



Quilotórax em pacientes portadores de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES): uma revisão da literatura

Benedito Cadorno Vasconcelos Teles ¹, Isac de Oliveira Ribeiro ¹, Evandro Oliveira Galvão Filho ¹, Maycon Fellipe da Ponte ¹, Filadélfia Passos Rodrigues Martins ² e Fernando Moreira Batista Aguiar ²



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n12p2917-2933>

Artigo recebido em 08 de Novembro e publicado em 28 de Dezembro

RESUMO

O Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma enfermidade autoimune crônica que acomete inúmeros órgãos e sistemas do corpo humano, marcada por períodos de atividade e calmaria e com necessidade de seguimento especializado multiprofissional. As manifestações pleuropulmonares são bastante comuns em pacientes lúpicos, entretanto o derrame pleural quiloso ou quilotórax é infrequente, ocorrendo em baixa incidência. Este estudo, por meio de uma revisão integrativa, procurou reunir evidências acumuladas na literatura médica do comprometimento pleural quiloso como manifestação do LES que deve sempre ser pesquisada diante de casos de pacientes lúpicos com derrame pleural. O processo de acúmulo de quilo na cavidade pleural pode ocorrer uni ou bilateralmente, envolvendo desde a obstrução do ducto torácico por fenômenos compressivos mediastinais, aumento da pressão hidrostática na rede linfática intratorácica, hiperpermeabilidade linfática ou fluxo transdiafragmático de ascite quilosa. Outros mecanismos podem estar envolvidos. Portanto, a pesquisa do quilotórax sempre deve ser investigada em pacientes lúpicos, independente de aspecto leitoso do líquido pleural quando puncionado ou drenado e novos estudos para melhor entendimento devem ser considerados para estabelecimento de protocolos padronizados no atendimento de pacientes lúpicos com derrame pleural do tipo quiloso.

Palavras-chave: “Lúpus Eritematoso Sistêmico”, “derrame pleural”, “derrame pleural quiloso” e “quilotórax”.



Chylothorax in patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE): a literature review

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease that affects numerous organs and systems of the human body, characterized by periods of activity and calm and requiring specialized multidisciplinary follow-up. Pleuropulmonary manifestations are quite common in lupus patients, however chylous pleural effusion or chylothorax is infrequent, occurring in low incidence. This study, through an integrative review, sought to gather evidence accumulated in the medical literature of chylous pleural involvement as a manifestation of SLE that should always be investigated in cases of lupus patients with pleural effusion. The process of accumulation of chyle in the pleural cavity can occur unilaterally or bilaterally, involving obstruction of the thoracic duct by mediastinal compressive phenomena, increased hydrostatic pressure in the intrathoracic lymphatic network, lymphatic hyperpermeability or transdiaphragmatic flow of chylous ascites. Other mechanisms may be involved. Therefore, chylothorax research should always be investigated in lupus patients, regardless of the milky appearance of the pleural fluid when punctured or drained, and new studies for better understanding should be considered to establish standardized protocols for the care of lupus patients with chylous pleural effusion.

Keywords: “Systemic lupus erythematosus”, “ pleural effusion”, “chylous pleural effusion” and “ chylothorax”.

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).





INTRODUÇÃO

Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune sistêmica crônica com uma ampla variedade de manifestações clínicas, com envolvimento de múltiplos órgãos e sistemas e, frequentemente, condições infecciosas ou neoplásicas podem representar elementos de confusão diagnóstica. Fenômenos imunológicos, fatores genéticos e interações hormonais são relacionados a fisiopatogênese da doença. Os sintomas clínicos do LES estão associados a múltiplos auto-anticorpos, resultando na formação e deposição de imunocomplexos e outros processos imunoinflamatórios [1]

Em 2019, associações médicas internacionais (European League Against Rheumatism – EULAR e American College of Rheumatology - ACR) passaram a adotar critérios classificatórios com sensibilidade e especificidade superiores aos utilizados até então, a partir de metodologia rigorosa com contribuições multidisciplinares e multicêntricas, favorecendo o diagnóstico mais precoce da doença. Foi adotado, com sensibilidade de 98%, como critério de entrada a presença do fator anti-nuclear (FAN) em títulos iguais ou maiores do que 1:80, detectado preferencialmente por imunofluorescência indireta em células Hep2 de carcinoma de laringe ou imunoensaio de triagem de FAN em fase sólida. Considerando o LES como causa mais provável para as manifestações clínicas apresentadas ou observadas, sete domínios clínicos e três imunológicos são utilizados adicionalmente, com superioridade em termos de sensibilidade e especificidade para a classificação de LES em relação aos critérios previamente utilizados [2].

Epidemiologicamente, LES ocorre mais em populações afro-americanas, hispânicas e asiáticas do que populações caucasianas, afetando principalmente mulheres entre 15 e 40 anos. Nos Estados Unidos, há uma incidência anual estimada de 23 pessoas para cada 100.000 habitantes. Na China, a taxa de incidência varia de 31 a 70 pacientes para cada 100.000 pessoas, numa proporção de 9 mulheres para cada 1 homem afetado [3]. Há uma estimativa de cerca de 150.000 a 300.000 pessoas convivendo com LES no Brasil [4]. Há uma incidência estimada de 8,7 casos de LES para cada 100.000 pessoas por ano no Brasil, acometendo principalmente mulheres negras



na faixa etária entre 20 e 45 anos. Estudo recente descritivo e epidemiológico revelou possibilidade de subnotificação de casos de LES na região nordeste brasileira, com mortalidade menor do que o esperado em comparação com as demais regiões brasileiras, sendo predominante em mulheres de cor parda entre 31 a 39 anos [5].

A expressão clínica dos pacientes com LES é bastante variável, desde formas leves acometendo a pele e articulações a formas graves ameaçadoras a vida envolvendo os rins, o coração e/ ou o sistema nervoso central. As manifestações pleuropulmonares ocorrem com frequência, podendo estar presentes em mais de 50% dos pacientes pelo menos uma vez na vida durante atividade da doença e possuem amplo espectro clínico de acometimento e severidade, sendo associadas a maior morbimortalidade. Possuem baixa correlação com marcadores sorológicos típicos do LES e sempre deve ser investigada e descartada infecção pulmonar nesses pacientes. Os distúrbios pleuropulmonares presentes no LES são agrupados de acordo com os componentes envolvidos: aqueles que acometem o parênquima pulmonar (pneumonite lúpica, pneumopatia intersticial crônica e hemorragia alveolar difusa), aqueles que afetam a pleura na forma de pleurite com ou sem derrame pleural, os que envolvem a vasculatura (hipertensão pulmonar, tromboembolia pulmonar e hipoxemia aguda reversível), a síndrome do pulmão encolhido com envolvimento muscular e neuropático e os que afetam as vias aéreas superiores e inferiores predominantemente subclínico [6].

A pleurite com ou sem derrame pleural constitui a manifestação pleuropulmonar mais comum no LES. Dor pleurítica acontece em até 60% dos pacientes, derrame pleural em até 50% e o acometimento pleural chega até 93% em estudos de autópsia. Os achados histopatológicos da biópsia pleural são inespecíficos com infiltrado linfocítico e fibrose, não sendo indicado rotineiramente. O derrame pleural pode ser uni ou bilateral, geralmente não volumoso, tipicamente configura um exsudato com predomínio de células linfomononucleares e níveis normais ou ligeiramente baixos de glicose. FAN pode ser detectado no líquido pleural, mas possui sensibilidade e especificidade inferiores a 90%, não sendo exclusivo da pleurite lúpica. Geralmente, a pleurite com ou sem derrame cursa com boa resposta a terapia farmacológica instituída e a pleurodese com talco ou tetraciclina é limitada para derrames volumosos e recorrentes [6]. Níveis elevados de adenosina deaminase (ADA) e $\text{pH} < 7,20$ podem estar presentes [7].



Pacientes com LES podem apresentar comprometimento do sistema linfático e o derrame pleural quiloso ou quilotórax é um exemplo de manifestação, porém rara e com mecanismos fisiopatológicos pouco conhecidos [8]. O quilo corresponde a linfa formada nas vilosidade entéricas, repleta de gorduras, transportado por canais linfáticos que drenam para a Cisterna do Quilo, um saco linfático ao nível da segunda ou terceira vértebra lombar, correspondente a primeira porção do Ducto Torácico (DT) que ascende pelo mediastino de forma variável e desembocando predominantemente na junção da veia jugular esquerda com veia subclávia ipsilateral.

Denomina-se quilotórax a presença de quilo na cavidade pleural. O aspecto leitoso descrito classicamente se encontra presente em 22 a 44% dos casos de quilotórax e outras condições podem se apresentar com as mesmas características macroscópicas [9]. Na prática médica, o quilotórax é definido por níveis de triglicerídeos ≥ 110 mg/dL e nível de colesterol < 200 mg/dL na análise do líquido pleural. A eletroforese de lipoproteínas do líquido pleural com a detecção de quilomícrons também pode ser utilizada para casos duvidosos de quilotórax, sendo considerada como melhor método diagnóstico, contudo por custo elevado e pouca disponibilidade, não é utilizada rotineiramente. Outra característica no estudo do líquido do quilotórax é o exsudato discordante de proteína, quando os níveis de proteínas totais estão na faixa exsudativa enquanto os níveis de Lactato Desidrogenase (LDH) não, sendo exsudato em 86% dos casos e transudato nos demais 14%. O derrame pleural quiloso pode ser traumático ou não-traumático. As causas clínicas estão presentes em 39% a 72% dos casos. A ruptura do DT por malignidades, o fluxo transdiafragmático de ascite quilosa, o aumento da pressão hidrostática e a hiperpermeabilidade linfática são os principais mecanismos não-traumáticos que determinam acúmulo de quilo na cavidade pleural. Doenças sistêmicas, como LES, doença de Behçet, sarcoidose e amiloidose, podem causar quilotórax [10].

Exames de imagens para investigação etiológica e exames específicos para estudo linfático (linfangiografia por tomografia computadorizada - TC, linfangiografia por ressonância magnética- RM sem ou com contraste e/ ou linfangiografia convencional) contribuem para o auxílio diagnóstico e/ou orientar o tratamento. O tratamento do quilotórax consiste em controle de doença de base, dieta com baixa concentração de gorduras, utilização de somatostatina e seus análogos e procedimentos



cirúrgicos, como a pleurodese química, a derivação pleuroperitoneal, a embolização e a ligadura cirúrgica do TD [10].

Este trabalho de revisão de literatura objetiva descrever casos relatados de quilotórax em pacientes com LES, a abordagem diagnóstica utilizada, terapêutica definida e fornecer elementos adicionais para a ampliação das possibilidades diagnósticas diante de pessoas acometidas por LES que se apresentam com derrame pleural, reforçando que a doença interfere no funcionamento da rede linfática corporal como manifestação atípica.

METODOLOGIA

Este estudo configura uma revisão integrativa da literatura médica disponível sobre a ocorrência de derrame pleural quiloso ou quilotórax em pacientes portadores de Lúpus Eritematoso Sistêmico. Para o estudo, foram selecionados três endereços eletrônicos de pesquisa científica amplamente reconhecidos na área de saúde, PubMed, Scielo e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) para seleção dos artigos. As palavras-chaves empregadas foram: “systemic lupus erythematosus”; “chylothorax”; “chylous pleural effusion” e os correspondentes em língua portuguesa: “lúpus eritematoso sistêmico”, “quilotórax” e “derrame pleural quiloso”, com o emprego da conjunção aditiva “e” e sua correspondente em língua inglesa “and” unindo dois termos no levantamento dos artigos. Foram, portanto, utilizados o termo “systemic lupus erythematosus and chylothorax” e “systemic lupus erythematosus and chylous pleural effusion” e seus correspondentes portugueses nas pesquisas nas bases de dados referidas. Não foram utilizados marcadores de seleção, como limite de data e tipo de publicação e disponibilidade de texto, além de não ter sido aplicado filtros adicionais.

A seleção bibliográfica ocorreu entre setembro e novembro de 2024, tendo sido estabelecidos os seguintes critérios de exclusão: estudos incompletos, não disponíveis para acesso, fora do tema da pesquisa e duplicados nas bases de dados pesquisadas. A data máxima de publicação considerada foi até 30 de novembro de 2024. Por configurar uma manifestação rara no LES, houve preferência por maior catalogação de artigos.

A escolha por esse método reflete na sua capacidade de responder ao objetivo central da pesquisa que é identificar a ocorrência de uma manifestação pleuropulmonar



considerada rara em pacientes com LES e analisar as estratégias clínicas empregadas para o manejo de tal manifestação. Não houve a necessidade de submissão do presente trabalho a comitês de ética, uma vez que foram utilizadas literatura médica pregressa e divulgada amplamente nos referidos endereços eletrônicos de pesquisa científica. Os artigos obtidos foram analisados e suas informações selecionadas e ordenadas cronologicamente a fim de se alcançar, portanto, o objetivo do trabalho. A análise dos trabalhos envolveu leitura, extração de dados de interesse, leitura minuciosa dos textos e exposição dos resultados e suas associações.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Na base de dados do Pubmed, foram encontrados 20 artigos com os descritores definidos, 4 foram excluídos por critérios mencionados anteriormente e a totalidade de 16 artigos encontrados na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) estavam presentes na catalogação levantada no Pubmed. Não foram achados correspondentes na base de dados Scielo tanto na língua inglesa quanto portuguesa. Excetuando um artigo chinês no qual 15 pacientes lúpicos com derrames cavitários quilosos foram comparados com pacientes lúpicos que não possuíam quilotórax e/ou ascite quilosa pareados numa proporção de 1:4 ajustado por sexo e idade [8], todos os demais foram relatos de casos isolados ou associados a outras condições.

Em 1981, a abordagem do quilotórax não-traumático em 22 pacientes, entre 1955 e 1979, foi analisada retrospectivamente nos Estados Unidos (EUA), sendo descrito apenas 1 paciente, feminina de 24 anos portadora de LES com ascite quilosa e quilotórax esquerdo, tendo este resolução após terapia glicocorticoide instituída, sem necessidade de abordagem cirúrgica [11]. A síndrome autoimune/ inflamatória induzida por adjuvante possui semelhanças ao LES, com descrição de 1 caso de quilotórax após implante estético de silicone [12]. Em outra série de casos com 22 pacientes, sendo coautores os doutores Adib Jatene e Richard Light, 2 mulheres com derrame pleural por LES não caracterizado como quiloso e 5 mulheres com quilotórax, foram submetidas com sucesso a pleurodese com talco, sem recorrência [13]. Estudo retrospectivo israelense, publicado no *Chest* em 2000, reforçou a eficácia da pleurodese química com talco em portadores de derrames pleurais benignos refratários ou recorrentes, inclusive



numa paciente lúpica de 39 anos [14]. Estudo chinês publicado em 1998 utilizando linfocintilografia, encontrou 1 homem com LES exibindo clinicamente quilúria e quiloperitônio, sendo evidenciado linfedema em braço esquerdo e em perna direita [15].

Descrições clínicas mais detalhadas de casos isolados de quilotórax ou associados a outras manifestações em pacientes lúpicos ocorreram a partir dos anos 2000. Em 2002, grupo sul-coreano relatou, pela primeira vez na literatura, 2 casos de diagnóstico inicial de LES, uma mulher de 47 anos com FAN 1:320 padrão pontilhado nucleolar e um homem de 68 anos com FAN 1:1280 padrão pontilhado homogêneo, associados a quilotórax, ascite quilosa e enteropatia perdedora de proteínas. A remissão dos derrames quilosos e a espoliação intestinal de proteínas, além de dieta pobre em gorduras e adicionadas de triglicerídeos de cadeia média (TCM), foram obtidas com uso de corticóide (metilprednisolona 1mg/kg/dia por 1 mês seguido por pulsos mensais de ciclofosfamina 500 mg/m² por 3 meses) na paciente do sexo feminino, enquanto [16]. Lin YJ e colaboradores relataram, em Taiwan, uma paciente de 43 anos, sem comorbidades, que abriu quadro inicial de LES com derrame pleural esquerdo exclusivo por investigação de tosse seca crônica e, após toracocentese, a análise do fluido leitoso obtido revelou 4608 leucócitos (59% linfócitos), dosagem de proteínas totais de 7,8 g/dL, LDH de 228 U/L, colesterol 89 mg/dL e triglicerídeos de 857 mg/dL, além de FAN presente tanto no líquido pleural quanto sérico, além da positividade dos auto-anticorpos, anti-DNA dupla fita, anti-Ro, anti-La, anti-Sm e anti-RNP [17].

Narita e colaboradores, em 2008, relataram o caso de uma mulher de 20 anos, portadora de LES, com derrame pleural quiloso bilateral, sem melhora com tratamento clínico e farmacológico, sendo submetida a ligadura cirúrgica do ducto torácico e a pleurodese bilateral com agente OK-432 (picibanil), sem retorno do quilotórax durante 10 meses de observação [18]. Quilotórax esteve presente também em associação com rara manifestação hematológica, a trombocitopenia amegacariocítica, numa paciente lúpica de 42 anos, no entanto, não houve melhora do acometimento pleural com rituximabe como houve com a plaquetopenia rara [19].

A associação de ascite quilosa e quilotórax, sem enteropatia perdedora de proteínas, foi descrita em 2 relatos de casos em 2013. Soyol e colaboradores descreveram o aparecimento em 1 semana da presença dessa associação numa mulher



de 61 anos que já se tratava de LES há 10 anos com dose de metilprednisolona (8mg/dia) e hidroxicloroquina (200mg/d), com níveis de triglicerídeos de 315 mg/dL e 542 mg/dL nos líquidos pleural e ascítico respectivamente, com redução de sintomas após 15 dias de metilprednisolona (1mg/kg/dia) e posterior redução para 16mg de corticoide em 2 meses, com desaparecimento dos sintomas [20]. Manzella e colaboradores relataram um caso de uma mulher de 36 anos, com diagnóstico de Lúpus Discóide prévio há 15 anos, que evoluiu, por 5 meses, com distensão abdominal e edema de membros inferiores. Durante investigação, preencheu critérios diagnósticos para LES (ACR 1997) e foi constatada o achado de triglicerídeos elevados, 270 mg/dL e 266 mg/dL, nos líquidos pleural e ascítico respectivamente. Submetida a 3 dias de pulsoterapia com metilprednisolona, recebendo alta com 60 mg de prednisona e redução importante dos derrames cavitários após 2 meses por meio de exames de imagens [21].

Há 1 relato de quilotórax unilateral volumoso em paciente idoso de 91 anos com múltiplas comorbidades que desenvolveu LES induzido por drogas após 2 anos de uso de minociclina 200 mg/dia para penfigóide bolhoso, com resolução 2 semanas após drenagem e suspensão do medicamento [22]. Song e colaboradores encontraram 4 pacientes com LES, 3 mulheres e 1 homem, com idades entre 21 e 33 anos, atendidos em hospital chinês entre os anos de 2013 e 2018, que evoluíram com quilotórax (triglicerídeos no líquido pleural $\geq 1,24$ mmol/L correspondente ao valor ≥ 110 mg/dL), após exclusão de causas infecciosas, neoplásicas e traumáticas. A obstrução completa do ducto torácico em 2 pacientes e refluxo ruim na parte terminal do ducto torácico nos outros 2 foram achados linfocintilográficos. Não foi observado redução ou remissão do quilotórax após início do tratamento com glicocorticóides e agentes imunossupressores, decidido por abordagem cirúrgica que resultou na redução do quilotórax no pós-operatório e remissão em 10 a 4 meses de seguimento [23]. Uma revisão de prontuário de 15 pacientes com LES e quilotórax e/ou ascite quilosa, 14 mulheres e 1 homem, com idades entre 15 e 69 anos, e de 60 pacientes lúpicos controle internados entre 2008 e 2019 num hospital de Pequim (China) mostrou que derrames quilosos, mesmo com triglicerídeos < 110 mg/dL no líquido pleural, podem acontecer durante curso da doença, resultado de obstrução da saída ou refluxo no terminal do DT, principalmente naqueles pacientes com baixa atividade em escores de pontuação e maior tempo de doença, além de terem menor incidência de febre, queixas cutâneas, hipoalbuminemia,



hipocomplementemia e positividade nos anticorpos anti-Ro (SSA), anti-La (SSB), anti-Sm e anti-RNP [24].

Alterações hematológicas, como leucopenia e trombocitopenia, foram as mais associadas na revisão acima [24]. Em 2023, grupo colombiano relatou um caso de um homem de 23 anos, com diagnóstico prévio de LES desde 16 anos e histórico de síndrome anti-fosfolípida (SAF) triplo positiva, que apresentou um volumoso quilotórax direito abordado por toracocentese associado a agravamento lúpico por Síndrome de Evans, com resposta favorável a ciclofosfamida e imunoglobulina endovenosas, além de corticóide e hidroxicloroquina e resolução do quilotórax após 6 meses, sem necessidade cirúrgica [25]. Ocorreu o registro de uma paciente com LES e quilotórax bilateral refratário, com regressão após uso de sirolimus, além da terapia com glicocorticóides e micofenolato [26].

Apesar da pleurite com ou sem derrame pleural ser uma das manifestações mais presentes no LES [6], com seus mecanismos imunoinflamatórios descritos, com o envolvimento inflamatório auto-imune, fenômenos vasculíticos e deposição de imunocomplexos [27], a origem dos derrames quilosos no LES ainda permanece não tão bem esclarecida, sendo considerada a inflamação crônica dos vasos linfáticos por mecanismos inflamatórios ainda não descritos uma das principais causas que altera o fluxo normal da linfa [8]. Nesta revisão, tanto a obstrução do ducto torácico quanto ao esvaziamento lento do mesmo foi observada por meio de linfocintilografia em pacientes lúpicos com derrames cavitários quilosos [8] assim como outros sítios linfáticos também podem ser acometidos. Nas causas infecciosas e neoplásicas, o aumento da pressão no interior dos vasos linfáticos causa dilatação, fluxo retrógrado e colateralização, com consequente extravasamento e acúmulo da linfa nas cavidades pleurais e peritoneal, contudo outros fatores podem estar presente no quilotórax ocasionado por LES [20, 21]. A resposta a terapia com glicocorticóides e/ ou imunossuppressores favorece essas causas não obstrutivas ao fluxo linfático [17, 18, 19, 20, 21]. O tratamento cirúrgico possui sua indicação quando o quilotórax é refratário a terapia de supressão imune, com taxas de respostas excelentes, no entanto a baixa quantidade de pacientes deve ser um fator limitante na análise dos dados [13, 23].

O quilotórax é considerado uma manifestação rara nos pacientes com LES, pode ocorrer mesmo em derrames pleurais de aspecto não leitoso, não se conhecendo bem



taxas de incidência ou prevalência. Dosagens no líquido pleural de triglicerídeos acima de 110 mg/dL e de colesterol abaixo de 200 mg/dL confirmam a presença de quilo no espaço pleural, triglicerídeos abaixo de 50 mg/dL descartam e níveis intermediários, entre 50 e 109 mg/dL, exigem estudos adicionais para confirmação diagnóstica, como eletroforese de lipoproteínas ou estudos de imagem do sistema linfático (linfangiografia convencional, linfangiografia por TC ou RNM e/ou linfocintilografia). A formação do quilotórax no LES ainda é objeto de estudo, mas inflamação linfática crônica associada a aumento de permeabilidade bem como obstrução e/ ou drenagem deficitária do ducto torácico são possibilidades, necessitando de mais estudos. Dieta pobre em gorduras e rica em triglicerídeos de cadeia média deve ser instituída para reduzir a produção de quilo. Drogas classicamente utilizadas no tratamento do LES são eficazes no manejo dos derrames cavitários quilosos, peritoneal e/ ou pleural. Procedimentos cirúrgicos envolvendo a abordagem do ducto torácico e seus ramos podem ser indicados com excelentes taxas de resposta. Estudos adicionais são necessários para melhor compreensão dessa manifestação no LES e relatos de casos são benéficos para ampliar o conhecimento dessa colagenose quando se expressa de modo pouco habitual.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O lúpus eritematoso sistêmico é uma colagenose envolvida em causas de morte no nosso país, ainda subnotificada. As muitas manifestações sistêmicas podem fazer com que o diagnóstico seja confundido com outras doenças, principalmente enfermidades crônicas infecciosas ou neoplásicas. A própria infecção é uma das principais causas de morte em pacientes com LES em atividade pela própria doença como relacionada a terapia com altas doses de glicocorticoides e/ ou imunossuppressores, devendo sempre ser pensada diante de uma descompensação lúpica.

As manifestações pleuropulmonares são comuns, não possuem associação tão evidente a autoanticorpos, como a nefrite e psicose lúpicas. A pleurite com ou sem derrame pleural é a principal manifestação respiratória do LES, entretanto o quilotórax é pouco frequente, existindo relatos de casos desde a década de 80 do século XX, com



aumento registrado na literatura médica nos últimos 15 anos. As características químicas do quilotórax devem ser consideradas em todo derrame pleural analisado em pacientes com LES, uma vez que a cor leitosa classicamente relacionada não está presente na maioria dos casos.

A compreensão dos mecanismos fisiopatológicos que levam ao acúmulo de quilo nas cavidades pleurais em pacientes com LES ainda carece de detalhamento. Estudos analíticos mais pormenorizadas devem contribuir para o esclarecimento em relação a origem bem como definir melhores formas de abordagem. O LES é uma doença que traz elevada morbidade para os seus portadores e reduzir os impactos da doença nas suas funcionalidades deve ser um objetivo essencial da abordagem médica.

REFERÊNCIAS

1. Luquetti CM, Alvarenga RM, Filho GMV, Hancke G, Leão MESA, Fadel SR, Santana VL, Palin GHB, Barreto GP, Grego JS, Diniz BB, Pereira TL, Maganhin CC. Lúpus eritematoso sistêmico: manifestações clínicas e diagnóstico. *Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences*. Volume 6, Issue 8 (2024), pag. 5565-5576. doi: 10.36557/2674-8169.2024v6n8p5565-5576
2. 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.

3. Liu M, Dou J, Wang Q. The effect of systemic lupus erythematosus on sexual function in women: an updated meta-analysis based on cross-sectional studies. *Adv Rheumatol.* 2022 Jul 4;62(1):24. doi: 10.1186/s42358-022-00257-0. Erratum in: *Adv Rheumatol.* 2022 Jul 15;62(1):26. doi: 10.1186/s42358-022-00258-z. PMID: 35787296.

4. Reis-Neto ETD, Seguro LPC, Sato EI, Borba EF, Klumb EM, Costallat LTL, Medeiros MMDC, Bonfá E, Araújo NC, Appenzeller S, Montandon ACOES, Yuki EFN, Teixeira RCA, Telles RW, Egypto DCSD, Ribeiro FM, Gasparin AA, Junior ASA, Neiva CLS, Calderaro DC, Monticielo OA. II Brazilian Society of Rheumatology consensus for lupus nephritis diagnosis and treatment. *Adv Rheumatol.* 2024 Jun 18;64(1):48. doi: 10.1186/s42358-024-00386-8. Erratum in: *Adv Rheumatol.* 2024 Oct 29;64(1):82. doi: 10.1186/s42358-024-00423-6. PMID: 38890752.

5. Dos Santos FCL, De Sousa FCL, Castro Jr JBC e Costa, SS. Mortalidade por lúpus eritematoso sistêmico no Brasil: análise do perfil sociodemográfico. *Research, Society and Development*, 2022, v. 11, n. 13. doi: 10.33448/rsd-v11i13.25968.

6. Aguilera-Pickens G, Abud-Mendoza C. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus: pleural involvement, acute pneumonitis, chronic interstitial lung disease and diffuse alveolar hemorrhage. *Reumatol Clin (Engl Ed)*. 2018 Sep-Oct;14(5):294-300. English, Spanish. doi: 10.1016/j.reuma.2018.03.012. PMID: 29773465.

7. Silva GA. Derrames pleurais: fisiopatologia e diagnóstico. *Medicina, Ribeirão Preto*, 31: 208-215, abr/jun. 1998. doi: 10.11606/issn.2176-7262.v31i2p208-215.

8. Zhang GH, Zhang LL, Wang YH, Shen WB. Clinical characteristics of systemic lupus erythematosus with chylothorax and/or chylous ascites: An analysis of 15 cases in China. *Medicine (Baltimore)*. 2020 Dec 18;99(51):e23661. doi: 10.1097/MD.00000000000023661. PMID: 33371102; PMCID: PMC7748198.

9. Riley LE, Ataya A. Clinical approach and review of causes of a chylothorax. *Respir Med*. 2019 Oct;157:7-13. doi: 10.1016/j.rmed.2019.08.014. Epub 2019 Aug 22. PMID: 31454675.

10. Ur Rehman K, Sivakumar P. Non-traumatic chylothorax: diagnostic and therapeutic strategies. *Breathe (Sheff)*. 2022 Jun;18(2):210163. doi: 10.1183/20734735.0163-2021.



Epub 2022 Aug 9. PMID: 36337134; PMCID: PMC9584559.

11. Strausser JL, Flye MW. Management of nontraumatic chylothorax. *Ann Thorac Surg.* 1981 Jun;31(6):520-6. doi: 10.1016/s0003-4975(10)61342-2. PMID: 7247543.
12. Walsh FW, Solomon DA, Espinoza LR, Adams GD, Whitelocke HE. Human adjuvant disease. A new cause of chylous effusions. *Arch Intern Med.* 1989 May;149(5):1194-6. doi: 10.1001/archinte.149.5.1194. PMID: 2655544.
13. Vargas FS, Milanez JR, Filomeno LT, Fernandez A, Jatene A, Light RW. Intrapleural talc for the prevention of recurrence in benign or undiagnosed pleural effusions. *Chest.* 1994 Dec;106(6):1771-5. doi: 10.1378/chest.106.6.1771. PMID: 7988198.
14. Glazer M, Berkman N, Lafair JS, Kramer MR. Successful talc slurry pleurodesis in patients with nonmalignant pleural effusion. *Chest.* 2000 May;117(5):1404-9. doi: 10.1378/chest.117.5.1404. PMID: 10807829.
15. Pui MH, Yueh TC. Lymphoscintigraphy in chyluria, chyloperitoneum and chylothorax. *J Nucl Med.* 1998 Jul;39(7):1292-6. PMID: 9669413.
16. Lee CK, Han JM, Lee KN, Lee EY, Shin JH, Cho YS, Koh Y, Yoo B, Moon HB. Concurrent occurrence of chylothorax, chylous ascites, and protein-losing enteropathy in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol.* 2002 Jun;29(6):1330-3. PMID: 12064855.
17. Lin YJ, Chen DY, Lan JL, Hsieh TY. Chylothorax as the initial presentation of systemic lupus erythematosus: a case report. *Clin Rheumatol.* 2007 Aug;26(8):1373-4. doi: 10.1007/s10067-006-0399-7. Epub 2006 Aug 22. PMID: 16927041.
18. Narita Y, Naoki K, Hida N, Okamoto H, Kunikane H, Omori T, Kase M, Watanabe K. [Case of bilateral chylothorax with systemic lupus erythematosus complicated by steroid-/immunosuppressant-resistant pleural effusion]. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi.* 2008 Feb;46(2):120-5. Japanese. PMID: 18318255.
19. Fukushima T, Dong L, Sakai T, Sawaki T, Miki M, Tanaka M, Masaki Y, Hirose Y, Kuwana M, Umehara H. Successful treatment of amegakaryocytic thrombocytopenia with anti-CD20 antibody (rituximab) in a patient with systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2008 Mar;17(3):210-4. doi: 10.1177/0961203307086032. PMID: 18372362.
20. Soysal DE, Hizar Turan S, Ozmen M, Pekdiker M, Kalender ME, Koc E, Karakus V. A rare case of systemic lupus erythematosus with chylous ascites and chylothorax. *Case Rep Rheumatol.* 2013;2013:797696. doi: 10.1155/2013/797696. Epub 2013 Jun 20.



PMID: 23864976; PMCID: PMC3705745.

21. Manzella DJ, Dettori PN, Hertimian ML, Melero MJ. Chylous ascites and chylothorax as presentation of a systemic progression of discoid lupus. *J Clin Rheumatol*. 2013 Mar;19(2):87-9. doi: 10.1097/RHU.0b013e3182847260. PMID: 23364658.

22. Starobin D, Guller V, Gurevich A, Tal S. Minocycline induced lupus with yellow colored chylous exudative pleural effusion. *Respir Med Case Rep*. 2017 Jul 14;22:113-116. doi: 10.1016/j.rmcr.2017.07.005. PMID: 28761807; PMCID: PMC5524223.

23. Song P, Zhang J, Shang C, Zhang L. Refractory chylous pleural effusion with systemic lupus erythematosus : Surgical treatment when steroid/immunosuppressant resistant. *Z Rheumatol*. 2019 Oct;78(8):797-802. English. doi: 10.1007/s00393-018-0545-z. PMID: 30276728.

24. Zhang GH, Zhang LL, Wang YH, Shen WB. Clinical characteristics of systemic lupus erythematosus with chylothorax and/or chylous ascites: An analysis of 15 cases in China. *Medicine (Baltimore)*. 2020 Dec 18;99(51):e23661. doi: 10.1097/MD.00000000000023661. PMID: 33371102; PMCID: PMC7748198.

25. Corredor-Orlandelli D, Arévalo-Romero A, Reyes C, Arango D. Massive Right Chylothorax Secondary to a Severe Systemic Lupus Erythematosus Flare With Secondary Evans Syndrome: A Case Report and Literature Review. *Clin Med Insights Case Rep*. 2023 Jul 11;16:11795476231186735. doi: 10.1177/11795476231186735. PMID: 37457318; PMCID: PMC10338652.

26. Banic M, Pavlisa G, Hecimovic A, Grzelja J, Anic B, Samarzija M, Jankovic Makek M. Refractory systemic lupus erythematosus with chylous effusion successfully treated with sirolimus: a case report and literature review. *Rheumatol Int*. 2023 Sep;43(9):1743-1749. doi: 10.1007/s00296-023-05363-w. Epub 2023 Jun 16. PMID: 37326666.

27. Shin JI, Lee KH, Park S, Yang JW, Kim HJ, Song K, Lee S, Na H, Jang YJ, Nam JY, Kim S, Lee C, Hong C, Kim C, Kim M, Choi U, Seo J, Jin H, Yi B, Jeong SJ, Sheok YO, Kim H, Lee S, Lee S, Jeong YS, Park SJ, Kim JH, Kronbichler A. Systemic Lupus Erythematosus and Lung Involvement: A Comprehensive Review. *J Clin Med*. 2022 Nov 13;11(22):6714. doi: 10.3390/jcm11226714. PMID: 36431192; PMCID: PMC9698564.