

# LE de larga evolución, varias complicaciones y autodefensa ante las medicaciones.

Vicente Gómez  
Hospital Universitario Ramón y Cajal

# Marzo 1991

- Mujer de 25 años
- AP: fumadora de 10 cig/día, porros ocasionales, bebedora ocasional.
- AF: ca gástrico y hepático (tíos maternos), leucemia (abuelo paterno), tumor cerebral (tío paterno), DM 2 (abuela), HTA (tía paterna)

# Anamnesis

- **Manchas** en mmii, desde hace más de 3 meses, con aparición y reaparición, y sensación de **hinchazón** de los pies
- **Parestesias** en brazos y manos, sobre todo MSI
- Sensación de **inestabilidad** ocasional sobre todo con los cambios posturales
- Palidez en las falanges distales de las **manos** en contacto con ambientes fríos, que se sigue de una fase violácea y dolorosa
- Más de 3 meses de evolución con empeoramiento reciente
- **Febrícula** hasta 37,2 los últimos 7 días

# Exploración

- TA: 100/65 FC: 64 lpm Talla: 165 cm P:55 kg
- C y C, AC, AP, Abd: normal
- Extremidades: múltiples **puntos palpables rojo-vinosos** en áreas maleolares, tarsos y plantas de ambos pies, que no desaparecen a la vitropresión. No edemas. Pulsos conservados.
- Sist. Linfático: pequeñas adenopatías subcentimétricas en axilas, laterocervicales y retrocervicales, rodaderas y no dolorosas.
- Neurológico: nistagmus al provocar el vértigo

# Analítica

- **VSG: 105**
- **Hb 11**, VCM 85, Leucocitos 5000 (fórmula normal), plaquetas 300.000
- Función renal, hepática e iones: normales
- Proteinograma: normal
- Inmunoglobulinas: **IgG 4306**, IgA 271, IgM 192. No se detecta ningún componente monoclonal
- Complemento sérico total y C<sub>3</sub> y C<sub>4</sub>: normales
- Orina: normal
- **ANA 1/80**, ANOEs -, anti-ENA -, antimitocondriales -, Antimúsculo liso 1/80, antitiroglubulina 1/160, antimicrosomales 1/25.600, ANCA -, antiadrenales -, anti-SCL 70 -
- FR 26 (normal)
- TSH, T<sub>3</sub> y T<sub>4</sub> normales
- Serología virus B y VIH : negativos
- Serología Epstein-Barr: infección pasada

# Pruebas complementarias

- Rx tórax y abdomen: sin alteraciones
- Biopsia cutánea: vasculitis leucocitoclástica

# Diagnóstico

Vasculitis leucocitoclástica  
Fenómeno de Raynaud

Tratº: prednisona, 50 mg al día



# EVOLUCION



# Julio 91

- Desaparece el Raynaud
- Desaparecen las petequias algo más tarde
- Febrícula 37.1 ocasional
- Reparición periódica de las petequias
- Episodios (x 3) de **pérdida brusca de visión bilateral**, de corta duración.
- Coulter e Hitachi: N. VSG: 40. IgG: 2280
- ANA 1/80 (=), antimicrosomales 1/1400 (↓), antitiroglobulinas 1/80 (=)
- EEG: normal
- RM: normal
- FO y angiografía con fluoresceína: normales (no evidencia de vasculitis)
- Dx: vasculitis leucocitoclástica idiopática
- PIC Psiquiatría

# PIC Psiquiatría

- Episodio de **alucinaciones** auditivas, visuales y cinestésicas
- Pensamientos de desánimo, desesperanza, culpabilidad
- Dx: síntomas de **ansiedad y depresión**, en parte por su enfermedad y en parte por problemas sociales y familiares. Alteraciones perceptuales que conviven con ella.
- Tto: tranxilium y psicoterapia.

# Marzo 92

- Sigue con dosis bajas de esteroides: 10 mg
- Permanece con buen estado general. **Brotes petequiales** cuando permanece mucho tiempo de pie o hace vida más activa.
- Sensación de **alucinación visual transitoria**
- VSG 80. IgG 3840. IgA 335 e IgM 180
- ANA y anti-músculo liso: 1/40
- Complemento normal.
- Plan: suspender los corticoides orales. Pulsos.

# Junio 92

- Disminución de las lesiones purpúricas con los pulsos de esteroides
- Buen estado general
- VSG 100
- Hb 11.2
- IgG 4220, IgA 260, IgM 240
- ANA -, anti-DNA 13, antimúsculo liso 1/80
- Complemento normal
- Mantoux -
- Plan: sin tratamiento

# Abril 93

- TA 140/80
- Buen estado general. Petequias de forma ocasional, cuando permanece tiempo prolongado de pie
- VSG: 100
- HB 11.4
- Proteínas 9 gr
- IgG 3730, IgA 340, IgM 250
- ANA 1/160, anti-músculo liso 1/160
- ENA y anti Ro-SSA: positivos
- Anti-DNA: 7 (no significativo)
- Anticoagulante lúpico: -
- DX: vasculitis leucocitoclástica. Por los títulos de ANA en ligero ascenso probablemente la vasculitis está en el seno de un LES

# Octubre 93

- Clínica sin alteraciones significativas
- VSG 100
- Proteínas totales: 9.7
- IG: IgG 4198, IgA 480, IgM 330
- CH50 ligeramente disminuido
- ANA 1/160, anti-músc. Liso 1/160, ENAs+, Ro-SSA +
- Anticuerpo lúpico –
- Crioglobulinas –
- Dx: vasculitis en el seno de un lupus eritematoso diseminado sin afectación orgánica
- Tratº: no precisa

# Octubre 93- año 2000

- Pocos síntomas: petequias con la bipedestación prolongada, artralgias aisladas, astenia ocasional
- Persistencia de elevación de VSG y elevación de proteínas totales e IgG
- ANA 1/320

# Año 2000. Pleuropericarditis

- Dolor torácico de características pleuríticas en costado izdo, de varios días de evolución.
- ECG: N.
- Ecocardiograma: **derrame pericárdico**
- Gammagrafía de perfusión: no defectos
- Dx: Pleuropericarditis
- **Hb 10.3, Leucocitos 3300**. Creat 0.86. Proteínas orina/min: 0.10
- VSG 114
- ANA 1/1280
- CH50 96, C4 11.1, C3 69.4
- Igs: IgG 4440, IgA 470, IgM 223
- **Coombs directo (+)**
- Trtº: inmunosupresores (que rechaza)  
corticoides en pauta descendente
- Excelente respuesta en los 3 meses siguientes. Se propone tratº con cloroquina 250 mg/día (que no realiza) y prednisona 5 mg/día



# Año 2002

- **Buen estado general**
- Trt<sup>o</sup> con cloroquina y ocasionalmente aines por **artralgias**
- VSG 90
- Hb 12, leucocitos 4800
- Proteínas totales: 9
- Igs: IgG 2800, IgA 290, IgM 98
- ANA 1/1280, anti-DNA 119, CH50 113 (150-250), C3 algo ↓, C4 normal.
- Acs anticardiolipina IgG e IgM en valores bajos de la normalidad
- Trt<sup>o</sup>: seguir con cloroquina

# Año 2003

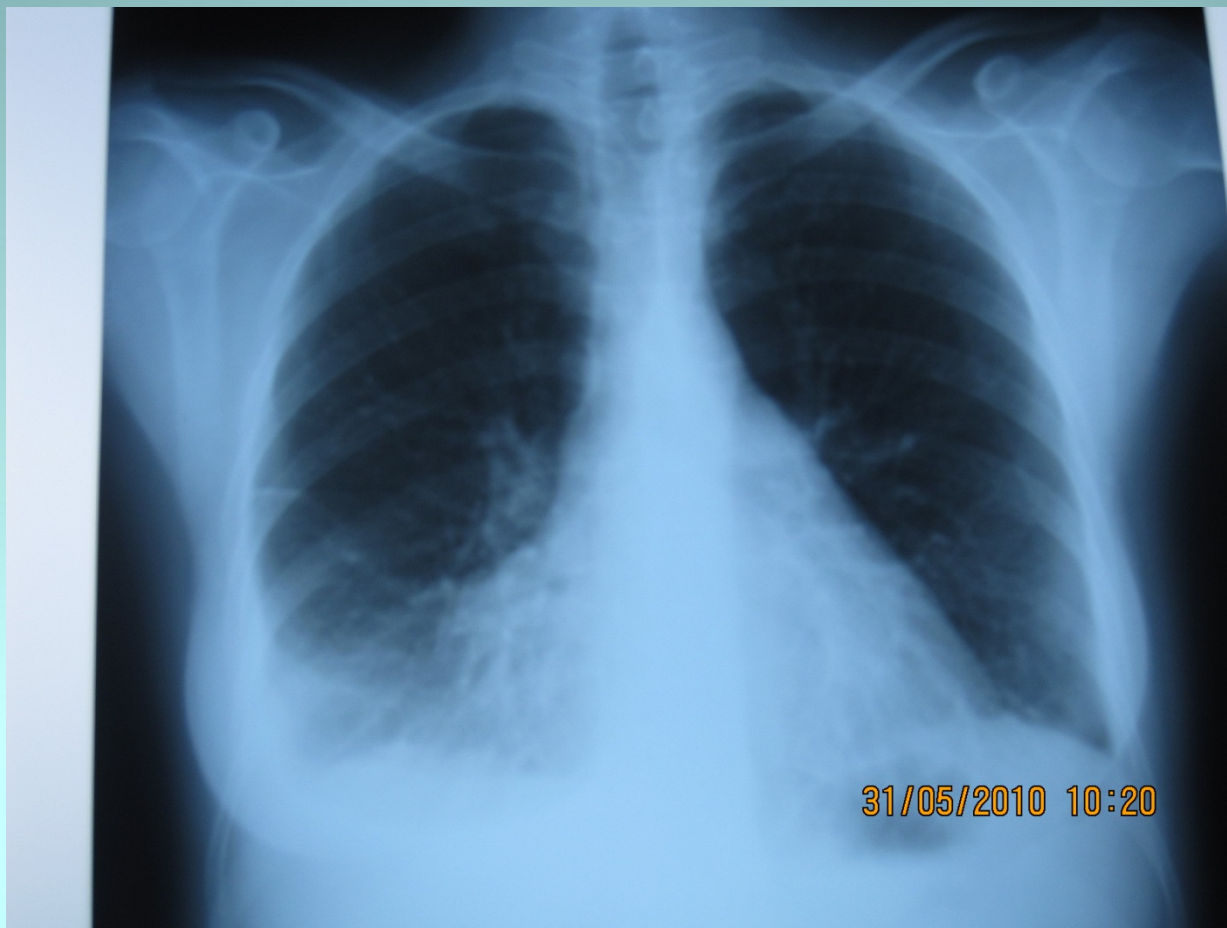
- Frecuente **fatigabilidad**
- Hb 12
- PrT 11 a expensas de elevación de IgG policlonal, con IgA e IgM normales.
- ANA 1/1280. ANOE -. C total 62, C<sub>4</sub> 8, C<sub>3</sub> 75
- Ttº: prednisona, neobrufen y cloroquina, que no toma (ninguno de ellos)

# Año 2004

- Sensación frecuente de **borborigmos** y de **bolo al deglutir**, a veces irradiada a hombros, sin relación con actividad ni reposo. Toma ansiolíticos.
- **Hg 10. Leucos 3400**
- Bq: normal
- VSG 120
- ANA 1/1280. ANOEs (-)
- Cortisol basal y tras Nuvachten: normales
- Aldosterona y renina basales: normales
- Test del aliento H. Pylori (-)
- Dx: LES. **Disautonomía**
- Tto: prednisona 5 mg
- Mayo: persiste Raynaud, aparecen molestias inspiratorias submamarias y en cinturón, artralgias sin inflamación, sigue sin tomar cloroquina ni esteroides. Rx tórax: pequeño derrame pleural en base dcha, pinzamiento del SCF izdo, ligero aumento de cisura dcha. **PFR: ligera restricción**. Tto: prednisona 20 mg/día
- Noviembre: Ingreso por **neumonía neumocócica**

# Año 2005

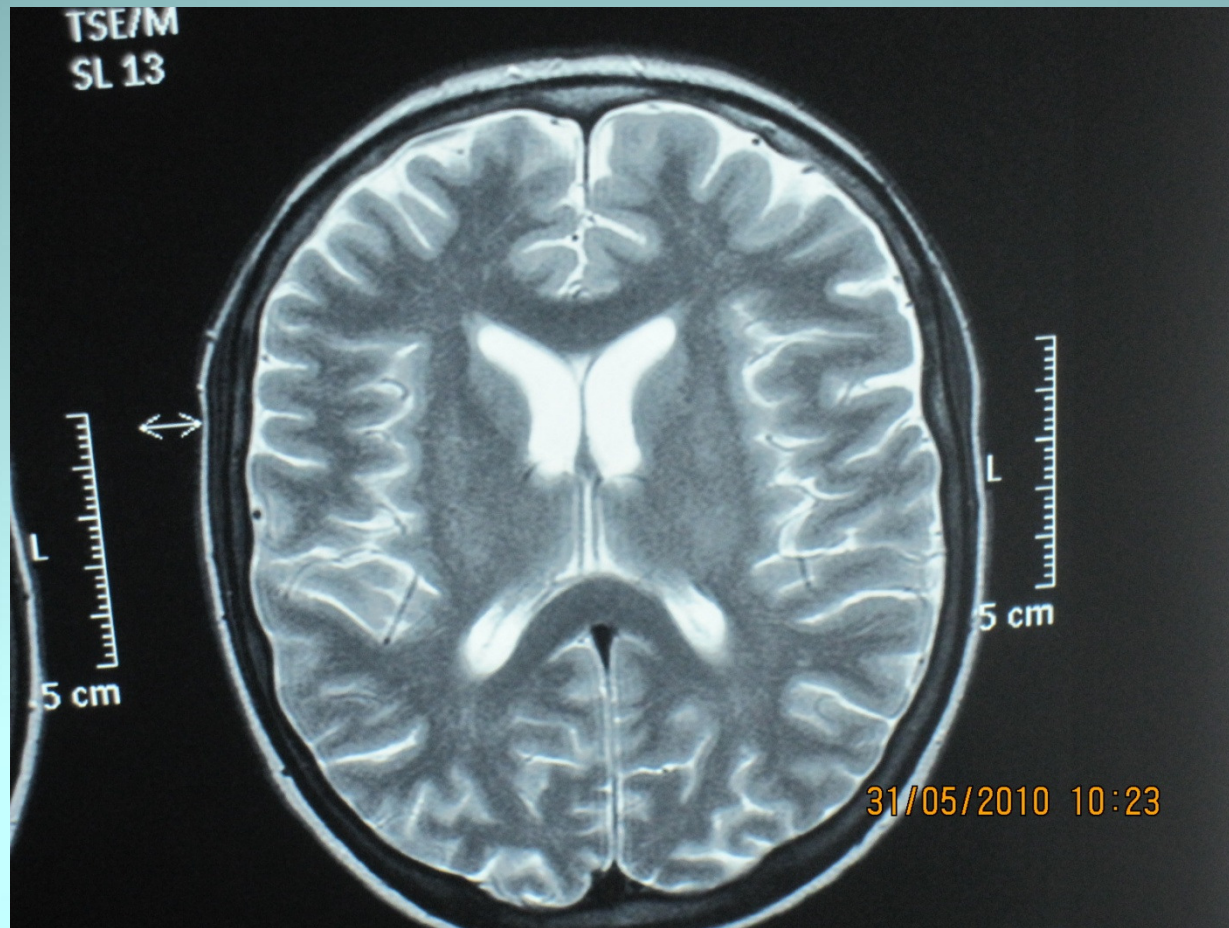
- No toma esteroides ni cloroquina por no notar mejoría
- Persiste dolor torácico basal, sobre todo izdo., y molestias retroesternales puntuales. No disnea.
- Hb 12
- PT 10, IgG 4500. Ct < 5, C4 y C3 también ↓.
- ANA 1/1280. Coombs directo positivo IgG. Indirecto (-)
- Ecocardiograma: pequeño **derrame pericárdico**, con FEVI normal.
- **PFR: restricción moderada**
- Estudio de difusión: leve disminución
- Gammagrafía con galio: no patología pulmonar.
- Dx: LES con afectación vasculítica y serosa, sin afectación de órgano y con datos de actividad.

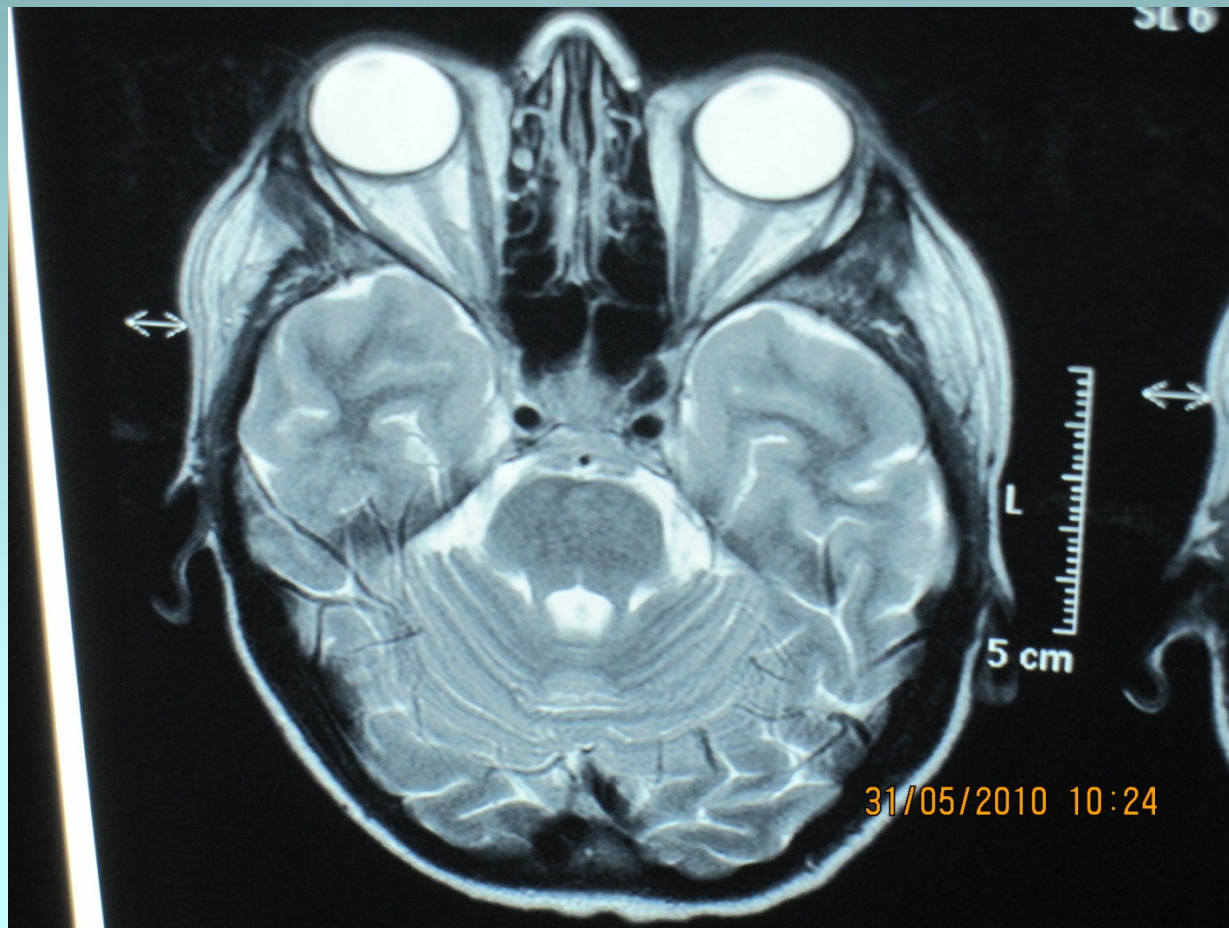


# Julio-2006.

## Neumonitis, neuritis óptica

- Acude a Urgencias por **fiebre hasta 39º, vómitos, diarrea y alucinaciones visuales. Escasa diuresis** en los últimos 2 días. **Disminución de agudeza visual OI**
- SaO<sub>2</sub> basal: 89%
- **Creat 4.68**, Na 133, K 4.4
- **Hb 10.3**, Hto 31%, **Leucos 20500** (N: 95%). VSG 107
- Rx tórax: **infiltrado alveolar en LSI**
- Igs: IgG 3420, A y M normales
- ANA (+), ANOEs (-), DNA 600, PCR 60, FR (-)
- Serología Neumococo (-), **Legionella: IgG e IgM (+)**. Ceftriaxona + levofloxacino
- BAAR esputo y orina (-)
- **TAC body**: infiltrado en segmento ápico-posterior del LSI con componente de vidrio deslustrado y varias áreas de consolidación con broncograma aéreo.
- Revisión oftalmológica y neurológica: **NEURITIS OPTICA**
- Dx: infiltrado LSI (Legionella?), neuritis óptica, FRA prerrenal
- Tto: bolos de esteroides y **rituximab**, con buena tolerancia







# Año 2007

- Buen estado general. Mejor de su síndrome distímico. Ligeras artralgiás. No toma por iniciativa propia corticoides. Pérdida de visión por OI
- Mejoría parámetros bioquímicos de actividad: VSG 50, IgG 2500, A y M normales. Pr.T. 8.5. CH50: 100
- Función renal normal.

# Año 2008

- Incremento de la IgG y de la VSG por lo que se administran 4 dosis de anti CD-20 en mayo y junio, con buena tolerancia.
- Se queda asintomática.
- Pr.T. 7.9 (8.7), IgG 3200 (3800), VSG 50 (90)
- ANA 1/640, ANOEs (-)
- PCR 8
- Complemento total, C<sub>3</sub> y C<sub>4</sub>: normales

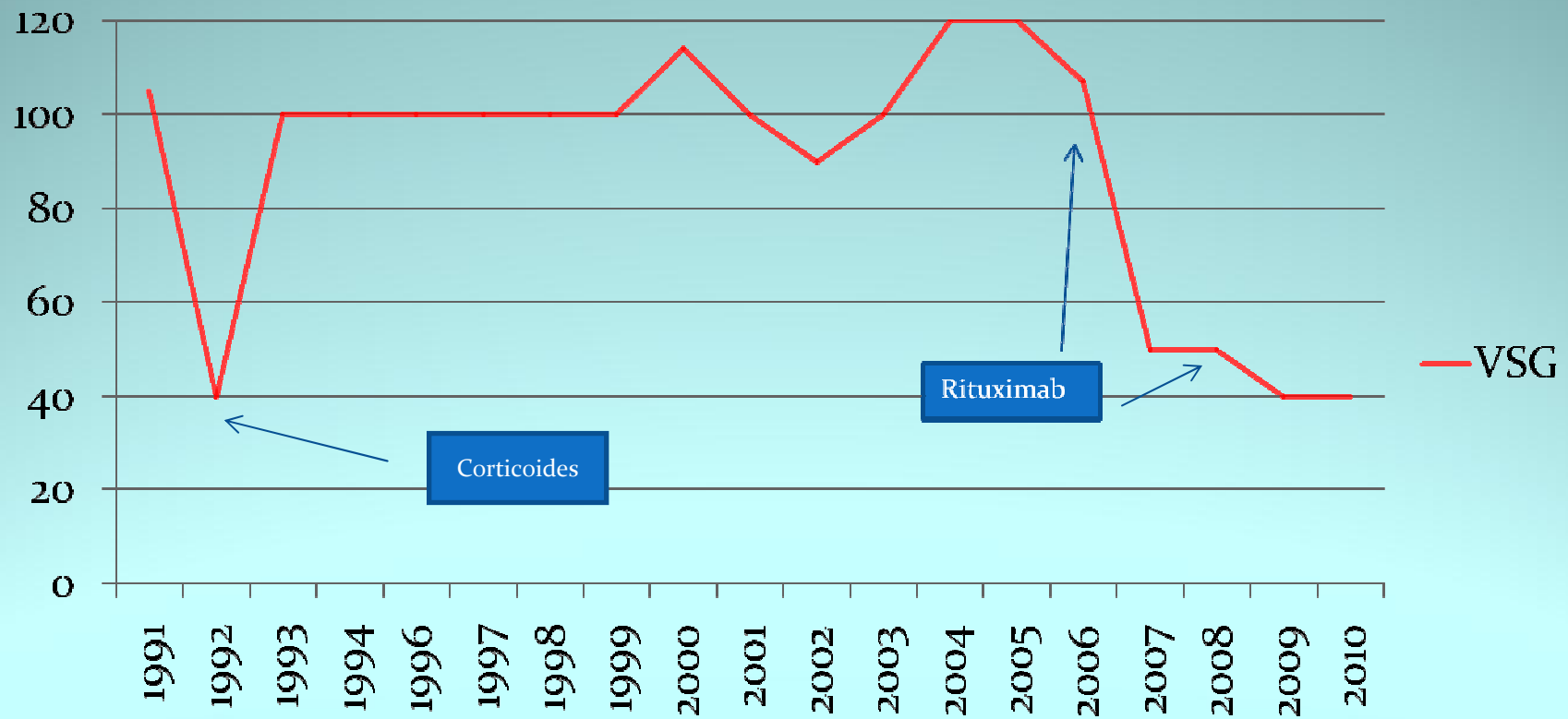
# Año 2009

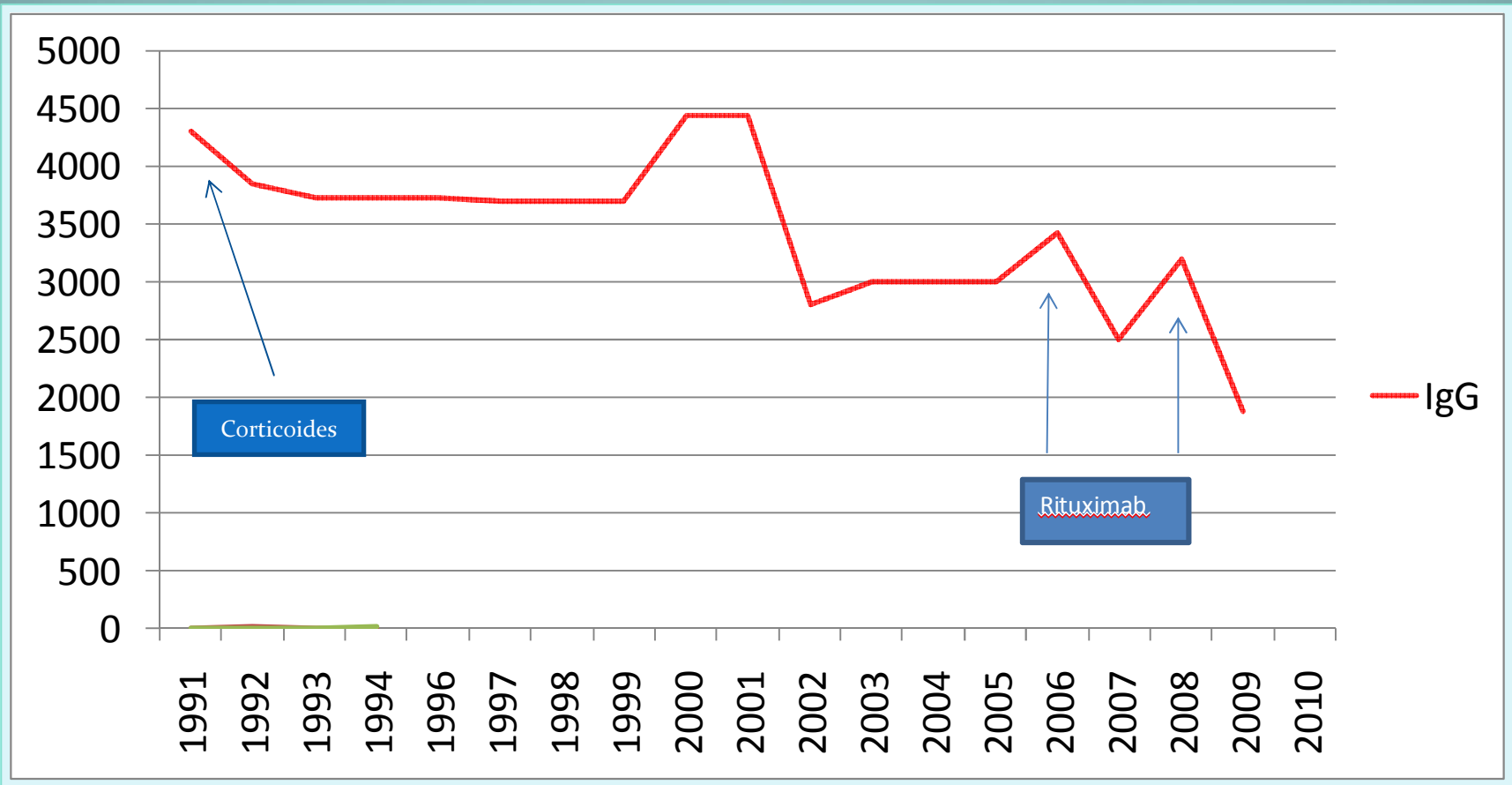
- Sigue asintomática
- Hg y Bq normales. Orina normal. FSH, LH y estradiol normales (función ovárica conservada)
- ANA 1/1980, ANOEs (-)
- CH 50 117, C<sub>3</sub> 103, C<sub>4</sub> 16 (normales)
- PCR 4.3
- IgG 1870, IgA 6, IgM 88
- Rx tórax: normal

	<b>Eventos nuevos</b>	<b>Clínica Persistente</b> (Púrpura, distimia, artralgias)	<b>Actividad Inflamatoria</b> (VSG, IgG)	<b>Tratamiento</b>
1991	Vasculitis leucocito-clástica Distimia	+++	+++	Prednisona, oral y en pulsos.
1993	ANA Anti Ro SSA	+++	+++	Sin tratº
1993-1996		+++	+++	Sin tratº
2000	Pleuroperi-carditis Anemia. Leucopenia Coombs D (+)	+++	+++	Inmunosupresores (-) Cloroquina (+/-) Prednisona, aine (+/-)
2000-2006		+++ Dolor torácico	+++	
2006	Neumonía Legionella Neuritis óptica	+++	+++	Rituximab Corticoides (bolus)
2006-2008		+ (Artralgias)	+	
2008		-	+++	Rituximab

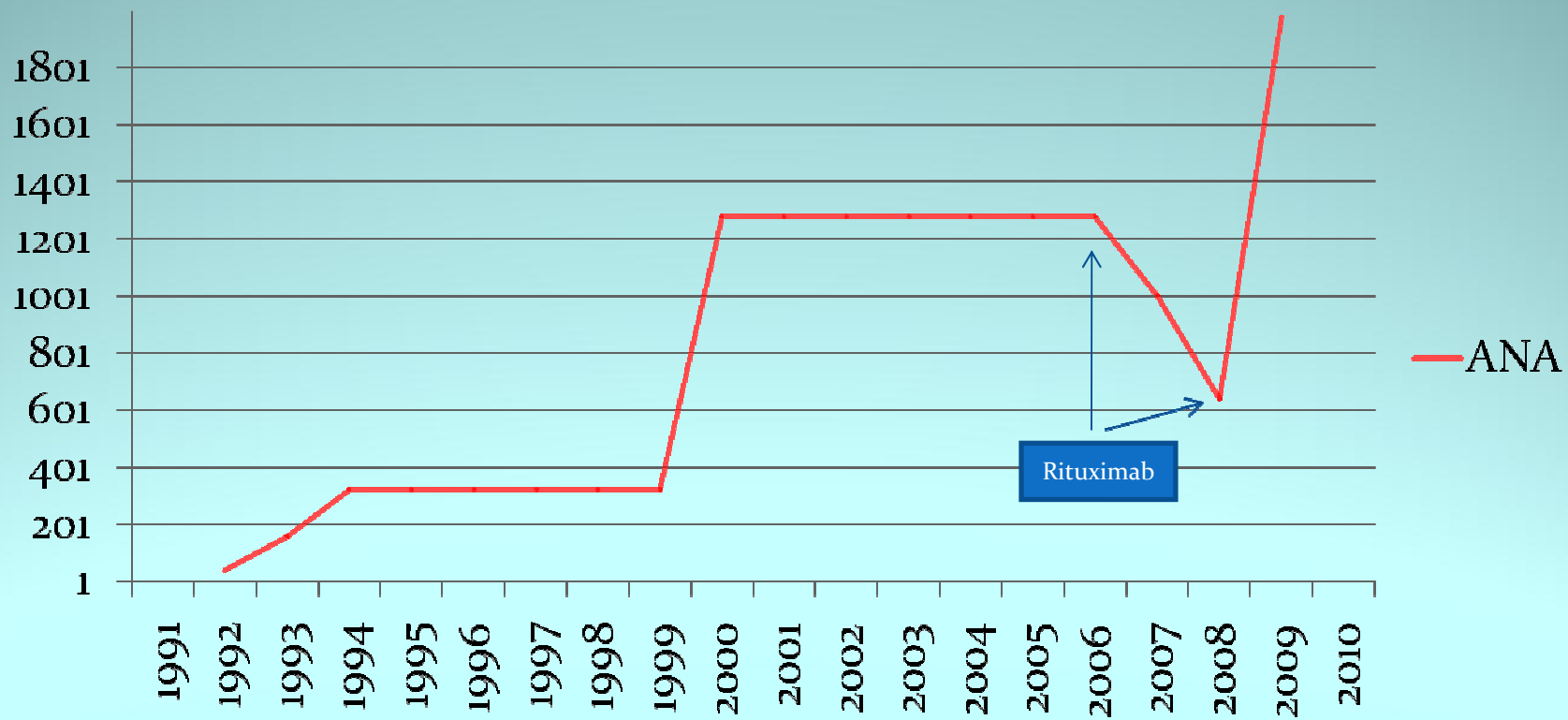
Criterios diagnósticos de LES	En nuestra paciente
Eritema malar	
Lupus discoide	
Fotosensibilidad	
Ulceras orales o nasofaríngeas	
Artritis	
Serositis (pleuritis, pericarditis)	+++
Enfermedad renal (proteinuria o cilindros celulares)	
Enfermedad neurológica (psicosis o convulsiones)	+/- (¿Psicosis?)
Alteración hematológica <ul style="list-style-type: none"> <li>- Leucopenia &lt; 4000</li> <li>- Linfopenia &lt; 1500</li> <li>- Trombopenia &lt; 100000</li> <li>- Anemia hemolítica</li> </ul>	+/- Anemia hemolítica? +++ Leucopenia
Trastorno inmunológico: anticuerpos antiDNAs, antiSm, antifosfolípido	+++
ANA	+++

# VSG

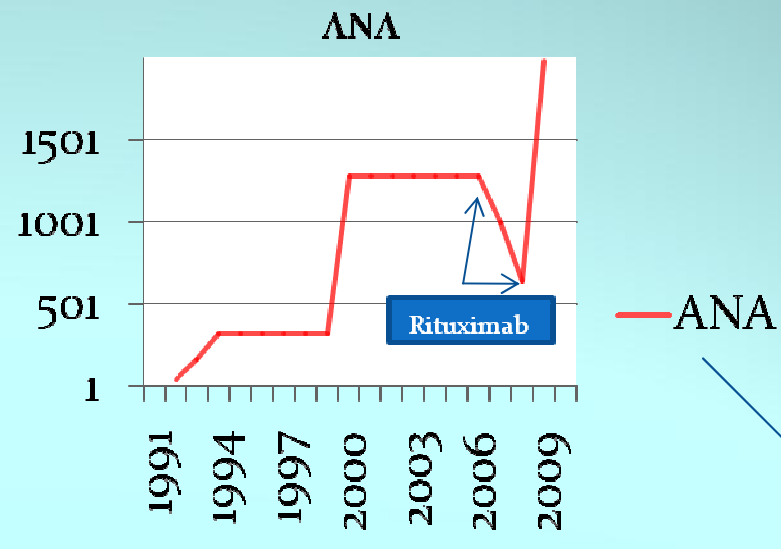
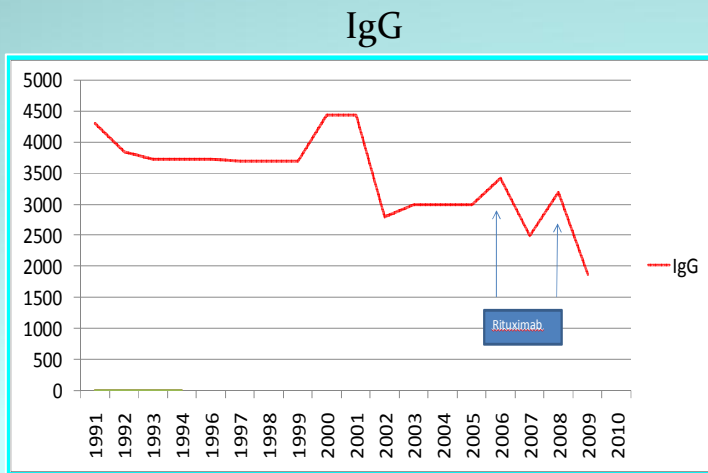
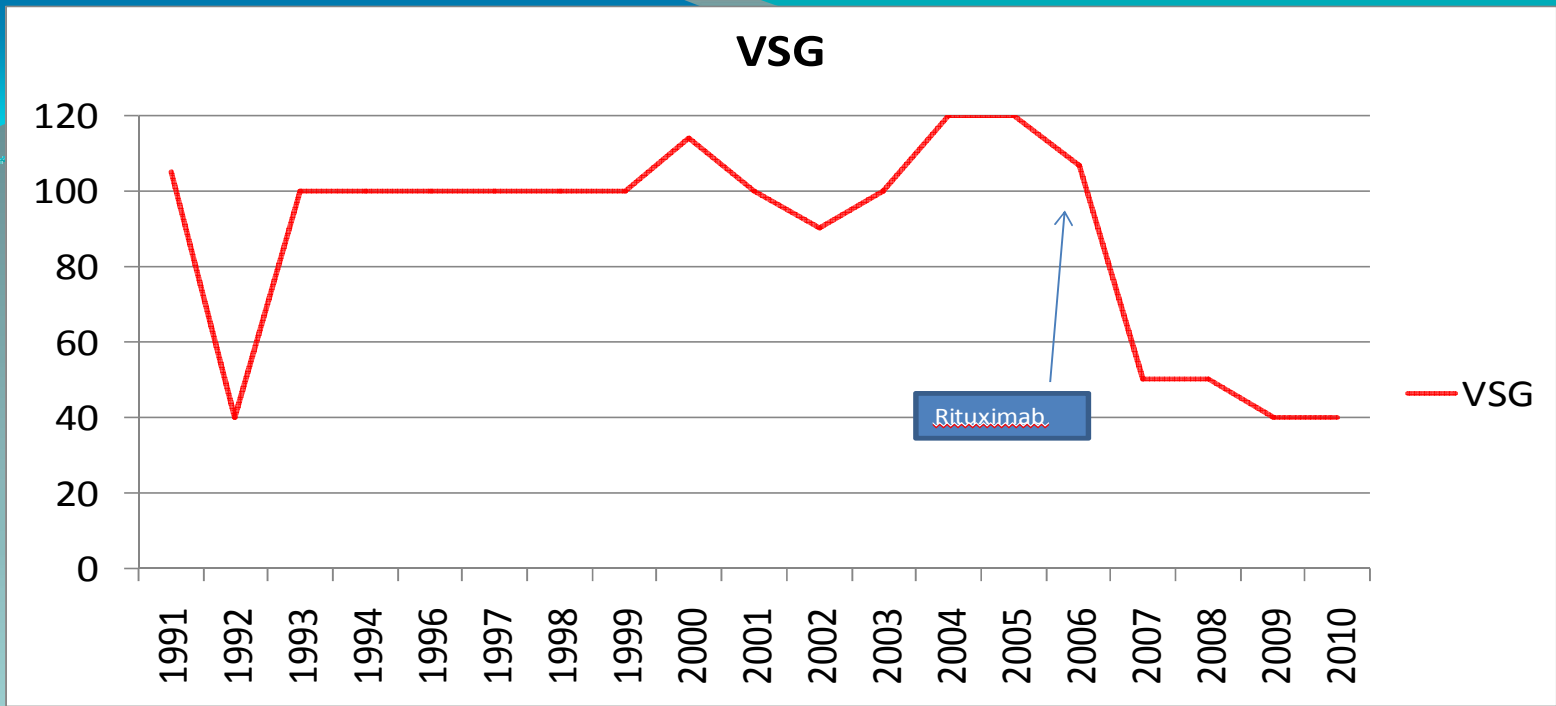




# ANA







# Cuestiones para el debate

- ¿Se trata de un verdadero LES? ¿Desde cuándo?
  - Si no es un LES, ¿ante que patología estamos?
- Dos neumonías, ¿qué casualidad!
- Vaya deterioro renal reversible, y de la nefritis ¿qué?
- ¿La evolución hubiera sido la misma si la paciente hubiera aceptado tratarse?
- ¿Se hubiera evitado la neuritis con rituximab?
- ¿Qué pasa con los ANA? ¿Por qué mejora la inflamación y suben los anticuerpos?
- ¿Dónde actúa el rituximab?
- ¿Qué pasará en el futuro con este lupus?