoluir com desfecho fatal se não forem tratados prontamente e de forma eficaz. Poucos são os dados na literatura acerca dessas manifestações e existe grande desconhecimento dos profissionais da área médica e até dos reumatologistas sobre esses acometimentos.

Aproximadamente 40% dos pacientes com LES têm problemas gastrointestinais. Estudos de autópsia demonstram envolvimento gastrointestinal em 60-70% dos pacientes, sugerindo que o envolvimento subclínico ou não reconhecido é comum^{7,8,9}. As manifestações gastrointestinais do LES podem afetar qualquer parte do trato gastrointestinal, desde o esôfago até o ânus^{5,9}.

A maior parte das queixas gastrointestinais dos pacientes com LES ocorrem por reações adversas a medicamentos e infecções virais ou bacterianas². Os medicamentos mais comumente associados a lesões da mucosa gastroduodenal são os agentes anti-inflamatórios não esteroidais, corticosteroides ou agentes citotóxicos⁶. Outros possíveis mecanismos presentes como vasculite e a trombose podem ser responsáveis por manifestações graves com risco de vida, como pancreatite, gastroenterite com perda de proteína, colecistite acalculosa e enterite⁴. A vasculite pode causar ulcerações, sangramento, formação de estenose e perfuração por isquemia e infarto⁵. As manifestações hepáticas também podem ocorrer, embora sejam menos comuns¹⁰.

Apesar de serem subdiagnosticadas, as manifestações gastrointestinais e hepáticas do LES apresentam relevância clínica devido à gravidade potencial e impacto na qualidade de vida. Este trabalho visa relatar uma série de casos e discutir os principais achados da literatura, com foco nos mecanismos fisiopatológicos e no manejo terapêutico.

2. METODOLOGIA

Este é um estudo descritivo, tipo série de casos, de pacientes portadores de LES e manifestações gastrointestinais ou hepáticas.

Os pacientes selecionados preenchem o diagnóstico de LES, baseado nos critérios do EULAR/ACR, revisados em 2019¹¹ e estavam em acompanhamento em um serviço especializado em Reumatologia, do Sistema Único de Saúde, em Salvador, Bahia – Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgar Santos.

De 2023 a 2024, foram selecionados três pacientes com LES, que apresentavam manifestações gastrointestinais ou hepáticas graves e requereram internação. Eles foram acompanhados clinicamente, de forma longitudinal, durante esse período.

Os pacientes foram avaliados presencialmente através da anamnese, exame físico e análise de exames complementares. Foram realizadas análises detalhadas dos prontuários médicos, incluindo histórico clínico, exames laboratoriais, estudos de imagem, biópsias e evolução terapêutica. Além disso, foi realizada uma revisão narrativa da literatura utilizando bases de dados como *PubMed* e *Scielo* para contextualizar os achados.

Todos os dados sensíveis dos pacientes foram mantidos em confidencialidade e todos consentiram a participar do estudo após leitura e assinatura de TCLE.

3. RESULTADOS

Caso 1: Hipertensão Portal Não Cirrótica Idiopática associada ao LES

Paciente de 56 anos que foi diagnosticada com Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) após apresentar sintomas como poliartrite, alopecia, febre e pancitopenia severa em 2020. Durante a investigação inicial, exames laboratoriais revelaram citopenias persistentes, enquanto estudos de imagem identificaram esplenomegalia moderada e aumento do calibre da veia porta, sem evidência de cirrose ou trombose. Endoscopia digestiva alta e colonoscopia mostraram sinais de colopatia hipertensiva portal e gastrite leve de antro. Sorologias para hepatites

virais foram negativas, e exames hematológicos adicionais descartaram distúrbios primários da medula (Quadro 1).

Com base nos critérios de classificação ACR/EULAR 2019, o diagnóstico de LES foi confirmado, com um escore total de 18 pontos. O quadro de hipertensão portal sem etiologia definida levou ao diagnóstico de Hipertensão Portal Não Cirrótica Idiopática (HPNCI). A paciente iniciou tratamento com prednisona em dose alta (1mg/kg/dia), apresentando melhora clínica inicial, incluindo redução da pancitopenia. Posteriormente, foi introduzida azatioprina como poupador de corticosteroide, mas a evolução foi marcada por recidivas de febre, pancitopenia e piora da esplenomegalia, exigindo ajustes terapêuticos frequentes.

Em uma internação posterior, a paciente apresentou esplenomegalia maciça (25 cm) e dilatação progressiva da veia porta (1,6 cm) (Figura 1 e 2). Investigações adicionais descartaram cirrose por elastografia hepática (*fibroscan*) e infecções parasitárias como esquistossomose. O tratamento foi ajustado para incluir ciclosporina e doses elevadas de corticosteroides, resultando em melhora parcial dos sintomas, dos parâmetros hematológicos e redução do calibre da veia porta. Apesar da melhora inicial da paciente após otimização da imunossupressão, durante o desmame de corticoide, a paciente evoluiu com nova piora da pancitopenia, principalmente plaquetopenia severa com contagem de plaquetas de 20.000 e episódios de sangramento como epistaxe, culminando na indicação de esplenectomia. O procedimento foi realizado sem intercorrências e, logo após, a mesma apresentou normalização dos níveis de plaquetas e vem seguindo com desmame gradual de corticoide, sem uso outros imunossupressores e sem recidivas até o momento

A associação LES e HPNCI é rara e sua etiologia é incerta e possivelmente subdiagnosticada. A fisiopatologia inclui microtromboses no sistema portal, mediadas por reações imunológicas, levando a estenoses e hipertensão portal. Estudos sugerem que a preservação da função hepática nos casos de HPNCI está relacionada a um prognóstico mais favorável em comparação à cirrose. O manejo terapêutico, centrado no uso de corticosteroides e imunossupressores, mostrou-se eficaz no controle da atividade da doença e na redução dos sintomas relacionados à hipertensão portal.

As principais limitações deste relato foram a ausência de biópsia hepática e a não realização de testes para outros anticorpos antifosfolípides.

A despeito dos desafios diagnósticos e terapêuticos, o caso demonstra a importância de uma abordagem personalizada e do monitoramento sistemático para condições raras associadas ao LES. A integração de equipes multidisciplinares e o uso criterioso de exames complementares são essenciais para otimizar o prognóstico desses pacientes.

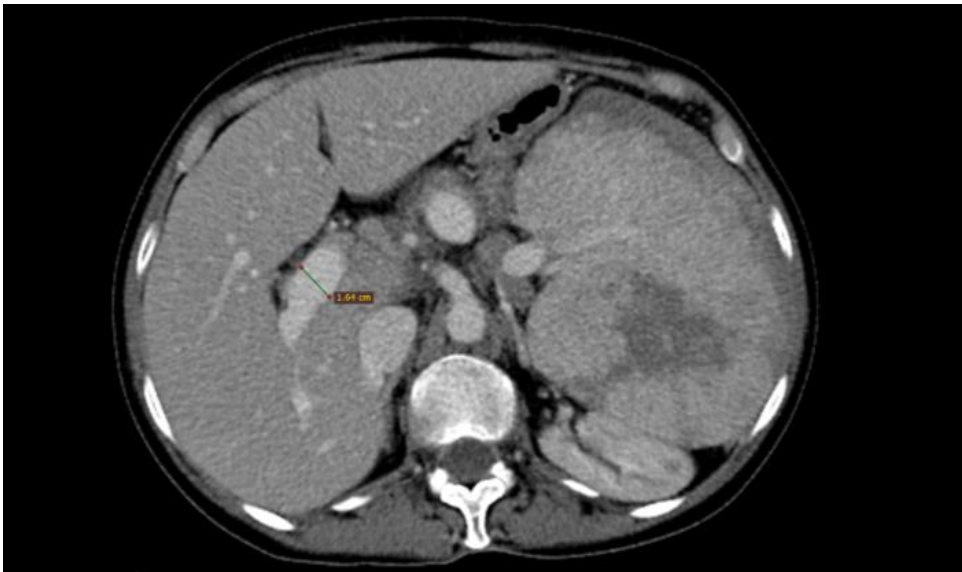


Figura 1. Tomografia de abdome em corte axial evidenciando veia porta de 1,64cm de calibre e esplenomegalia maciça.



Figura 2. Tomografia de abdome em corte coronal evidenciando esplenomegalia e textura heterogênea do baço.

Quadro 1. Exames do internamento de março/2023.

EXAMES LABORATORIAIS					
Parâmetro	Resultado	Parâmetro	Resultado	Parâmetro	Resultado
Hemoglobina	5,5g/dL	Bilirrubina total	1,39mg/L	PCR	12mg/L
Leucócitos	1900/mm ³	Bilirrubina direta	0,56mg/L	Glicose	96mg/dL
Neutrófilos	751/mm ³	Bilirrubina indireta	0,86mg/L	TSH	1,94μUI/mL
Linfócitos	1070/mm ³	LDH	272U/L	T4I	1,12ng/dL
Plaquetas	79.000	GGT	12U/L	Coombs direto	Não reagente
Creatinina	1,7mg/dL	FA	54U/L	VDRL	Não reagente
Ureia	35mg/L	TGP	11U/L	AgHbs	Não reagente
K	4,9meq/L	TGO	18U/L	AntiHCV	Não reagente
Na	142meq/L	Proteínas totais	5,5g/dL	AntiHIV I e II	Não reagente
Vitamina B12	232pg/mL	Albumina	3,1	Anti-CMV IgG/IgM	Reagente/Não reagente
Ácido fólico	10,4ng/mL	Globulina	2,4	Anti-Leishmania IgG/IgM	Não reagente
Ferritina	517ng/mL	TTPA	35s	Hemocultura para aeróbios	Negativa
Reticulócitos corrigidos	3,29%	TP/RNI	70%/1,27	Hemocultura para anaeróbios	Negativa

K = potássio; Na = sódio; LDH = desidrogenase láctica; GGT = gama GT; FA = fosfatase alcalina; TGP = Transaminase Glutâmica Pirúvica; TGO = Transaminase Glutâmico Oxalacética; TTPA = tempo de tromboplastina parcial ativada; TP = tempo de protrombina; RNI = razão normalizada internacional; PCR = proteína C reativa; TSH = hormônio tireoestimulante; T4L = tiroxina T4 livre; VDRL = Estudo Laboratorial de Doenças Venéreas (Sífilis); AgHbs = antígeno de superfície da hepatite B; Anti-HCV = anticorpo contra a hepatite C; Anti-HIV I e II = anticorpo contra o vírus HIV; Anti-CMV IgG/IgM = anticorpos contra o citomegalovírus; Anti-Leishmania IgG/IgM = anticorpos contra a Leishmania.

Caso 2: Enteropatia perdedora de proteínas associada ao LES

Paciente de 27 anos, diagnosticada com Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) conforme os critérios ACR/EULAR 2019, apresentou manifestações gastrointestinais e renais graves. Os sintomas incluíram diarreia crônica, náuseas, vômitos e perda significativa de peso (28 kg, cerca de 43% do peso corporal). Além disso, relatou disúria, poliúria e urgência miccional.

A paciente se encontrava bastante emagrecida e pouco descorada à admissão.

A tomografia computadorizada revelou espessamento difuso da parede intestinal, congestão de vasos mesentéricos ("sinal do pente"), hidronefrose bilateral e espessamento da parede da bexiga (figura 1). A proteinúria foi significativa (884 mg em 24 horas), e a biópsia renal identificou nefrite lúpica classe I.

Após excluir diagnósticos diferenciais, como infecções e neoplasias, foi iniciado um tratamento imunossupressor com doses elevadas de glicocorticoides e micofenolato de mofetila. A paciente apresentou melhora clínica marcante, incluindo resolução dos sintomas gastrointestinais, recuperação nutricional e normalização do índice de massa corporal (IMC). O caso destaca a associação rara, porém clássica, entre enterite lúpica, cistite lúpica e nefrite lúpica, além da importância de um diagnóstico precoce e manejo adequado para prevenir complicações graves

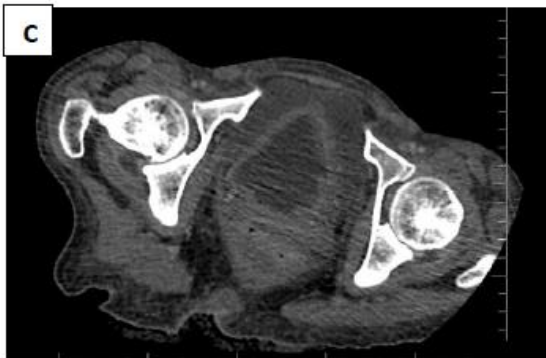
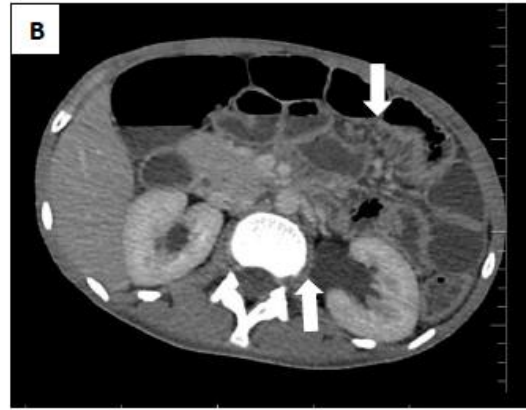
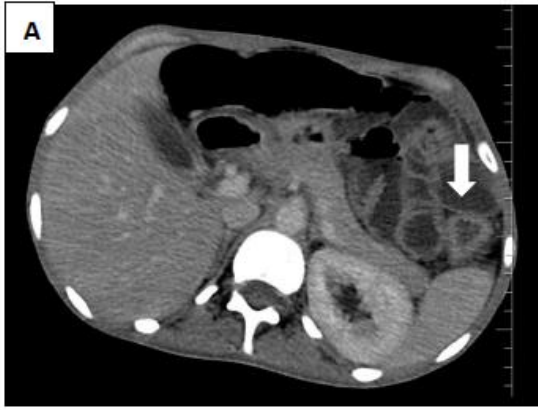


Figura 1: A tomografia abdominal com contraste iodado demonstra espessamento difuso da parede intestinal com realce mucoso (A) e ingurgitamento de vasos mesentéricos distais, “sinal do pente” (B). Observa-se ainda hidronefrose bilateral (B e D), além de espessamento irregular da parede da bexiga, com pequena quantidade de ascite na cavidade pélvica (C).

Caso 3: Hepatite Lúpica associada à Colestase Intra-hepática Familiar Progressiva Tipo 3

Paciente feminina, 27 anos, negra, natural de Retirolândia/BA e residente em Salvador/BA, apresentou febre persistente e icterícia há 30 dias, acompanhadas de colúria, acolia e prurido. A paciente, previamente saudável, relatou artralgia mista de longa data e história familiar de deformidades de mãos, sugestivas de Artropatia de Jaccoud. Negou comorbidades, tabagismo e etilismo significativo. Ao exame físico, evidenciou-se icterícia (3+/4) e linfonodomegalias cervicais.

Durante a investigação, doenças infecciosas foram excluídas, e a hipótese de doença autoimune foi considerada. Foi iniciado tratamento com corticoide (prednisona 1 mg/kg/dia) e realizada biópsia hepática com hepatite crônica leve inespecífica. A paciente apresentou melhora clínica e laboratorial, sendo posteriormente encaminhada para acompanhamento ambulatorial.

Em abril de 2024, durante o desmame de corticoides, a paciente apresentou recorrência dos sintomas, incluindo febre, icterícia, prurido, colúria e acolia. Novamente, foi introduzido corticoide com resposta clínica favorável. Uma nova biópsia hepática e teste genético confirmaram o diagnóstico de hepatite lúpica associada à colestase intra-hepática progressiva familiar tipo 3 (PFIC3). Foi iniciado tratamento com azatioprina (100 mg/dia) como poupador de corticoide, permitindo desmame progressivo do corticoide com manutenção da estabilidade clínica e laboratorial.

A hepatite lúpica é uma manifestação rara do lúpus eritematoso sistêmico, frequentemente caracterizada por elevação de transaminases (TGP > TGO) e sintomas como icterícia, hepatomegalia e prurido. A diferenciação entre hepatite lúpica e hepatite autoimune pode ser desafiadora devido à sobreposição de características clínicas e laboratoriais. No presente caso, o diagnóstico foi alcançado após extensa investigação clínica e laboratorial, incluindo biópsia hepática e teste genético, ressaltando a importância do diagnóstico diferencial para o manejo adequado da paciente.

4. DISCUSSÃO

As manifestações GI e hepáticas no LES, embora raras, apresentam um amplo espectro de severidade. Estudos sugerem que mecanismos imunológicos, como vasculite mediada por imunocomplexos e aumento da adesividade plaquetária, desempenham papel fundamental na fisiopatologia da doença. A alta variabilidade clínica, aliada à baixa especificidade de exames laboratoriais, dificulta o diagnóstico precoce.

No caso da Hipertensão Portal Não Cirrótica (HPNC), como observado no primeiro caso relatado, mecanismos como microtrombozes no sistema portal são frequentemente discutidos. A associação com LES parece envolver interações complexas entre fatores imunológicos e hemodinâmicos. A hipertensão portal não cirrótica (HPNC) é uma síndrome caracterizada por hipertensão portal intra-hepática na ausência de cirrose. Esta entidade clínica é definida pela presença de hipertensão portal intra-hepática sem evidências de cirrose¹². Ela se manifesta com hipertensão portal, esplenomegalia e hiperesplenismo (anemia, trombocitopenia e leucopenia). A HPNC apresenta um imenso desafio de exclusão de outras condições, como cirrose e esquistossomose, altamente prevalentes em nossa população. Exames de imagem, como ultrassonografia e ressonância magnética, podem ser utilizados para avaliar o tamanho do baço, o diâmetro da veia porta e a presença de ascite¹². A biópsia hepática pode ser necessária para confirmar o diagnóstico e descartar outras doenças hepáticas, mas é importante ressaltar que o padrão histológico da HPNC pode ser sutil¹².

Embora a doença hepática esteja presente em aproximadamente um terço dos pacientes com LES, geralmente é assintomática ou leve^{12,13}. A associação de HPNC e LES é raramente descrita na literatura, e a mesma é vista também em outras doenças imunológicas, como artrite reumatoide e esclerose sistêmica.

As causas mais comuns de doença hepática em pacientes com LES são lesão induzida por medicamentos, hepatite autoimune e cirrose biliar primária¹².

A patogênese da HPNC associada ao LES pode estar correlacionada com a vasculite das artérias intra-hepáticas, sendo uma das teorias mais aceitas de que os complexos imunes se depositam em vasos intra-hepáticos de pequeno calibre. A hiperplasia nodular regenerativa (HNR) também é frequentemente vista em pacientes com HPNC, gerando alguma confusão na sua correlação clínica.

Não existe um tratamento específico para a HPNC associada ao LES. A abordagem terapêutica geralmente visa controlar os sintomas da hipertensão portal e prevenir complicações, como sangramento de varizes. O uso de glicocorticoides para reduzir a atividade da doença em pacientes com LES pode ser necessário, mas é importante estar atento ao risco aumentado de sangramento de varizes em pacientes que utilizam esses medicamentos¹². Betabloqueadores não seletivos podem ser utilizados para reduzir a hipertensão portal e suas complicações. Em casos graves, como sangramento de varizes, a ligadura endoscópica de varizes ou a derivação portossistêmica intra-hepática transjugular podem ser recomendadas, além do uso de betabloqueadores não seletivos¹².

Alguns medicamentos, como esteroides e azatioprina, devem ser usados com cautela em pacientes com HPNC associada ao LES. A terapia com esteroides não demonstrou prevenir o desenvolvimento ou a progressão da hipertensão portal. O uso de azatioprina foi associado à HPNC em alguns casos.

É fundamental que os médicos estejam atentos à possibilidade de HPNC em pacientes com LES que apresentem sinais e sintomas de hipertensão portal, especialmente na ausência de evidências de cirrose. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado podem ajudar a prevenir complicações graves e melhorar a qualidade de vida desses pacientes

É importante observar que o número de relatos de casos de HPNC associada ao LES é limitado, o que torna difícil determinar a patogênese e o prognóstico exatos dessa condição. Desta forma, novas pesquisas são necessárias para entender melhor essa associação e desenvolver estratégias de tratamento eficazes.

A enterite lúpica, descrita no segundo caso, exemplifica o impacto gastrointestinal severo que pode ser visto em pacientes com LES. Sua fisiopatologia está relacionada à inflamação mediada por imunocomplexos na mucosa intestinal, resultando em perda proteica significativa e síndrome de má-absorção. O tratamento com imunossupressores demonstrou alta eficácia em restaurar o estado nutricional e a qualidade de vida no caso relatado.

A enterite lúpica é uma manifestação gastrointestinal incomum do lúpus eritematoso sistêmico (LES), que pode levar a complicações graves se não diagnosticada e tratada precocemente^{1,14}. A enterite lúpica é frequentemente associada à atividade da doença, e seus sintomas mais comuns são dor abdominal aguda, náuseas e vômitos¹³.

A vasculite e a trombose são os principais mecanismos patogênicos envolvidos na enterite lúpica, podendo levar a isquemia, perfuração e infarto intestinal. Embora a lesão subjacente na maioria dos casos de vasculite gastrointestinal no LES seja uma arterite ou venulite de pequenos vasos, a vasculite em estudos de biópsia nem sempre é encontrada¹⁴.

O diagnóstico da enterite lúpica pode ser desafiador, pois os sintomas podem ser inespecíficos e mimetizar outras condições abdominais. Exames de imagem, como tomografia computadorizada contrastada de abdome, podem auxiliar no diagnóstico, revelando espessamento da parede intestinal, ascite e linfadenopatia. A endoscopia pode mostrar úlceras, edema e eritema da mucosa intestinal, mas as biópsias raramente demonstram vasculite¹⁴.

Não há diretrizes de tratamento específicas para a enterite lúpica. A maioria dos pacientes é tratada com corticosteroides e imunossupressores, como azatioprina, ciclofosfamida e micofenolato. Em casos graves, a intervenção cirúrgica pode ser necessária.

É importante destacar que a enterite lúpica é uma condição rara, e o diagnóstico diferencial deve incluir outras causas de dor abdominal em pacientes com LES. Um alto índice de suspeita é crucial para o diagnóstico precoce e o tratamento adequado.

A hepatite lúpica, vista no terceiro caso relatado, é uma forma de acometimento hepático atribuída ao próprio lúpus eritematoso sistêmico (LES), sendo um tópico controverso e de difícil diagnóstico. A existência de uma lesão hepática específica, grave e progressiva desencadeada pelo LES ainda é motivo de debate na literatura médica¹³.

Embora não haja um consenso sobre a hepatite lúpica como uma entidade patológica distinta, alguns autores argumentam que o LES pode induzir uma hepatopatia, frequentemente subclínica, caracterizada por hipertransaminasemia assintomática. Essa condição pode ser acompanhada de alterações histológicas inespecíficas, como infiltração de células inflamatórias no parênquima hepático¹³.

A dificuldade em definir a hepatite lúpica reside na frequente coexistência de outras doenças hepáticas em pacientes com LES, como esteatose, hepatite C, lesões hepáticas relacionadas ao estado de hipercoagulação, lesões vasculares e parenquimatosas hiperplásicas, porfiria cutânea tarda e hepatotoxicidade induzida por medicamentos¹³.

A presença de anticorpos anti-ribossomais P tem sido associada à hepatite lúpica, mas sua especificidade é questionada, visto que esses anticorpos também podem estar presentes em pacientes com hepatite autoimune não associada ao LES¹³.

O diagnóstico da hepatite lúpica baseia-se na exclusão de outras causas de doença hepática em pacientes com LES e na presença de alterações laboratoriais compatíveis com hepatite, como elevação das transaminases. A biópsia hepática pode auxiliar no diagnóstico, mas as alterações histológicas podem ser inespecíficas.

Não existe um tratamento específico para a hepatite lúpica. A abordagem terapêutica geralmente visa controlar a atividade da doença e prevenir complicações. O uso de glicocorticoides pode ser necessário, mas é importante monitorar o paciente para potenciais efeitos adversos, como hepatotoxicidade.

É fundamental que os médicos estejam atentos à possibilidade de acometimento hepático em pacientes com LES. A realização de testes de função hepática e a investigação de outras causas de doença hepática são essenciais para o diagnóstico e manejo adequados

A hepatite lúpica associada a condições genéticas raras, como a colestase intra-hepática familiar progressiva, ilustra a complexidade diagnóstica das manifestações hepáticas no LES. A utilização de testes genéticos em casos refratários ou atípicos pode ter papel importante para elucidação de diagnósticos diferenciais.

O manejo dessas condições exige uma abordagem individualizada, com combinação de terapias imunossupressoras e suporte clínico adequado. A experiência clínica relatada reforça a importância de centros especializados para o tratamento e acompanhamento de pacientes com manifestações incomuns do LES.

5. CONCLUSÃO

Embora incomuns, as manifestações GI e hepáticas do LES podem ser graves e até letais. Este estudo reforça a importância do alto índice de suspeição diagnóstica e de uma abordagem terapêutica individualizada. O corticoide é a primeira linha de tratamento para todas as manifestações e muitos imunossupressores foram descritos, porém não existem estudos clínicos randomizados para avaliar qual seria a melhor opção terapêutica.

Investigações adicionais são necessárias para melhor compreensão dos mecanismos fisiopatológicos e desenvolvimento de terapias específicas.

6. REFERÊNCIAS

1. Tian XP, Zhang X (2010) Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: Insight into pathogenesis, diagnosis and treatment. **World J Gastroenterol** 16(24): 2971–7. doi: 10.3748/wjg.v16.i24.2971. PMID: 20572299; PMCID: PMC2890936.
2. Takeno M, Ishigatsubo Y. Intestinal manifestations in systemic lupus erythematosus. **Intern Med** 2006; 45: 41-42. doi: 10.2169/internalmedicine.45.0136. Epub 2006 Feb 15. PMID: 16484736.
3. Hoffman BI, Katz WA. The gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus: A review of the literature. **Semin Arthritis Rheum** 9: 237-247, 1980. doi: 10.1016/0049-0172(80)90016-5. PMID: 6996096.
4. Kaneko Y, Hirakata M, Suwa A, et al. Systemic lupus erythematosus associated with recurrent lupus enteritis and peritonitis. **Clin Rheumatol** 23: 351-354, 2004. doi: 10.1007/s10067-004-0882-y. Epub 2004 May 15. PMID: 15293099.
5. Asayama M, Hisatomi K, Teratani T, Yoneda M, Inamori M, Nakajima A, Matsushashi N. Lupus enteritis detected by capsule endoscopy. **Intern Med** 2007; 46: 1621-1622. doi: 10.2169/internalmedicine.46.0137. Epub 2007 Sep 14. PMID: 17878656.
6. Prouse PJ, Thompson EM, Gumpel JM. Systemic lupus erythematosus and abdominal pain. **Br J Rheumatol** 1983; 22: 172-175. doi: 10.1093/rheumatology/22.3.172. PMID: 6871585.
7. Lee CK, Ahn MS, Lee EY, Shin JH, Cho YS, Ha HK, Yoo B, Moon HB. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). **Ann Rheum Dis** 2002; 61: 547-550. doi: 10.1136/ard.61.6.547. PMID: 12006332; PMCID: PMC1754133.
8. Lian TY, Edwards CJ, Chan SP, Chng HH. Reversible acute gastrointestinal syndrome associated with active systemic lupus erythematosus in patients admitted to hospital. **Lupus** 2003; 12: 612-616. doi: 10.1191/0961203303lu433oa. PMID: 12945720.
9. Kwok SK, Seo SH, Ju JH, Park KS, Yoon CH, Kim WU, Min JK, Park SH, Cho CS, Kim HY. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse and association with anti-endothelial cell antibody. **Lupus** 2007; 16: 803-809. doi: 10.1177/0961203307082383. PMID: 17895303.
10. Helliwell TR, Flook D, Whitworth J, Day DW. Arteritis and venulitis in systemic lupus erythematosus resulting in massive lower intestinal haemorrhage. **Histopathology** 1985; 9: 1103-1113. doi: 10.1111/j.1365-2559.1985.tb02788.x. PMID: 3878824.
11. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, Smolen JS, Wofsy D, Boumpas DT, Kamen DL, Jayne D, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, Diamond B, Gladman DD, Hahn B, Hiepe F, Jacobsen S, Khanna D, Lerstrøm K, Massarotti E, McCune J, Ruiz-Irastorza G, Sanchez-Guerrero J, Schneider M, Urowitz M, Bertsias G, Hoyer BF, Leuchten N, Tani C,

Tedeschi SK, Touma Z, Schmajuk G, Anic B, Assan F, Chan TM, Clarke AE, Crow MK, Czirják L, Doria A, Graninger W, Halda-Kiss B, Hasni S, Izmirly PM, Jung M, Kumánovics G, Mariette X, Padjen I, Pego-Reigosa JM, Romero-Diaz J, Rúa-Figueroa Fernández Í, Seror R, Stummvoll GH, Tanaka Y, Tektonidou MG, Vasconcelos C, Vital EM, Wallace DJ, Yavuz S, Meroni PL, Fritzler MJ, Naden R, Dörner T, Johnson SR. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. **Arthritis Rheumatol**. 2019 Sep;71(9):1400-1412. doi: 10.1002/art.40930. Epub 2019 Aug 6. PMID: 31385462; PMCID: PMC6827566.

12. Yang QB, He YL, Peng CM, Qing YF, He Q, Zhou JG. Systemic lupus erythematosus complicated by noncirrhotic portal hyper-tension: A case report and review of literature. **World J Clin Cases** 2018; 6(13): 688-693. doi: 10.12998/wjcc.v6.i13.688. PMID: 30430127; PMCID: PMC6232573.

13. Bessone F, Poles N, Roma MG. Challenge of liver disease in systemic lupus erythematosus: Clues for diagnosis and hints for pathogenesis. **World J Hepatol** 2014 June 27; 6(6): 394-409 ISSN 1948-5182. doi: 10.4254/wjh.v6.i6.394. PMID: 25018850; PMCID: PMC4081614.

14. Renan Bazuco Frittoli, Jéssica Fernandes Vivaldo, Lilian Tereza Lavras Costallat, Simone Appenzeller, Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: A systematic review, **Journal of Translational Autoimmunity**, Volume 4, 2021, 100106, ISSN 2589-9090. doi: 10.1016/j.jtauto.2021.100106. PMID: 34179742; PMCID: PMC8214088.

ANEXO I

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE) PARA PUBLICAÇÃO DE CASO CLÍNICO

Identificação do Paciente:

Nome: _____
Idade: _____ Sexo: _____
Número de Identidade/CPF: _____
Endereço: _____
Telefone: _____

Identificação do Profissional Responsável:

Nome do médico responsável: _____

CRM: _____

Contato: _____

Objetivo da Publicação: O objetivo desta publicação é compartilhar, de forma anônima, o caso clínico com a comunidade científica, com o intuito de promover o conhecimento médico e científico. A publicação será feita em revista científica e poderá ser utilizada para fins educacionais, acadêmicos e de atualização profissional.

Descrição do Caso Clínico: Este caso clínico envolve acometimento incomum gastrointestinal/hepático da doença autoimune Lúpus Eritematoso Sistêmico e por isso possui relevante interessante científico. Os detalhes do caso serão utilizados para ilustrar esse acometimento com a finalidade de disseminar informações úteis para profissionais da saúde.

Confidencialidade e Anonimato: A identidade do paciente será completamente preservada, e todas as informações serão apresentadas de forma anonimizada. Nenhum dado pessoal ou informação que permita a identificação do paciente será divulgado, respeitando a privacidade e os direitos do paciente.

Riscos e Benefícios da Publicação: A publicação deste caso clínico não implicará em riscos físicos ou psicológicos para o paciente, uma vez que todos os dados serão apresentados de forma anônima e sem qualquer ligação direta à identidade do paciente. Não há benefícios financeiros para o paciente em função da publicação. O benefício principal é contribuir com o conhecimento científico e médico, o que pode ser valioso para a comunidade médica.

Direitos do Paciente: O paciente tem o direito de revogar sua autorização a qualquer momento, caso deseje, sem que isso implique em qualquer prejuízo ao seu atendimento

médico. Caso o paciente decida não autorizar a publicação, sua decisão será respeitada integralmente.

Declaração de Consentimento: Declaro que fui informado de forma clara e compreensível sobre a publicação do meu caso clínico em um periódico científico, com o intuito de contribuir para a disseminação do conhecimento médico. Estou ciente de que todas as informações serão mantidas anônimas, e minha identidade não será revelada de nenhuma forma. Compreendo que a publicação visa fins educacionais e científicos, e não envolverá benefícios financeiros.

Concordo com a publicação do meu caso clínico.

Não concordo com a publicação do meu caso clínico.

Assinatura do Paciente: _____

Assinatura do Responsável Legal (se for o caso): _____

Assinatura do Profissional Responsável: _____

Data: _____