

XXXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna

OVIEDO
17-20 Noviembre 2010

Auditorio-Palacio de Congresos
"Príncipe Felipe"

II Congreso Ibérico de Medicina Interna

VII Congreso de la Sociedad
Asturiana de Medicina Interna

**Terapias biológicas en enfermedades
autoinmunes sistémicas. Casos prácticos.**
Paciente con brote lúpico renal y
neuroológico.



Francisco J García Hernández.
Unidad de Colagenosis e Hipertensión
Pulmonar.
Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

- Mujer, 39 años.
- Un hermano con lupus cutáneo.
- Prótesis mamarias.
- LES diagnosticado hace 6 años:
 - Síntomas generales.
 - Eritema malar y lesiones subagudas fotosensibles.
 - Artritis.
 - Pericarditis.
 - Anemia inflamatoria + leucolinfopenia
 - ANA y antiDNA positivos.
- Ttos previos: Gc, AP (maculopatía), MTX.

Motivo de consulta

- Cuadro de 1 mes de evolución de:
 - Síntomas generales (astenia, fiebre irregular).
 - Edema en piernas.
 - Poliartralgias.
 - Vómitos postprandiales.

Exámenes

complementarios

- Leucolinfopenia, anemia normocítica (Hb 9'2 g/dl).
- Creatinina 1'3 mg/dl.
- Proteínas totales 5'5 g/dl (albúmina 2'8).
- ↑ VSG y PCR.
- ↓ Complemento.
- Proteinuria 1'7 g/24 h. Sedimento urinario activo.

Brote lúpico con nefritis

- Metilprednisolona (1 g x 3) ▶ Deflazacort, 60 mg/día
- Ciclofosfamida, 750 mg iv mensual.

Neutropenia (390/mcl) por ciclofosfamida, cede con filmgastrin

Reingreso 38 días

después

- Cuadro de 3 semanas de evolución con:
 - Gran deterioro general.
 - Disnea, dolor torácico.
 - Confusión y alteraciones de conducta.
- Fiebre durante 48 horas previas.
- 2ª Dosis de Cf no administrada por “olvido”.

Exploración

Peso 27 kg, Tª 38'7. TA 100/70. Taquicardia, taquipnea.

Desorientación temporoespacial + bradipsiquia.

Hipoventilación izquierda. Ascitis. Edema.

Exámenes

complementarios

- Leucocitos 6000/mcl (300 linfos), Hb 4.7 g/dl (VCM 84). Estudio de hemólisis negativo. Ferritina 1700 ng/ml.
- Creatinina 2.1 mg/dl.
- Proteínas totales 4.6 g/dl (albúmina 1'6).
- ↑ VSG y PCR, ↓ complemento.
- Proteinuria 6 g/24 h. Sedimento urinario activo.
- Rx-ecocardiografía: Derrame pleuropericárdico (trasudado).
- TC craneal normal. LCR: ↑ proteínas.

Brote lúpico multisistémico

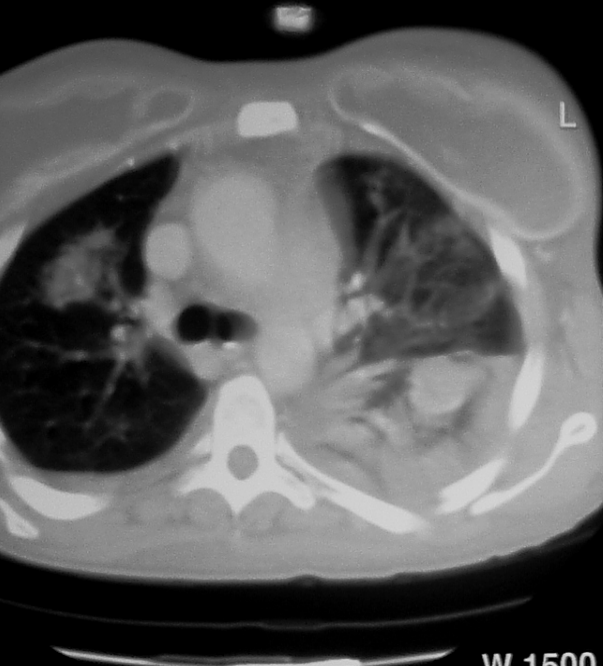
General, serositis, hematológico, renal y neurológico

- Metilprednisolona (1 g x 3) ▶ Deflazacort, 60 mg/día
- Ciclofosfamida, 750 mg iv.
- Transfusión.
- Diuréticos + seroalbúmina

Evolución

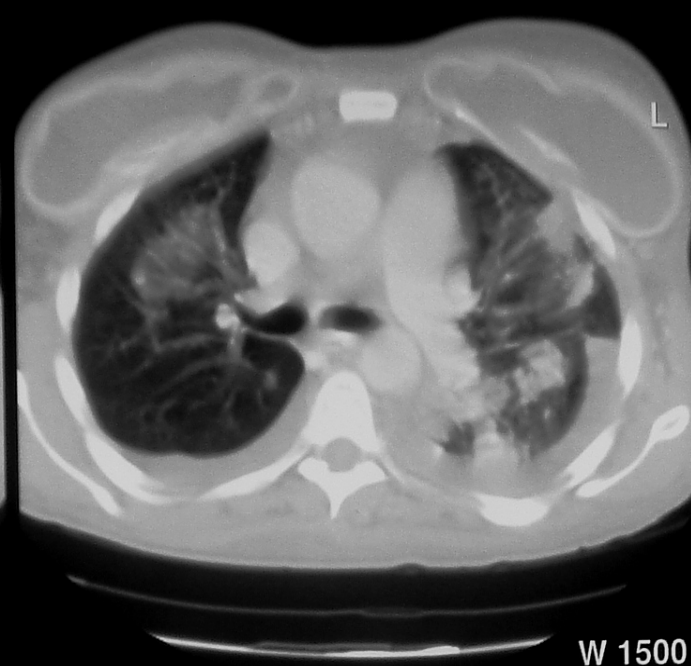
- Desaparece fiebre
- Mejoría neurológica. Se retrasa RM por negativa a contraste.
- Persiste ins renal y anasarca. Normotensa.
- Neutropenia y plaquetopenia por Cf (1200 y 56000/mcl).
- 8º día: Anemización + infiltrados pulmonares.





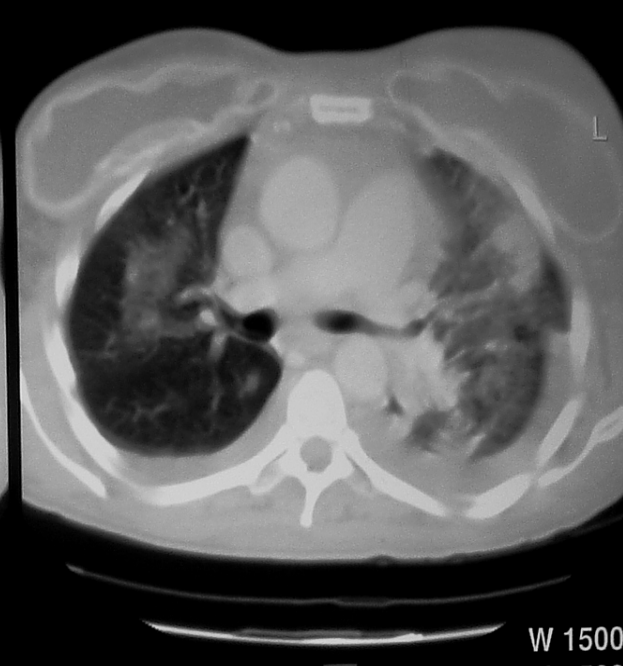
-91.0
10
W 1500
L -500

/13a



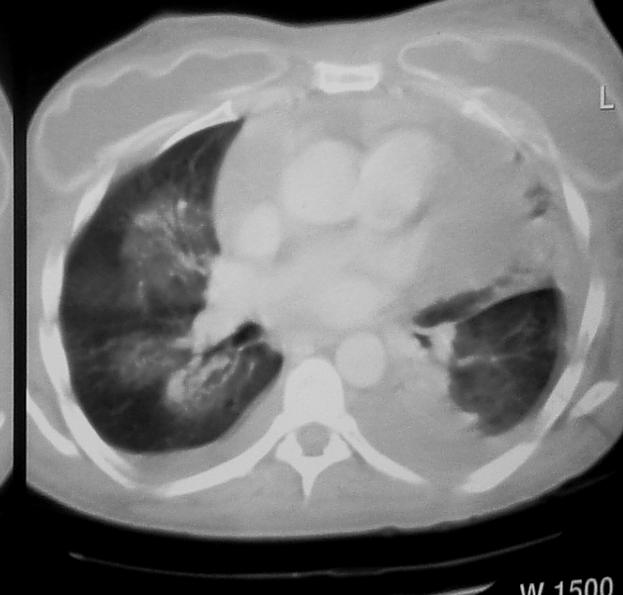
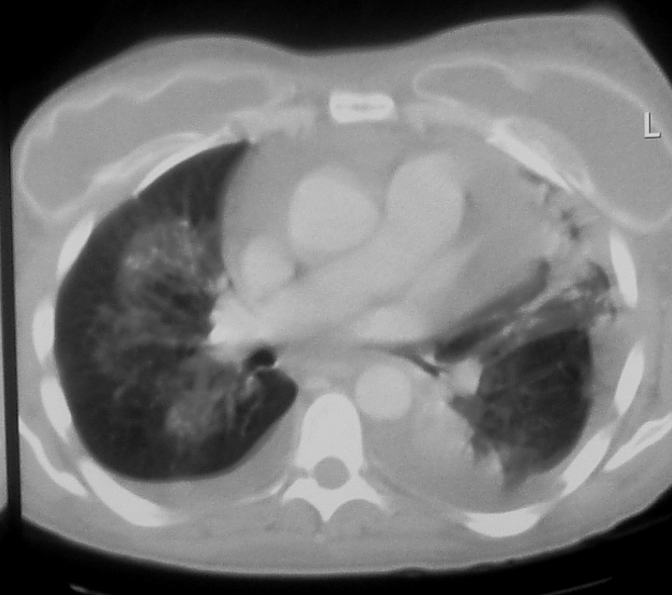
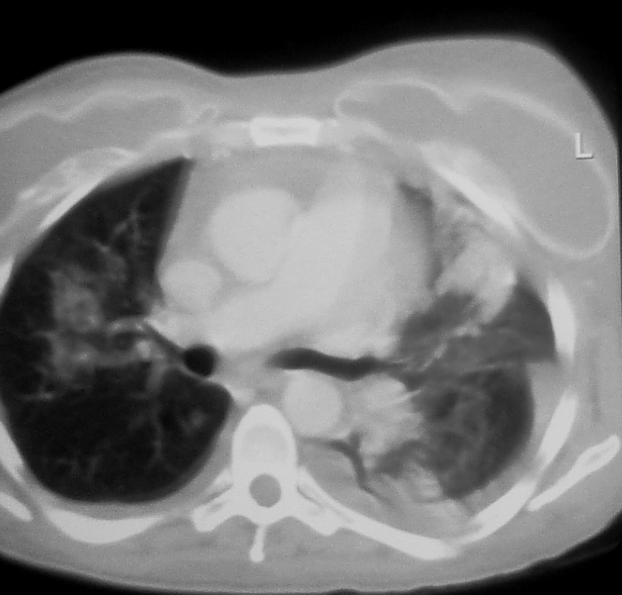
Pos -98.0
11
W 1500
L -500

Sc2/13b



Pos -105.0
12
W 1500
L -500

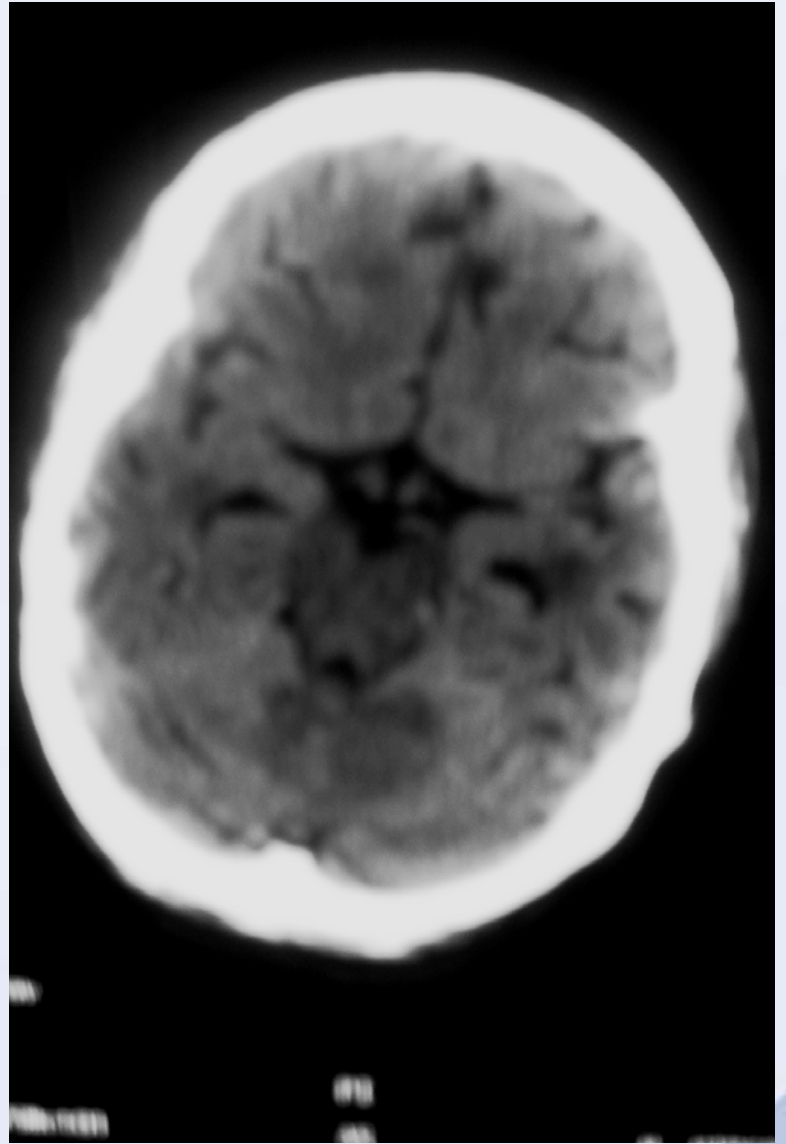
Sc2/14a



W 1500

Evolución

- Principal sospecha diagnóstica: hemorragia alveolar.
- Se mantienen inmunosupresores + antibioterapia
- 15º día:
empírica.
Inquietud + desorientación + bradipsiquia.
Convulsión.
TA 180/90.
- Ttm: Fenitoína + control TA + bolo Gc + rituximab.
- 18º día: fiebre + convulsión + HTA persistente.
TC craneal urgente

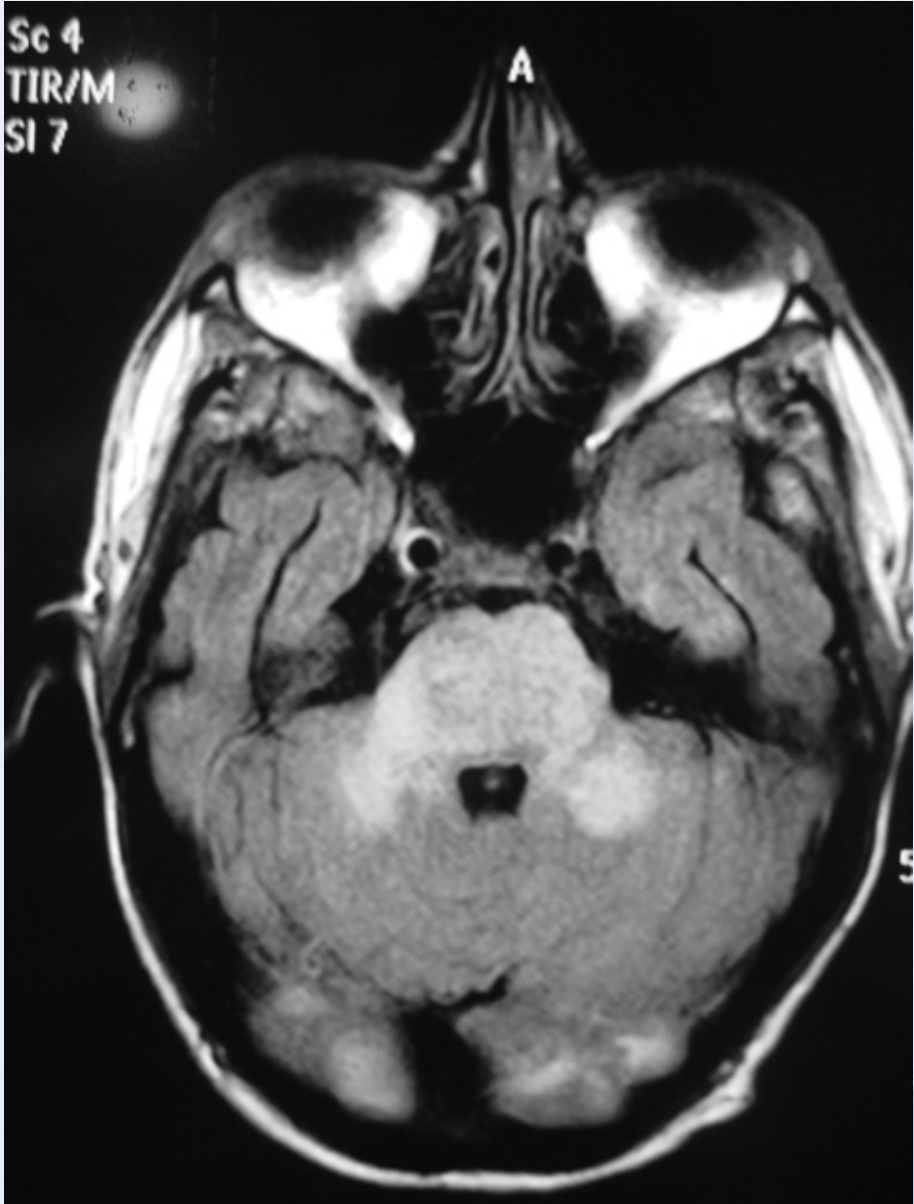
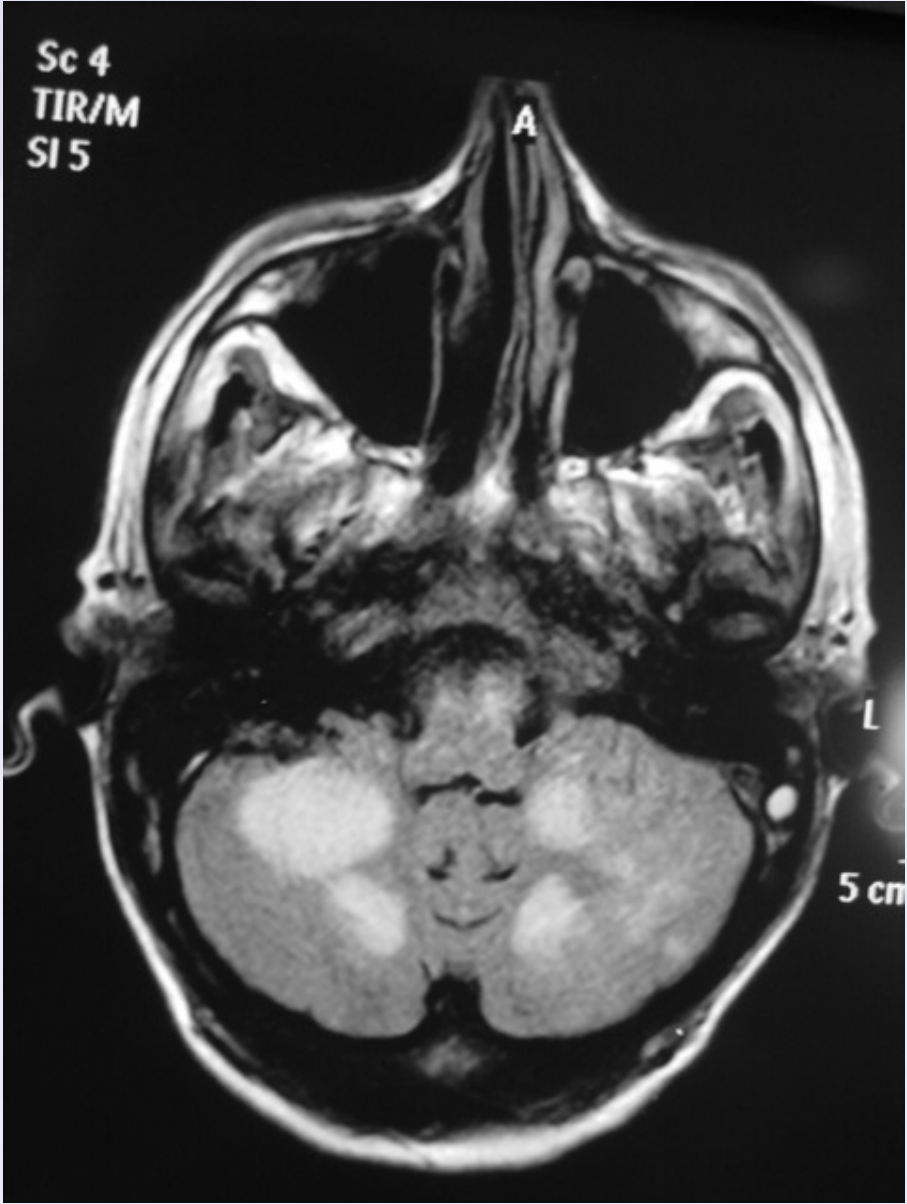


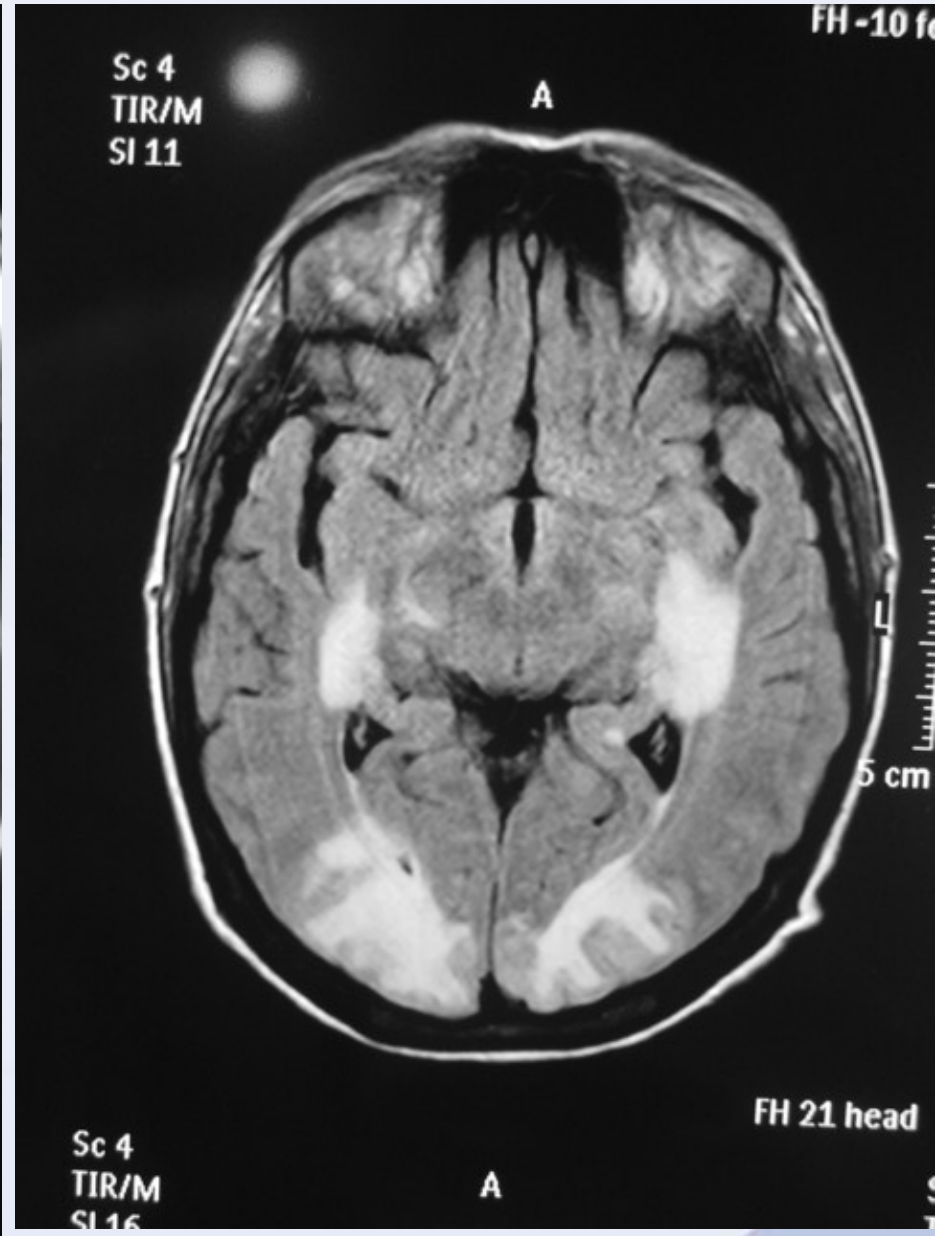
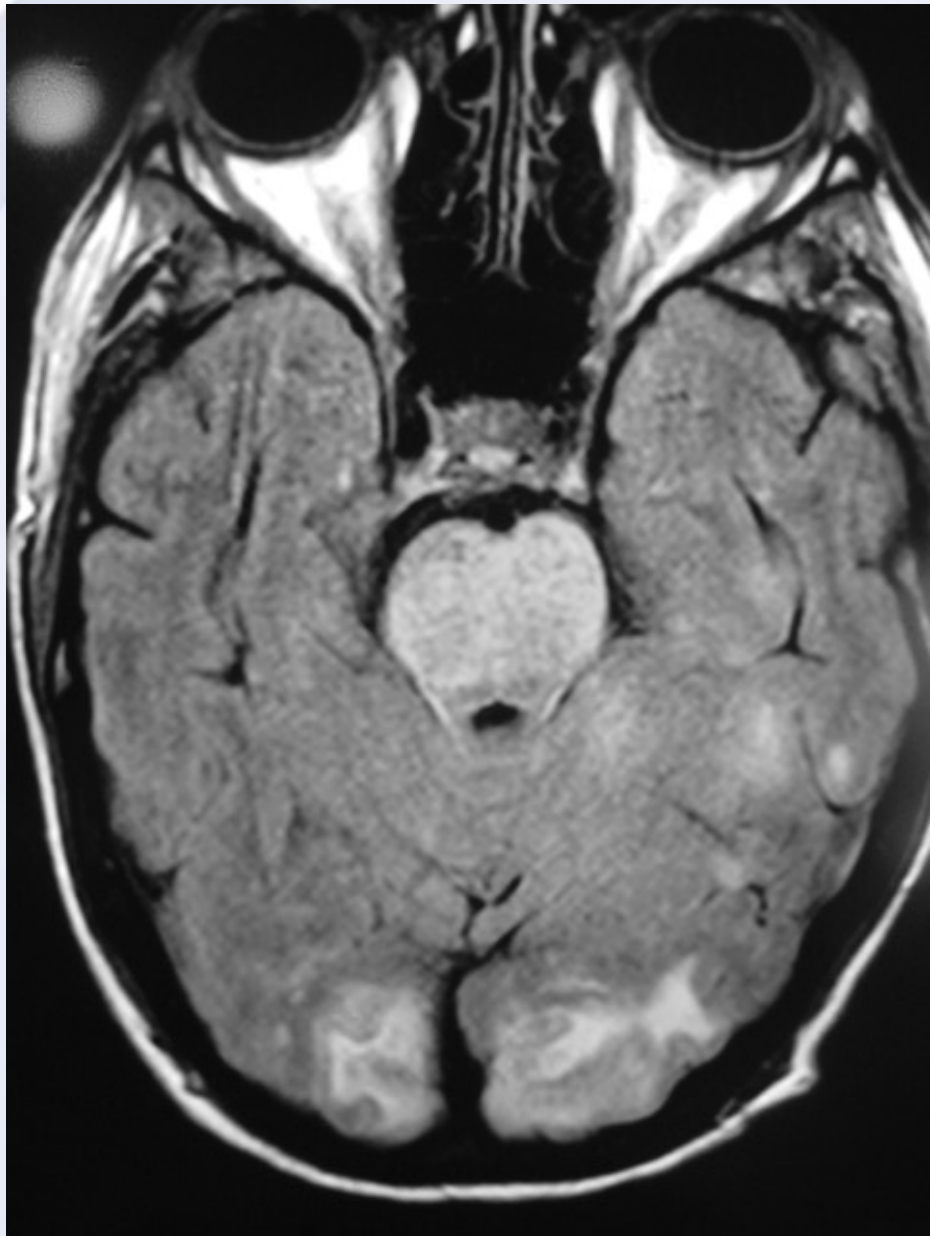
Evolución

- TC urgente sc: hipodensidad SB parieto-occipital, bilateral, simétrica + ganglios basales + pedúnculos cerebelosos.

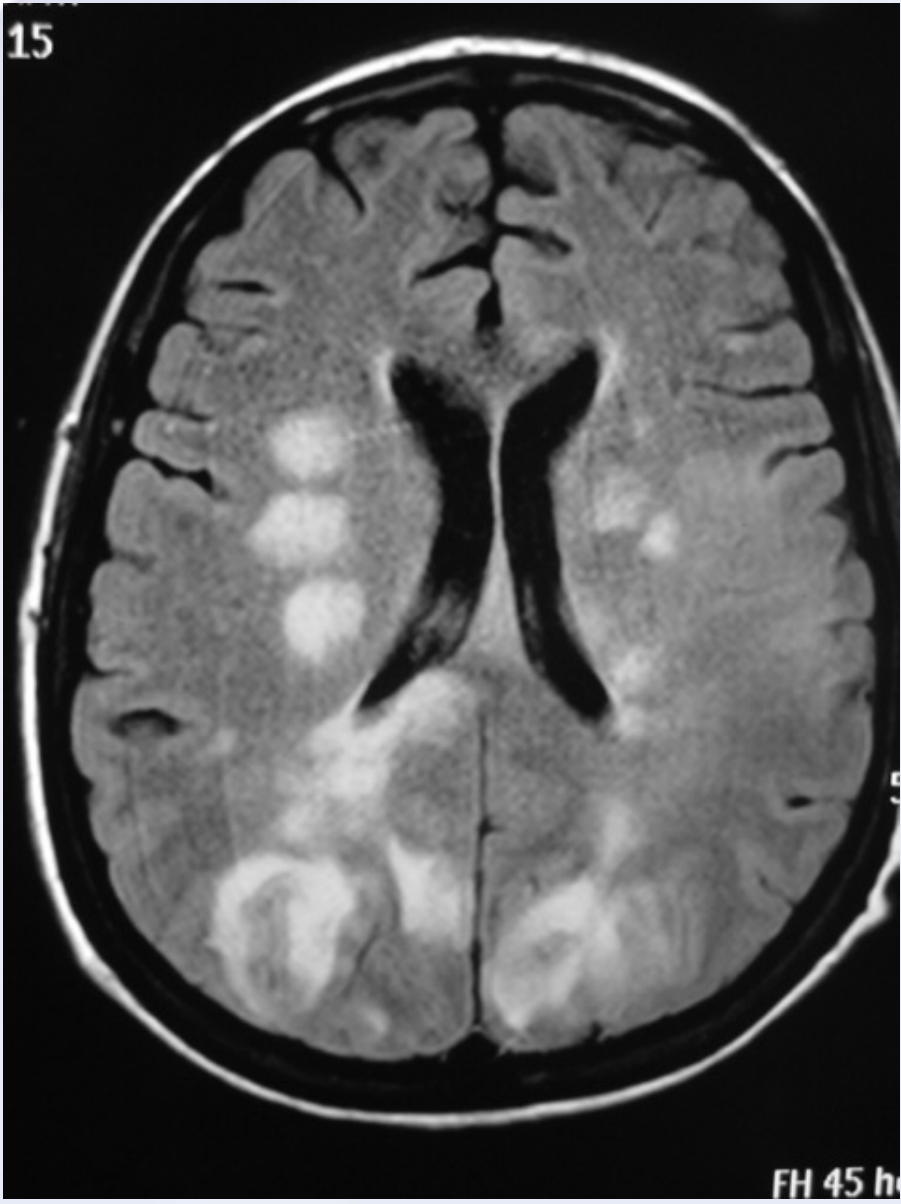
LCR: ↑ proteínas.

Se hace RM con contraste



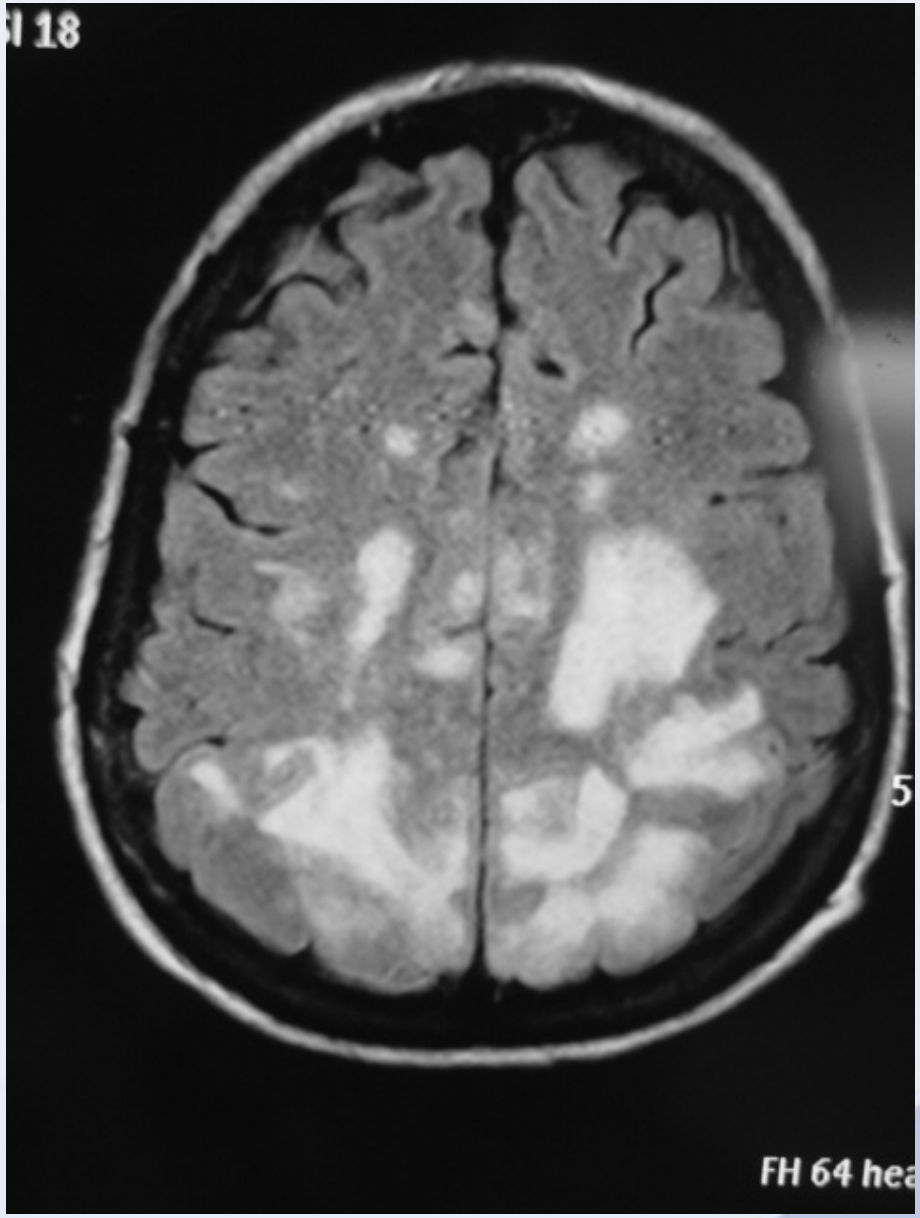


15

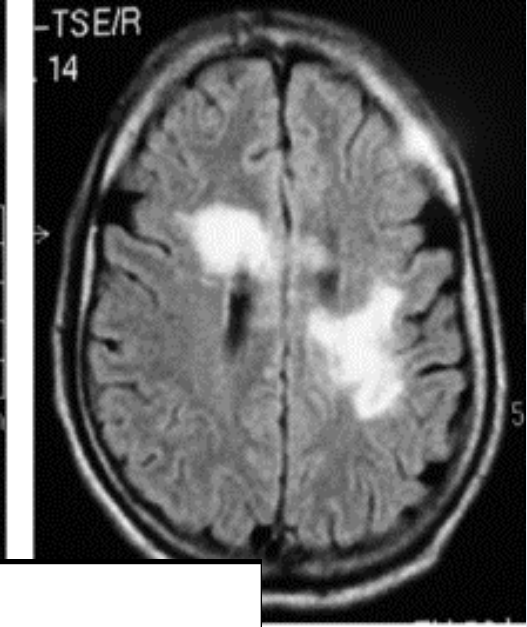
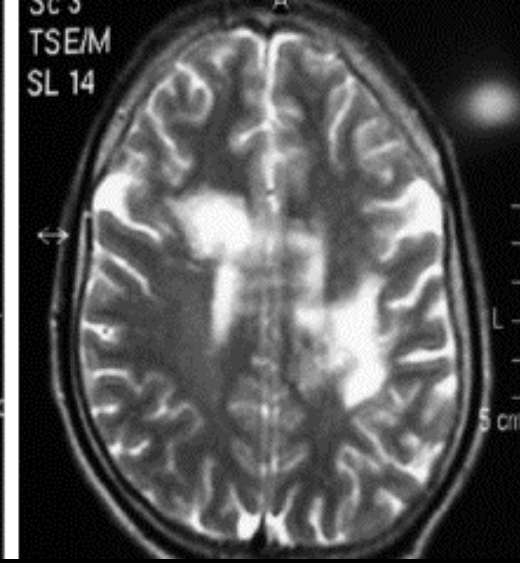
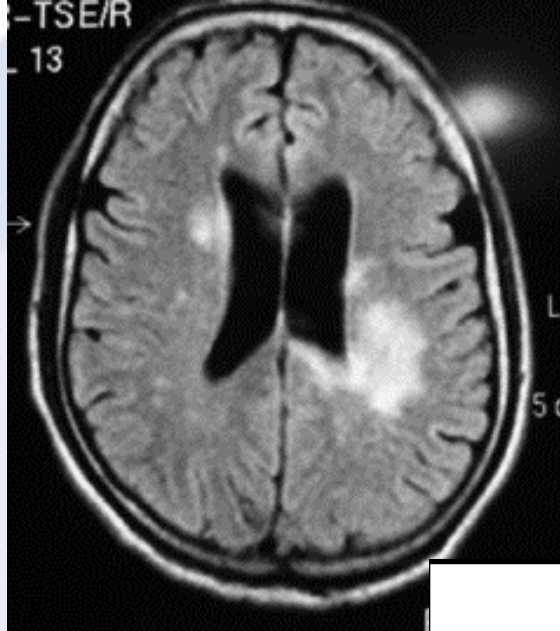


FH 45 h

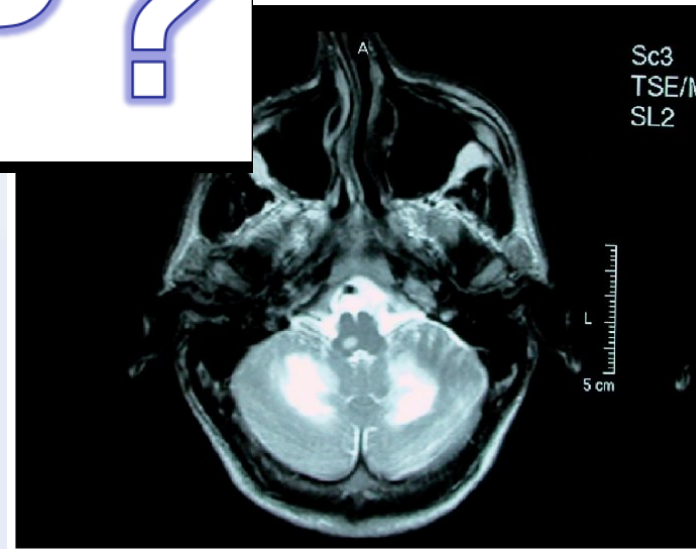
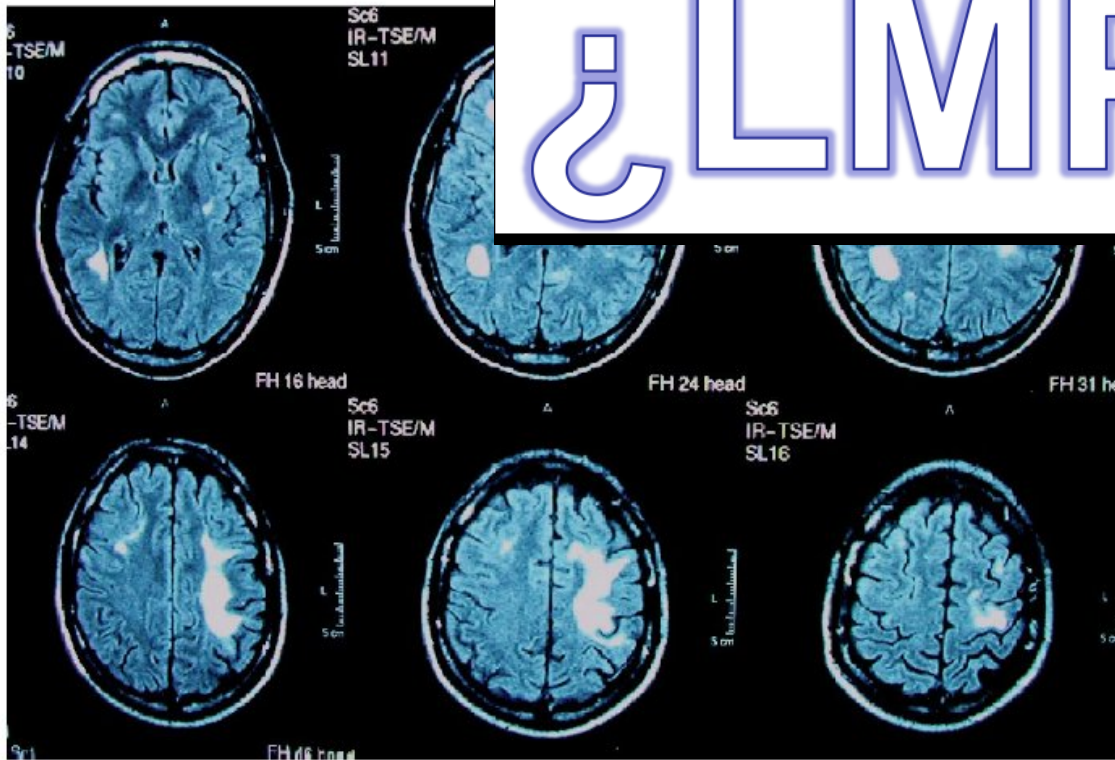
18



FH 64 hea

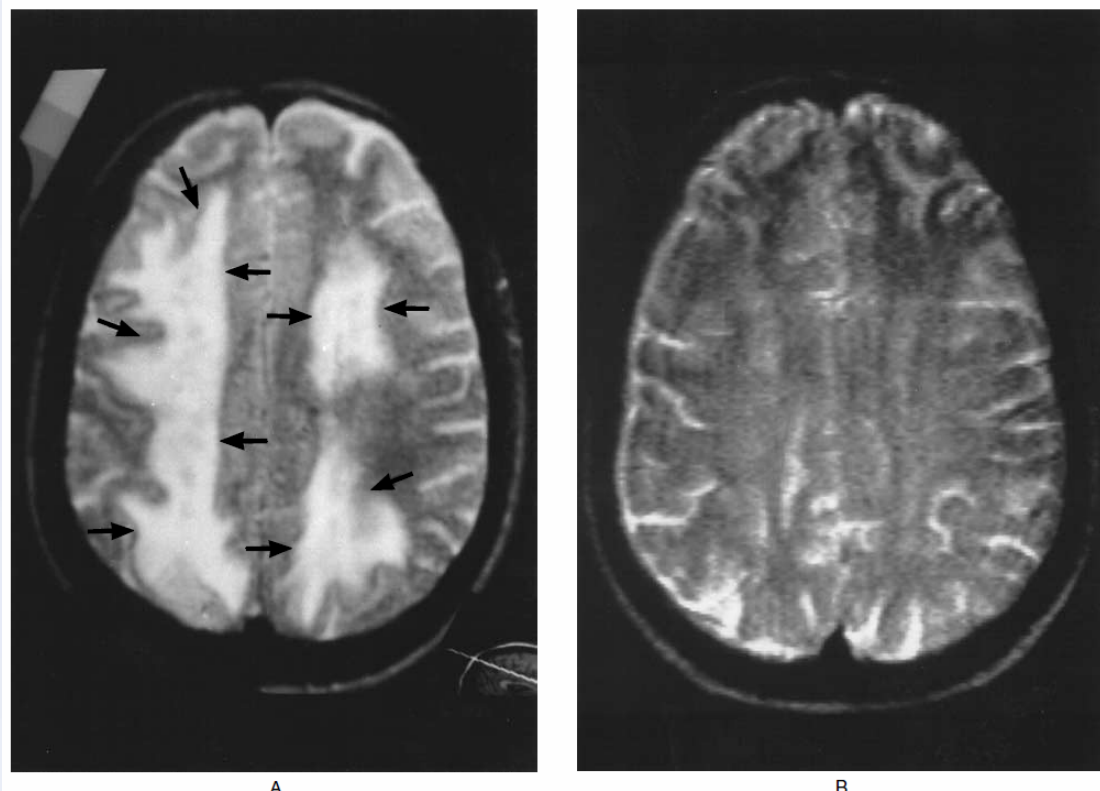


¿LMP?



A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.



- 2 pacientes con nefritis lúpica y encefalopatía hipertensiva, sin inmunodepresores

LMP

LPR

Reactivación virus JC

HTA, ins renal, sobrecarga fluidos, inmunosupresores

Inmunosupresión

Alt autoregulación FSC +
daño endotelial

Desmielinización

Edema

Déficit focal +
Deterioro cognitivo + Alt
visual

Cefalea + Alt conciencia +
Convulsiones + Alt visual

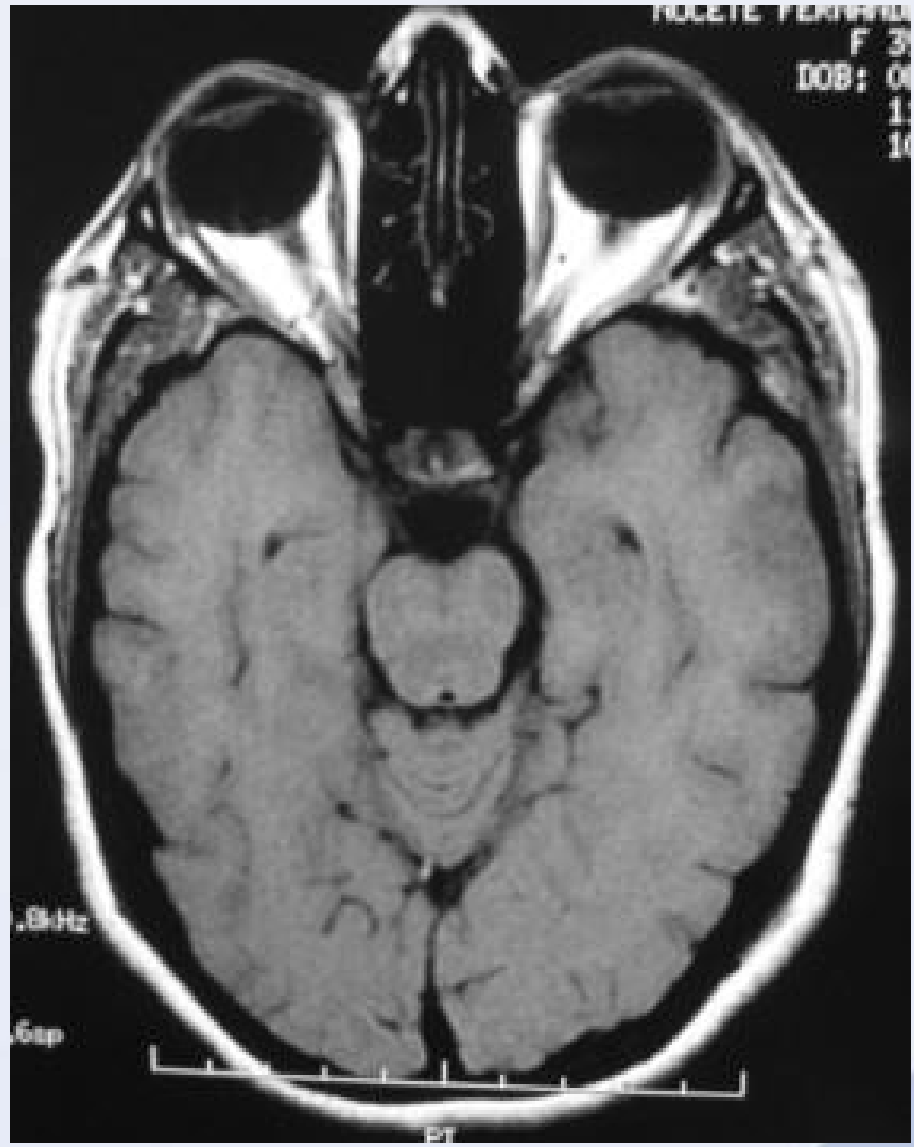
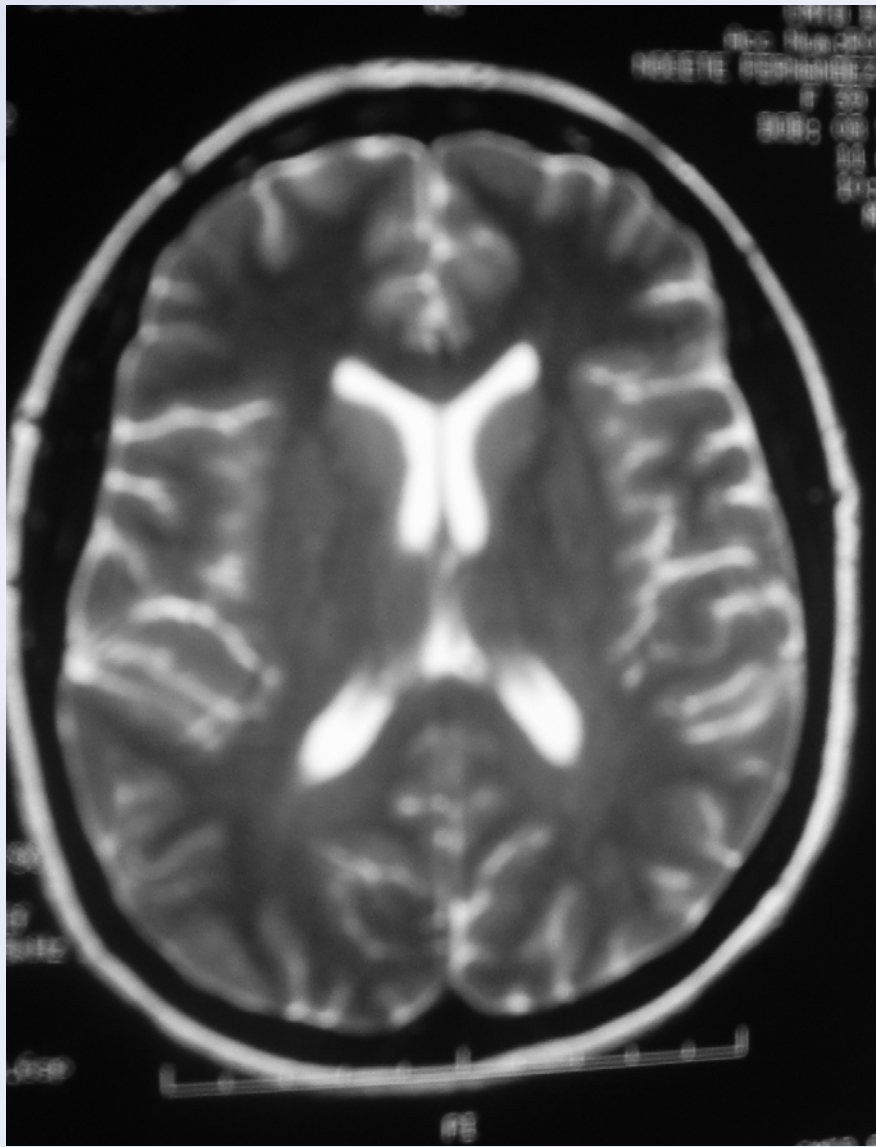
Lesiones hipointensas TC-T1 e hiperintensas FLAIR-T2

SB lóbulos parietal,
occipital y frontal. Menos
troncoencéfalo, GB,
cerebelo y médula

SB lóbulos parietal y
occipital, troncoencéfalo,
cerebelo.

Mal pronóstico

Buen pronóstico



LPR y

lupus

- Contexto habitual:
 - HTA, ins renal con retención hidrosalina.
 - Intensificación de ttm inmunosupresor (pulsos MP-CF iv).
- Curso favorable con control de TA + fenitoína + control retención hidrosalina (diálisis si preciso)
- ¿Complicación o manifestación de lupus?.
- ¿Interrupción de Inmunosupresores?.

Contraproducente ante enfermedad sistémica grave.

Casos tratados con Gc e IS (mmf, Cf, rtx).

LPR y rituximab

- 3 casos relacionados con rituximab:
 - 2 linfomas tratados con R-CHOP.
 - 1 sin datos disponibles.
- 2 casos mejoraron con rituximab:
 - 1 púrpura trombocitopénica idiopática.
 - 1 lupus.

Evolución

- Mejoría ponderal progresiva (47 kg a los 6 meses)
- Mejoría del síndrome cerebral orgánico (significativa a los 2 meses). Mantiene alteración de atención y memoria.
- Nefritis: remisión parcial a los 3 meses y completa a los 18.
- Resolución del resto de problemas durante el ingreso.

Gracias

