



Sociedad de Medicina Interna
de Madrid-Castilla La Mancha



de Casos
Clínicos en
Enfermedades
Autoinmunes
Sistémicas

30 DE MAYO DE 2014. MADRID



Anemia, trombopenia e infiltrados pulmonares

Propone: Erika E. Lozano Rincón (HU Henares)

Resuelve: Llanos Soler Rangel (HU Infanta Sofía)



El caso

- Mujer 32 años
- Fumadora, excocaína
- Diagnóstico de LES septiembre 2009:
 - Anemia, plaquetopenia, coagulopatía
 - ANA +
 - AL +, ACL + (aborto 8ª sem, no trombosis)
 - Coombs indirecto +
 - “Fibroelastoma”

El caso

- 2010:
 - “Fibroelastoma” → IQ: Libman Sacks
 - Crea 1.8, proteinuria intermitente
 - Episodios de derrame plaural izquierdo
- ¿después?
 - Aftas orales recurrentes
 - Raynaud
 - No lesiones cutáneas, fotosensibilidad, ni artritis

El caso

- “Pensando en SAF” → AAS → anemia (Angiodisplasia gástrica)
- Tto: folidoce, dolquine, atorvastatina, diazepam

El caso

- Febrero 2014:
 - disnea, hipoxemia, infiltrados pulmonares, anemia, trombopenia
 - Levofloxacino + prednisona → mejoría
 - No transfusión hemoderivados
 - Al alta: AAS, prednisona 30, levofloxacino, folidoce, dolquine

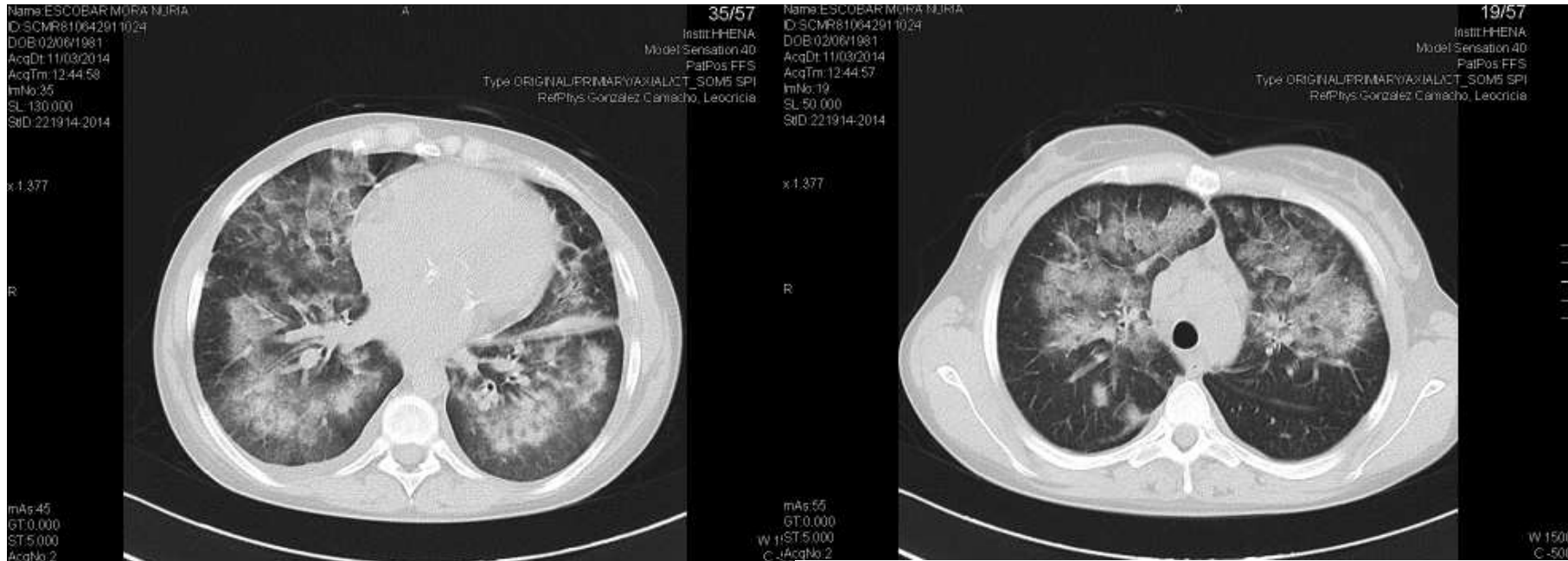
El caso

- 10 marzo 2014:
 - Disnea, sensación distérmica, vómitos biliosos, uno hemático deposiciones oscuras
 - EF 25 rpm, 115 lpm, satO2 90%. Crepitantes bibasales
 - A:
 - Lc 27630 (N96%, Eo 0.2%), Hb 10.6 (NN), plaq 67000
 - AP 72%, Fib^o > 500
 - Crea 1.41, Urea 82, PCR 9,1, LDH 402 (Na, K, CPK, GPT, GGT, Bili, FA N)
 - GAB: 47 / 30 pH 7.47 satO2 79%
 - Gripe A y B negativos, Ag legiolella y neumococo negativos

El caso



El caso



Mujer de 32 años con diagnóstico de LES (¿SAF?)

-Infiltrados pulmonares

-Anemia y trombopenia

Infiltrados pulmonares en LES

Table 1

Respiratory involvement in patients with lupus.

Primary lung disorders	Associated lung disorders
Parenchymal involvement <ul style="list-style-type: none">• chronic interstitial lung disease• acute lupus pneumonitis	Adult respiratory distress syndrome
Pleural involvement	Sarcoidosis
Vascular involvement <ul style="list-style-type: none">• non-thromboembolic disease<ul style="list-style-type: none">• diffuse alveolar haemorrhage• pulmonary arterial hypertension• acute reversible hypoxaemia• thromboembolic disease	Pulmonary drug toxicity
Diaphragmatic involvement	Respiratory infections
Airways involvement	Cancer - Lung cancer

Infiltrados pulmonares en LES

Table 1

Respiratory involvement in patients with lupus.

Primary lung disorders	Associated lung disorders
Parenchymal involvement <ul style="list-style-type: none"> • chronic interstitial lung disease • <u>acute lupus pneumonitis</u> 	Adult respiratory distress syndrome
Pleural involvement	Sarcoidosis
Vascular involvement <ul style="list-style-type: none"> • non-thromboembolic disease <ul style="list-style-type: none"> • <u>diffuse alveolar haemorrhage</u> • pulmonary arterial hypertension • acute reversible hypoxaemia • thromboembolic disease 	Pulmonary drug toxicity
Diaphragmatic involvement	<u>Respiratory infections</u>
Airways involvement	Cancer - Lung cancer

Neumonitis lúpica

-1-12%

-Fiebre, tos (hemoptisis), dolor pleurítico, disnea, infiltrados + en LLII, DP 50%

-antiDNA

-Mortalidad 50%

Hemorragia alveolar

-2-5%

-Fiebre, tos (hemoptisis), disnea, infiltrados + en LLII,

-Acompaña LES grave (renal, dna, c...) a veces debut

-Anemia, nefritis

-Mortalidad 60-80%

-* más frecuente si aPL

DD muy difícil → DLCO

(no intubado, no tosiendo todo el rato, no tan disneico que no pueda inspirar profundo)

¿qué tenía antes?

SLICC[†] Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

rheumTutor.com

Requirements: ≥ 4 criteria (at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)
OR biopsy-proven lupus nephritis with positive ANA or Anti-DNA

Clinical Criteria

1. Acute Cutaneous Lupus*
2. Chronic Cutaneous Lupus*
3. Oral or nasal ulcers *
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis *
6. Serositis *
7. Renal *
8. Neurologic *
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia *
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm³)

Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab *
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

[†]SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics

* See notes for criteria details

Criterios para la clasificación del síndrome antifosfolípido	
Criterios clínicos	
Trombosis vascular	Uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa, o de pequeños vasos, que ocurran en cualquier tejido u órgano
Complicaciones del embarazo	Uno o más muertes no explicadas de fetos morfológicamente normales después de la semana 10 de gestación; o Uno o más nacimientos prematuros de neonatos morfológicamente normales, antes de la semana 34 de gestación; o Tres o más abortos espontáneos consecutivos no explicados, antes de la semana 10 de gestación.
Criterios de laboratorio	
<u>Anticuerpos anticardiolipina</u>	Anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM presentes en niveles moderados o elevados en sangre en dos o más ocasiones, separados por al menos 12 semanas
<u>Anticuerpos anticoagulantes lúpico</u>	Anticuerpos anticoagulantes lúpico detectados en sangre en dos o más ocasiones separados por al menos 12 semanas, de acuerdo a las guías de la International Society on Thrombosis and Hemostasis

“pensando en SAF...”

- Trombopenia
- Afectación valvular “Libman Sacks”
- Nefropatía
- Livedo reticularis
- Manifestaciones neurológicas

“Manifestaciones no criterio”
“no trombóticas”

“pensando en SAF...”

- Trombopenia
- Afectación valvular “Libman Sacks”*
- Nefropatía
- Livedo reticularis
- Manifestaciones neurológicas
- Hemorragia alveolar difusa*

“Manifestaciones no criterio”
“no trombóticas”

** Gran asociación con aPL*

- LES + SAF secundario

- LES + SAF secundario

¿y qué?

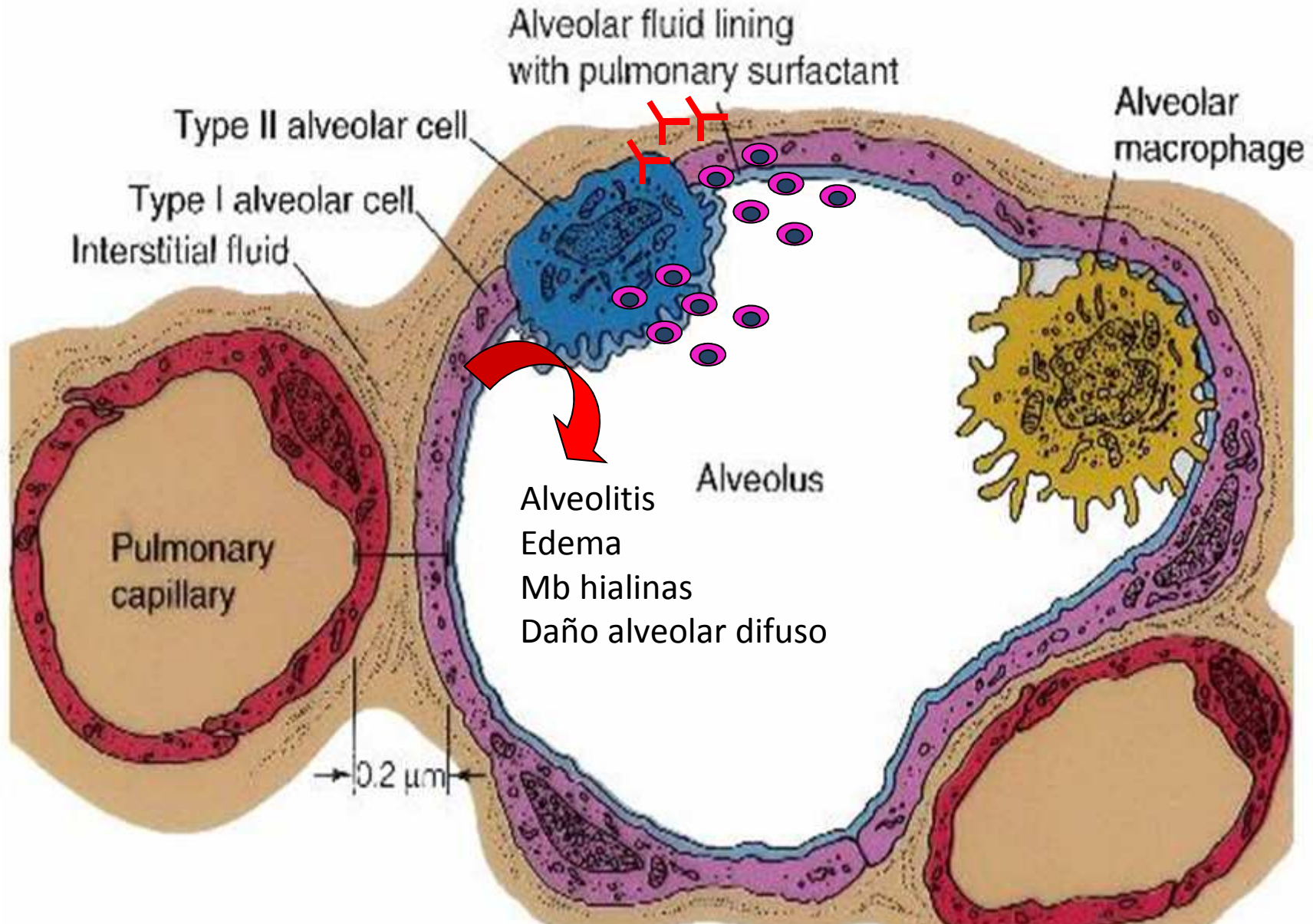
Neumonitis lúpica

Hemorragia alveolar

Alveoli and Associated Pulmonary Capillaries

Neumonitis lúpica

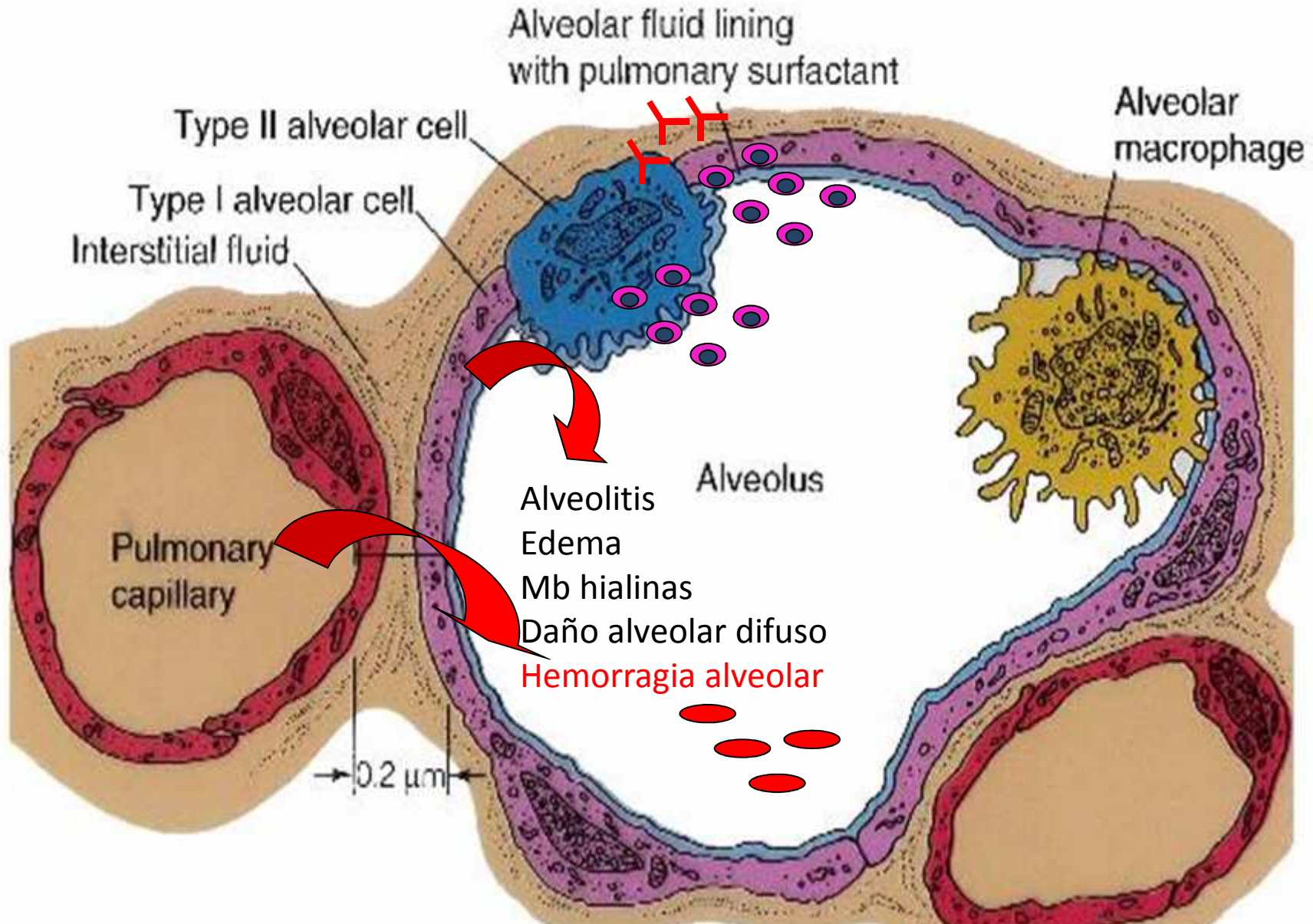
LES



Alveoli and Associated Pulmonary Capillaries

Neumonitis lúpica

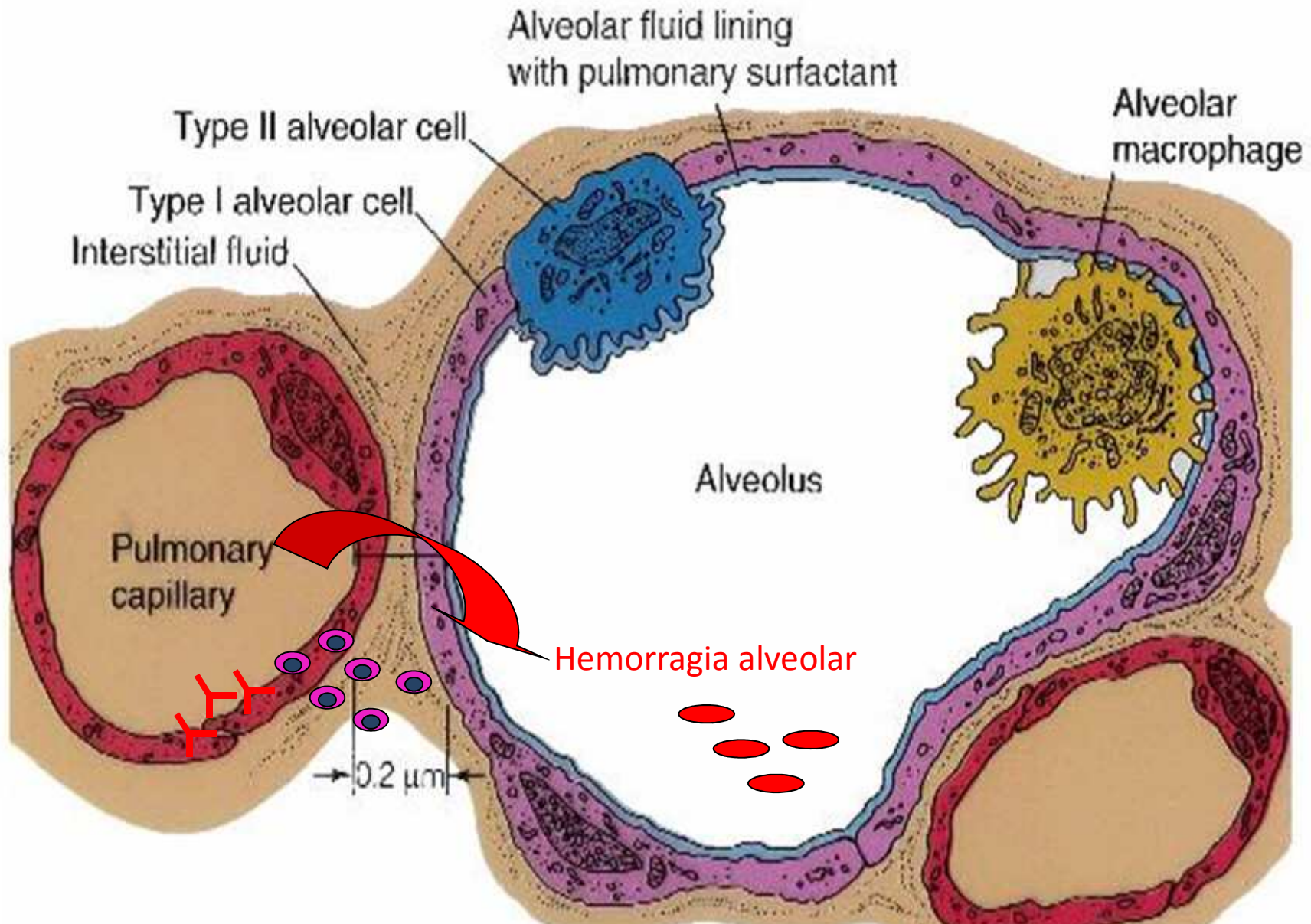
LES



Alveoli and Associated Pulmonary Capillaries

Hemorrhagia alveolar

SAF



- Hx alveolar en SAF (o en LES) → capilaritis
- Neumonitis lúpica → → → hx alveolar
- “Infiltrados + anemia “ = hemorragia

- Fibrobroncoscopia con BAL
 - Hx
 - Macrófagos con hemosiderina
 - Descartar infecciones
 - Biopsia (neumonitis / capilaritis)
- DLCO
- C3, C4, antiDNA
- (ANCA, antiMBG)

- Tratamiento:
 - Ab amplio espectro
 - Pulsos corticoides + ciclofosfamida