

MUJER DE 59 AÑOS QUE CONSULTA POR DISNEA Y LESIONES CUTÁNEAS



M. Salvadó, M. Marín, A. Robles, P. Almagro

**Hospital Universitari Mútua de Terrassa, Universitat de
Barcelona**

Antecedentes patológicos

- ✓ No AMC.
- ✓ Fumadora 4 paq/año.
- ✓ Hepatitis A a los 21 años.
- ✓ Disnea progresiva desde el año 2001.
- ✓ Diagnosticada de EPOC vs. asma crónica persistente en el año 2008.

Antecedentes patológicos

FVC 1000 ml (38%)

FEV1 0.500 ml (23%)

FEV1/FVC 51%

FEF 25-75% 0.170 ml (6%)

FVC 1040 ml (39%)

FEV1 0.560 ml (25%)

FEV1/FVC 54%

FEF 25-75% 0.230 ml (8%)

VC 1040 ml (40%)

TLC 4650 ml (99%)

RV 3610 ml (200%)

DLCO 5.4 (24%)

DLCO/VA 3.62 (77%)

Antecedentes patológicos

- ✓ TAC torácico: bronquiectasias en lóbulo medio y derrame pleural.
- ✓ Determinación IgE, α -1 antitripsina y pruebas cutáneas negativas.
- ✓ Última descompensación en marzo de 2009. Espirometría previa al alta: FVC 55%, FEV1 31%, FEV1/FVC 47. Saturación basal O₂ 94%.

Antecedentes patológicos

- ✓ Consultas ambulatorias por disnea y lesiones cutáneas, que cursan a brotes. Duran 24-48h y dejan unas lesiones maculares, marronáceas que desaparecen lentamente. Ocasionalmente presenta eritema malar sin estar asociado a exposición solar.

Antecedentes patológicos

- ✓ **Antecedentes laborales: tareas domésticas y taller de restauración, en contacto con lacados. Tuvo que dejar de trabajar por disnea.**
- ✓ **Tratamiento habitual: Formoterol/Budesonida, Tiotropio y teofilina retardada.**

Enfermedad actual

- ✓ Aumento de la disnea con sibilantes audibles de 3-4 días de evolución, sin fiebre, tos, expectoración ni dolor torácico.
- ✓ Lesiones cutáneas no pruriginosas ni dolorosas. Afectación universal excepto mucosas.
- ✓ Uveítis anterior.

Exploración física

- ✓ T 36 °C. TA 140/90. FR 20x'. FC 112x'. AC: sin alteraciones. AR: hipofonesis generalizada con espiración alargada. Abdomen anodino. Lesiones habonosas con halo eritematoso y centro pálido en tórax y EEl. Además lesiones de aspecto vasculítico que no desaparecen a la vitopresión.

Evolución

- ✓ Descompensación de neumopatía crónica en el contexto de posible infección viral (?): se inicia tratamiento con oxígeno, broncodilatadores nebulizados y corticoides sistémicos.
- ✓ Mejoría muy lenta.

Exploraciones complementarias

Hb 14.6 mg/dL

VCM 89 fL

Plaquetas 131.000

Leucocitos 5470 x 10⁹/L (50% NS,
44% L, 2% M, 0.5% Eo 0.2% B)

Bioquímica normal

VSG 2 mm

T4 libre y TSH normales

Coagulación normal

Proteinograma sin anomalías

Dosificación de Ig normal

AI: ANA, anti-DNA, FR y estudio
antifosfolípido negativos

Complemento: C3 ↓, C4 ↓, CH50

normal, actividad C1 inhibidor

esterasa ↑

Exploraciones complementarias

- ✓ ECG: RS a 100x'. Sin alteraciones de la repolarización.
- ✓ GAB: pH 7.42, pCO₂ 39, pO₂ 76, EB 0.8, Sat 95%.
- ✓ TAC torácico: bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio, e inferior derecho. Enfisema bilateral.
- ✓ Ecocardiograma: normal.
- ✓ Biopsia de lesión cutánea: infiltración neutrofílica intersticial en dermis. Compatible con urticaria vasculitis.

Síndrome urticaria vasculitis

- ✓ Episodios recurrentes de urticaria y vasculitis leucocitoclástica en la histopatología.
- ✓ Se divide en: urticaria vasculítica normocomplementémica (UVN) e hipocomplementémica (UVH).
- ✓ El síndrome de urticaria vasculítica hipocomplementémica (SUVH) se caracteriza por lesiones recurrentes de UV asociadas a hipocomplementemia, compromiso multiorgánico y anticuerpos.

Síndrome urticaria vasculitis

- ✓ Sexo femenino (57-80%).
- ✓ Cuarta década.
- ✓ Lesiones cutáneas: habones, duran más de 24 horas, pueden persistir de tres a cuatro días. Recurrentes (6 semanas). Pruriginosas, ardor y quemazón o asintomáticas. Dejan hiperpigmentación residual (25-35%). Afectan cualquier parte del cuerpo.

SUV - Criterios diagnósticos

2 CRITERIOS MAYORES

Lesiones cutáneas de urticaria vasculítica

Hipocomplementenemia sérica

2 CRITERIOS MENORES

Venulitis dérmica comprobada por biopsia

Artralgias o artritis

Uveítis o epiescleritis

Glomerulonefritis leve

Dolor abdominal recurrente

Ac anti C1q asociados a niveles séricos disminuidos de C1q

SUV - Criterios diagn3sticos

CRITERIOS DE EXCLUSI3N

Crioglobulinemia significativa (criocito = 1%)

T3tulos elevados de anti-DNA

T3tulos elevados de ANAs

Antigenemia positiva para hepatitis B

Disminuci3n de los niveles del inhibidor de C1 esterasa

Deficiencia hereditaria del complemento

SUV – Afectación pulmonar

- ✓ Obstrucción de las vías aéreas, que se puede confundir con asma o EPOC.
- ✓ Más del 50% de pacientes con SUVH a pesar de que puede estar ausente en el momento del diagnóstico.
- ✓ En forma de enfisema, de inicio precoz y puede ser clínicamente significativo en los 2 primeros años tras el diagnóstico de la UV.

SUV – Afectación pulmonar

- ✓ Suele ser grave.
- ✓ Constituye la primera causa de mortalidad.
- ✓ La gravedad del compromiso pulmonar y su rápida instauración excede a la esperada en fumadores sin UVH.
- ✓ También se ha descrito enfisema asociado a SUVH en no fumadores.

SUV - Tratamiento

- ✓ Antihistamínicos (anti H1 y anti H2), casos leves sin enfermedad sistémica.
- ✓ Colchicina y dapsona.
- ✓ Corticoides sistémicos, asociados o no a inmunosupresores en casos refractarios o que requieran dosis elevadas de corticoides.
- ✓ Ciclosporina: mejoría del FEV1 y de la capacidad de difusión alveolar de monóxido de carbono (DCLO) en pacientes con UVH y compromiso pulmonar.
- ✓ Micofenolato mofetilo.

Evolución

- ✓ Tratamiento con antihistamínicos H1 y H2.
- ✓ Se mantuvieron los corticoides sistémicos.
- ✓ Por persistencia de brotes cutáneos se instauró tratamiento inmunosupresor con mofetil micofenolato.
- ✓ Las lesiones cutáneas desaparecieron.
- ✓ La disnea mejoró notablemente, aumentando la resistencia al esfuerzo en sus actividades cotidianas.