Fatores genéticos:
- Deficiência do receptor Fc de imunoglobulinas
- Deficiência nos mecanismos de autorregulação do sistema imune
- Deficiência dos componentes iniciais da cascata do complemento

Fatores ambientais:
- Exposição solar
- Hormônios sexuais
- Tabagismo
- Exposição a sílica
- Agentes microbiológicos: Vírus Epstein-Barr
- Medicamentos (síndrome lúpus-like)

Etiopatogenia

Fisiopatologia:
- receptores de reconhecimento de padrão anômalos
- autoanticorpos antinucleares e anti-membrana plasmática
- formação de imunocomplexo
- ativacao de sistema complemento
- quimiotaxia e inflamação tecidual

Sintomas constitucionais:
- mal estar
- fadiga
- febre
- perda ponderal

Manifestações clínicas: Doença crônica, remitente e recidivante, com períodos de exacerbação intercalados por períodos de relativa melhora ou mesmo inatividade

Desenvolvimento de focos infamatórios em múltiplos órgãos

Sintomas órgão-específicos

Dermatológicos

Lesões específicas:
- Erupção malar (50%)
- Fotossensibilidade (70%)
- Lúpus discoide
- Lúpus cutâneo subagudo (10%)
- Lúpus bolhoso (10%)

Lesões não específicas:
- Alopécia não discoide (40-70%)
- Vasculite cutânea
- Fenômeno de Raynaud (30%)
- Livedo reticular
- Paniculite de Kaposi (5%)
- Úlceras orais

Articulares:
- Artralgia e mialgia (95%)
- Artrite não erosiva (60%)
- Artropatia de Jaccoud (10%)
- Osteonecrose (15%)
- Miosite (5%)

Renais:
- Proteinúria > 500mg/24hr (50%)
- Cilindros celulares no EAS (50%)
- Síndrome nefrótica (25%)
- Síndrome nefrítica (30-40%)
- Nefrite intersticial
- Insuficiência renal (5-10%)

Pulmonares:
- Pleurite (50%)
- Derrame pleural (30%)
- Pneumonite (10%)
- Fibrose intersticial (5%)
- Hipertrnsão arterial pulmonar (<5%)
- Síndrome do pulmão contraído (<5%)
- Tromboembolismo pulmonar
- Hemorragia alveolar

Cardíacos:
- Pericardite (30%)
- Miocardite (10%)
- Endocardite de Libman-Sacks (10%)
- Coronariopatia (10%)

Psiquiátricos:
- Disfunção cognitiva leve (50%)
- Alterações da personalidade (50%)
- Depressão (40%)
- Demência
- Psicose lúdica (5%)

Neurológicas:
- Cefaleia (25%)
- Convulsões (20%)
- AVE isquêmico (10%)
- Neuropatia periférica (15%)
- Mielite transversa (<1%)
- Meningite asséptica (<1%)

Gastrintestinais:
- Elevação das enzimas hepáticas (40%)
- Anorexia, náuseas, vômitos, diarreia (30%
- Hepatomegalia (30%)
- Pancreatite (8%)
- Vasculite mesentérica (5%)
- Peritonite (<5%)
- Hepatite autoimune

Oculares:
- Ceratoconjuntivite seca (15%)
- Conjuntivite / Episclerite (10%)
- Vasculite retiniana (5%)

Hematológicas:
- Anemia (70%)
- Leucopenia (65%)
- Linfopenia (50%)
- Trombocitopenia (15%)
- Esplenomegalia (15%)
- Linfoadenopatia (15%)
- Anemia hemolítica (10%)
- Coagulopatia (5-15%)

Exames complementares

Pesquisa direcionada

Inespecíficos:
- Hemograma: anemia de doença crônica
- VHS: aumentado
- Complemento: hipocomplementemia
- EAS: proteinúria e cilindrúria (se nefrite lúpica)

FAN (Sensibilidade: 98%)

Negativo

Pesquisar: Anticorpo Anti-Ro (SS-A)

Positivo: títulos >/= 1:80

Verificar padrões de imunofluorescência

Nuclear pontilhado salpicado

Nuclear pontilhado fino: solicitar dosagem de anticorpos anti-Ro e anti-La

Anti-Ro (SS-A)

Correlação com LES idiopática (30% dos pacientes com LES idiopático), Síndrome de Sjogren (frequentemente), Lúpus Neonatal, Rash por fotosensibilidade, Lúpus cutâneo subagudom

Anti-La (SS-B)

Correlação com LES idiopática (10% dos pacientes com LES idiopático) e Síndrome de Sjogren (frequentemente)

Nuclear pontilhado grosso: solicitar dosagem de anticorpos anti-Sm e anti-RNP

Anti-Sm

Correlação com LES idiopática (30% dos pacientes com LES idiopática)

Anti-RNP

Correlação com LES (40% dos pacientes com LES idiopático) e DMTC (frequentemente)

Nucleolar

Enzimas nucleolares

Correlação com Esclerose sistêmica

Padrão Nuclear homogêneo: solicitar dosagem de anticorpos anti-histona, anti-DNA simples e anti-DNA duplo

Anti-histonas

Correlação com LES farmacoinduzido (95% dos pacientes com LES farmacoinduzido) e LES idiopática (70% dos pacientes com LES idiopático)

Anti-DNA nativo (dupla-hélice)

Correlação com LES (70-75% dos pacientes com LES idiopático) e Nefrite lúpica

Anti-DNA desnaturado (hélice simples)

Pouco específico para LES

Critérios

SLICC 2012:
1) 4 ou mais critérios preenchidos do total de 17, sendo pelo menos 1 critério clínico e 1 critério imunológico ou
2) apenas uma biópsia renal demonstrando padrão de Nefrite Lúpica com positividade para FAN e / ou anti-DNAds

ACR 1997: 4 ou mais critérios preenchidos de forma simultânea ou intercalada do total 11 critérios

Diagnóstico: LES

Epidemiologia:
- Prevalência: 10-400/100.000
- Predominância: Mulheres (9:1) em idade fértil (15-45 anos)

Classificação:
- LES brando: acometimento apenas da pele, mucosa, articulações e serosa
- LES moderado: acometimento da pele, mucosa, articulações, serosa e alterações hematológicas
- LES grave: acometimento da pele, mucosa, articulações, serosa e alterações hematológicas renais e neuropsiquiátricas

Prognóstico: fatores de mal prognóstico
- Creatinina > 1,4
- Hipertensão
- Síndrome nefrótica
- Anemia
- Hipoalbuminemia
- Hipocomplementemia
- Presença de AAF

Causas mortis:
- Acometimento renal e neurológico
- Infecções
- Eventos cardioembólicos
- Neoplasias

Tratamento: Objetivo:
- controle dos sintomas
- prevenção das complicacoes
- aumento da sobrevida do paciente

Medidas gerais:
- Repouso relativo
- Protetor solar
- Cessar tabagismo
- Controle dos fatores metabólicos
- Cuidados com vacinação
- Cuidados com anticoncepção e gravidez

Medicamentoso: arsenal terapêutico:
- AINE: controle de manifestações musculoesqueléticos
- Antimaláricos (Hidroxicloroquina ou Cloroquina): controle de manifestações dermatológicas
- Corticoesteroides (Prednisona VO e Metilprednisona EV): controle da atividade da doença
- Agentes citotóxicos (Ciclofosfamida, Micofenolato, Azatioprina): controle de manifestações mais graves
- Imunomoduladores (Belimumab): papel ainda não definido