



Escuela de Verano  
Medicina Interna

Ronda, Málaga  
Palacio de Congresos  
Convento de Santo Domingo  
29Junio/2Julio\_2011

# LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

**José Mario Sabio**

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. H. Virgen de Las Nieves. Granada

**Emma Muñoz**

Residente de M.I. de H. de Elda. Alicante



# CASO 1: Antecedentes Personales

Mujer de 24 años con antecedentes de **derrame pleural derecho** resuelto con macrólidos hace 2 meses.



# CASO 1: Enfermedad Actual

**Acude por :**

- ⇒ **Fiebre** de 38°C de 1 semana de evolución.
- ⇒ **Artromialgias migratorias** en rodillas y articulaciones interfalángicas (con componente de sinovitis)
- ⇒ **Fenómeno de Raynaud** desde hace 1 año



Escuela de Verano  
Medicina Interna

**SEMI**  
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA  
LA VISIÓN GLOBAL DE LA PERSONA ENFERMA

**FEMI**  
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

Grupo de formación  
**SEMI**





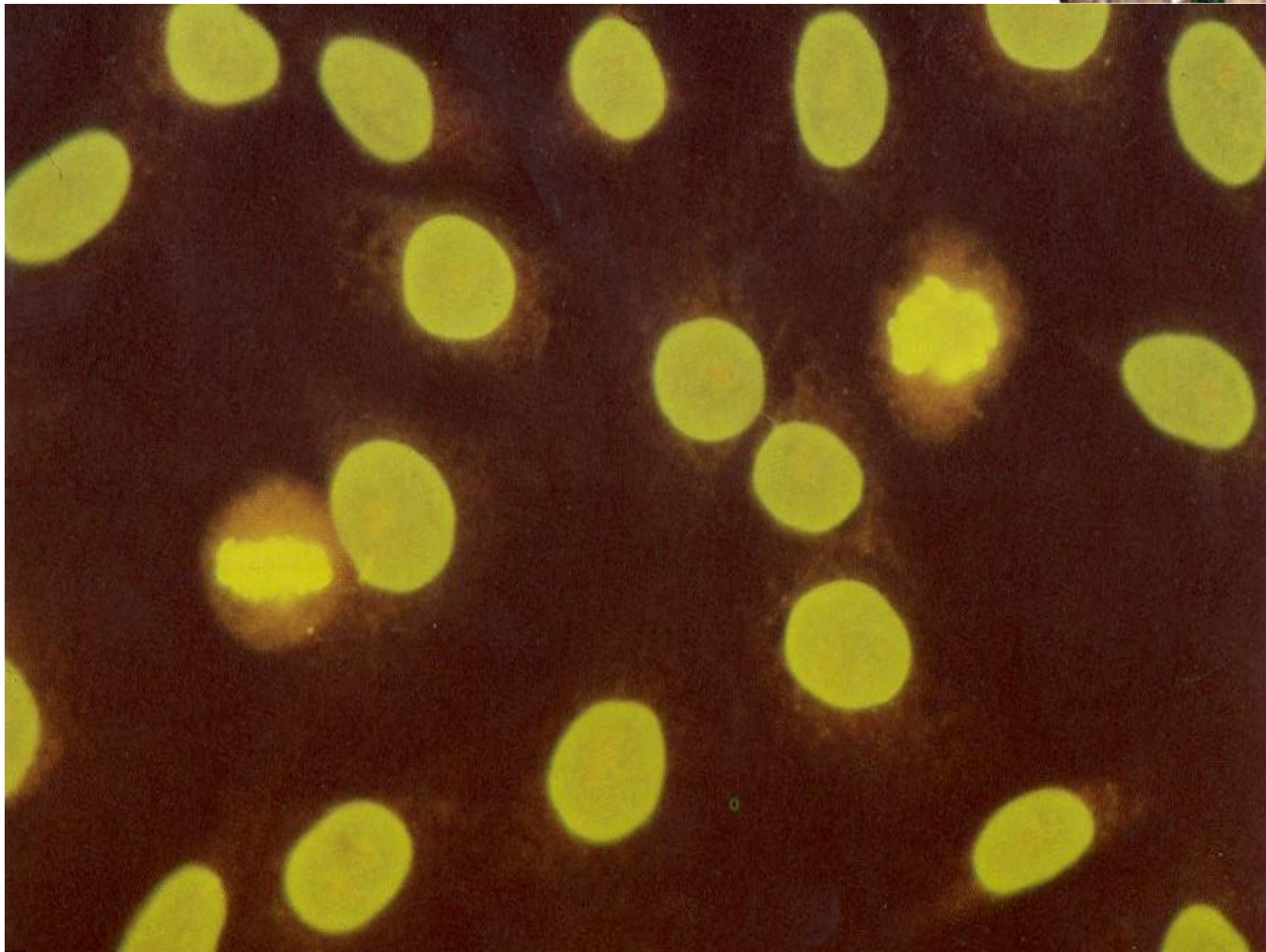
# CASO 1: Pruebas Complementarias

- ▶ **Hemograma**: Hb: 10.9 g/dl, leucos: 2950 X 10<sup>9</sup>/L, plaquetas: 18000 X 10<sup>9</sup>/L (pancitopenia).
- ▶ **Frotis de sangre periférica, PAMO, bx de MO**: normal (celularidad disminuida)
- ▶ **Subpoblaciones linfocitarias**: normales
- ▶ **Rx de tórax**: derrame pleural derecho leve
- ▶ **Serologías**: clamidia, herpes, VEB positivo
- ▶ **Complemento**: C3: 87 mg/dl, C4: 8 mg/dl

***Estudio de autoinmunidad:***

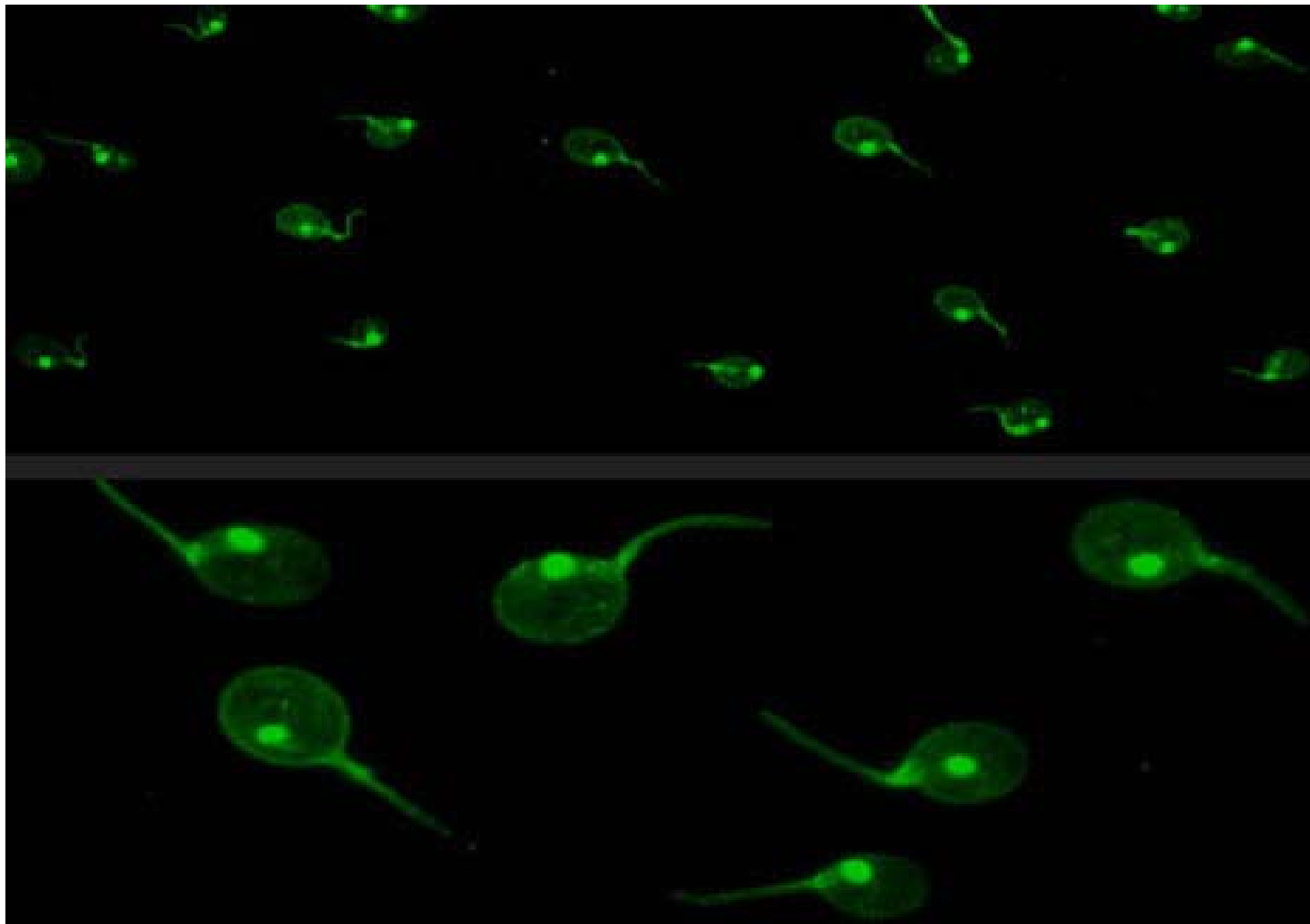


# Escuela de Verano Medicina Interna





Escuela de Verano  
Medicina Interna





# CASO 1: Autoinmunidad

**ANAs positivo 1/320 homogéneo**

**AntiDNAs positivo: 228 UI/ml**

**Resto de ENAs negativos**





# CASO 1: Juicio Clínico

## LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

### ANTICUERPOS EN EL LUPUS

Anticuerpo	Sensibilidad	Especificidad	Datos
<b>ANA</b>	<b>&gt;95 %</b>	< 15%	Positivo en todos los LES (título > 1/160)
<b>Anti Sm</b>	30 %	<b>96 %</b>	Permanecen + a pesar del control de la enfermedad
<b>Anti DNA ds</b>	70 %	<b>95 %</b>	Marcador de actividad sistémica (renal especialmente)
<b>Anti Ro</b>	25 -35 %	87 -94 %	Relacionado con fotosensibilidad, lupus cutáneo subagudo, neonatal
<b>Anti La</b>	15 %		Asociado a antiRo
<b>Anti histona</b>	30 – 50%	50 %	Asociado a lupus por fármacos
<b>Anti RNP</b>	27 %	82 %	Se encuentran especialmente en EMTC



# CASO 1: Criterios LES (ACR) 4/11

**1.- RASH MALAR.**

**2.- RASH DISCOIDE**

**3.- FOTOSENSIBILIDAD**

**4.- ULCERAS ORALES**

**5.- ARTRITIS.**

**6.- SEROSITIS.**

**7.- TRASTORNOS RENALES (sedimento)**

**8.- TRASTORNOS NEUROLOGICOS**

**9.- TRASTORNOS HEMATOLOGICOS**

**10.- TRASTORNOS INMUNOLOGICOS**

**11.- ANTICUERPOS ANTINUCLEARES**



# CASO 1: Tratamiento

## Medidas generales:

1. PROTECCIÓN SOLAR
2. Control de factores metabólicos
3. Ejercicio aeróbico
4. Evitar sobrepeso
5. Prohibición de consumo de tabaco
6. Evitar estrés.



# CASO 1: Tratamiento

## Tratamiento farmacológico:

- 1. ANTIPALÚDICOS:** la **hidroxicloroquina** en dosis de 200- 400 mg/día, es el antipalúdico más usado y mejor tolerado. Indicada para el manejo de manifestaciones cutáneas, astenia, artritis y pleuritis.
- 2. AINES:** útiles para el tratamiento de manifestaciones “menores” como artralgias, artritis, mialgias, fiebre, astenia y serositis moderada.
- 3. CORTICOIDES:** son los fármacos más importantes en el manejo del LES. Se deben emplear la “DOSIS MÍNIMA EFICAZ”.
- 4. INMUNOSUPRESORES:** se usan como ahorradores de corticoides.



# CASO 1: Tratamiento

## Tratamiento farmacológico:

Inmunosupresores	Indicaciones
<b>CICLOFOSFAMIDA</b>	Situaciones de afectación de órganos mayores (nefritis lúpica, afectación del SNC...)
<b>MICOFENOLATO</b>	Alternativa a la ciclofosfamida en determinados casos de nefropatía lúpica, también en formas graves o refractarias de la enfermedad
<b>METOTREXATE</b>	En pacientes con clínica cutánea o articular
<b>AZATIOPRINA</b>	Buen ahorrador de corticoides, alternativa al metotrexate. Habitual en terapias de mantenimiento tras tratamientos con ciclofosfamida
<b>INHIBIDORES DE CALCINEURINA (CICLOSPORINA Y TACROLIMUS)</b>	Poco utilizados, de utilidad en nefropatías proteinúricas refractarias.



# CASO 2: Motivo de Consulta

Mujer de 30 años **embarazada** de 22 semanas (con CIR) ingresada en Ginecología por edematización y crisis hipertensivas sin control.



# CASO 2: Antecedentes Personales

- ➔ HTA
- ➔ Obesidad
- ➔ Tabaquismo
- ➔ Embarazada de 22 semanas (con CIR)



# CASO 2: Planteamiento Inicial

## Analítica:

- Hb: **9g/dl** (VCM: 85). VSG: **56**
- LDH, transaminasas, plaquetas: normales
- Sedimento: **11g de proteínas/24h**, sangre++
- Colesterol total: 370, TG: 420.



1. Hipertensión preexistente : ¿causas 2<sup>a</sup>?
2. ¿Preeclampsia sobre HTA crónica?
3. ¿HTA + otro proceso causante de sd. nefrótico?





# CASO 2:

## Diagnóstico Diferencial de sd nefrótico

- ▶ **< 15 años:** GMN de cambios mínimos, glomeruloesclerosis focal, GMN proliferación mesangial. Otros: Schonlein-Henoch, postinfecciosa.
- ▶ **15-40 años:**
  - Glomeruloesclerosis focal
  - GMN de cambios mínimos
  - GMN membranosa (incluimos LES)
  - Nefropatía diabética
  - Preeclampsia
  - Postinfecciosa
- ▶ **> 40 años:** focal, membranosa, diabética, cambios mínimos, nefropatía IgA, paraproteínas, nefroangioesclerosis benigna



# CASO 2: Exploraciones Complementarias

- ◆ **ECO abdominal**: estenosis de la salida de la **arteria renal**.
- ◆ **Frotis de sangre periférica**: sin esquistocitosis

**Estudio de autoinmunidad:**



# CASO 2: Estudio de Autoinmunidad

- ANAs 1/320 homogéneo
- Anti Ro: 183
- Anti Sm positivo
- Ac anti DNA: 368 U/L.
- C<sub>3</sub>: 35, C<sub>4</sub>: 21 mg/dl (↓)



# CASO 2: Circunstancia Especial

## MUERTE FETAL INTRAUTERINA



La paciente mejora con medicación antihipertensiva (y antiproteínúrica) y se le da de alta y derivación a consultas (preferente).



# CASO 2: Juicio Clínico

**A. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO  
CON AFECTACIÓN RENAL**

**B. HIPERTENSIÓN SECUNDARIA A  
ESTENOSIS DE ARTERIA RENAL**

**Bx renal: GMN lúpica tipo V.**



- La **GMN tipo V o nefropatía membranosa** se ha considerado una forma más benigna de nefropatía comparada con las formas proliferativas.
- Menos del 10% de pacientes evolucionan a I.R. terminal.
- Se trata generalmente con **corticoides**, sino hay una mejoría evidente, se puede añadir un **inmunosupresor** como ciclofosfamida.



# CASO 2: Criterios LES (ACR) 4/11

1.- RASH MALAR.

2.- RASH DISCOIDE

3.- FOTOSENSIBILIDAD

4.- ULCERAS ORALES

5.- ARTRITIS.

6.- SEROSITIS.

7.- TRASTORNOS RENALES (sedimento)

8.- TRASTORNOS NEUROLOGICOS

9.- TRASTORNOS HEMATOLOGICOS

10.- TRASTORNOS INMUNOLOGICOS

11.- ANTICUERPOS ANTINUCLEARES



# CASO 2: 1 mes y medio después acude a urgencias

Trombosis venosa axilar hasta la salida de la yugular.



## SE SOLICITA COAGULACIÓN ESPECIAL:

- Ac lúpico + (resultados confirmados 3 meses después)
- Ac anticardiolipina y anti  $\beta$ 2GPI -.





# CASO 2: Aparte del JC previo

**SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO  
SECUNDARIO**



# CASO 2: Diagnóstico del SAF

## (1 criterio clínico + 1 de laboratorio)

### Criterios clínicos

1. **Trombosis vascular** : Uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa, o de pequeños vasos, que ocurran en cualquier tejido u órgano
2. **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

1. **Anticuerpos anticardiolipina IgG o IgM** presentes en niveles moderados o elevados en sangre en dos o más ocasiones, separados por al menos 12 semanas
2. **Anticuerpos anticoagulantes lúpico** del mismo modo
3. **Ac anti beta 2 glicoproteína**: del mismo modo



# CASO 2: Tratamiento del SAF





Escuela de Verano  
Medicina Interna



Muchas Gracias