



Conferencia clinicopatológica

Mujer con lupus eritematoso sistémico y poliadenopatías

María Eugenia Gómez Caballero^a y Melania Martínez-Morillo^{b,*}

^a Servicio de Reumatología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de mayo de 2012

Aceptado el 25 de junio de 2012

On-line el 31 de octubre de 2012

Palabras clave:

Lupus eritematoso sistémico

Adenopatías

Pares craneales

R E S U M E N

Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico no órgano específico de años de evolución, que inicia clínica de síndrome tóxico junto adenopatías y afectación de pares craneales. Desarrollamos el diagnóstico diferencial. Posteriormente, se muestran la resolución del caso y la evolución de la paciente.

© 2012 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

A woman with systemic lupus erythematosus and polyadenopathy

A B S T R A C T

We present the case of a 51 year old woman with a history of several years of non organ specific Systemic Lupus Erythematosus, who presented a toxic syndrome and adenopathy and cranial nerve affection. We carried out the differential diagnosis. We then described the case resolution and progression.

© 2012 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Paciente de 51 años sin alergias medicamentosas conocidas, hábito tabáquico de 15 cigarrillos diarios (dosis acumulada: 26 paq./año) y con antecedentes de: miastenia gravis en 1985, diagnosticada a raíz de fatiga muscular intensa, con resolución del cuadro tras intervención de timoma, y lupus eritematoso sistémico (LES) diagnosticado en 1990 con clínica de eritema malar, úlceras orales, poliartritis no erosiva, simétrica, con afectación de carpos y articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales de ambas manos de más de 6 semanas de evolución, pancitopenia y en cuyo estudio inmunológico destacaban anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, anti-ADN positivo, disminución del complemento (C3 y C4) y FR, anti-Ro y La negativos. Se inició tratamiento con sales de oro y glucocorticoides (metilprednisolona 6 mg/día) que mantuvo durante un año, retirado por falta de respuesta terapéutica; posteriormente, siguió tratamiento con hidroxycloquina y metilprednisolona 4–6 mg/día con buena respuesta clínica, manteniendo el mismo tratamiento hasta la actualidad. Además, destacaba historia de aborto espontáneo en 1995 y de parto prematuro con muerte neonatal a los 4 días del nacimiento y determinación

de anticuerpos anticardiolipina positivos (IgG) en una única determinación (siendo todas las determinaciones posteriores negativas). No refería episodios tromboembólicos previos. Asimismo, se hallaba afectada de una osteoporosis asociada al tratamiento con glucocorticoides y la menopausia. Actualmente, estaba en tratamiento con metilprednisolona 20 mg/día, hidroxycloquina 200 mg/día, omeprazol 20 mg/día, ácido acetilsalicílico 100 mg/día, risedronato 35 mg/semanal, suplemento de calcio y vitamina D.

La paciente acudió a consulta por síndrome constitucional de un mes de evolución, con pérdida de 3 kg de peso y astenia. Se solicitó una analítica general que mostró pancitopenia: leucocitos $2,6 \times 10^9/l$ (neutrófilos absolutos $1,6 \times 10^9/l$, linfocitos absolutos $0,5 \times 10^9/l$), hematocrito (Hto) 27%, hemoglobina (Hb) 8,6 mg/dl, plaquetas $105 \times 10^9/l$ y elevación de reactantes de fase aguda con una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 75 mm/h, proteína C reactiva (PCR) de 2,75 mg/dl. Durante el mes previo al inicio de la sintomatología, acudió al servicio de oftalmología por escotoma en campo visual derecho y parálisis del VI par craneal ipsilateral, con disestesias en el territorio de rama maxilar inferior y superior del V par derecho, decidiéndose ingreso electivo para estudio.

En la exploración física se hallaba hemodinámicamente estable, afebril, hidratada, sin signos de insuficiencia cardiaca, sin

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: melaniamm@gmail.com (M. Martínez-Morillo).

alteraciones significativas en la auscultación cardiopulmonar y la palpación abdominal. En el aparato locomotor no se observaron signos de actividad inflamatoria. En la exploración neurológica destacó la presencia de parálisis del VI par craneal derecho y ausencia de signos meníngeos.

En el hemograma se observó leucopenia ($0,6 \times 10^9/l$ linfocitos y $1,2 \times 10^9/l$ neutrófilos), anemia normocítica (Hb de 7,5 mg/dl, Hto el 25% y volumen corpuscular medio de 88 fl, con un 10,7% de hematíes hipocromos) y plaquetas de $86 \times 10^9/l$. El estudio de la coagulación fue normal. Las determinaciones de glucosa, función renal, ionograma, proteínas totales, albúmina y enzimas musculares fueron normales. En el perfil hepático destacaba un aumento de la fosfatasa alcalina total (436 U/l) y de la gammaglutamil transferasa (207 U/l). La ferritina y el receptor soluble de la transferrina estaban elevados, 420 ng/ml y 3,21 mg/l, respectivamente. La VSG fue de 56 mm/h y la PCR fue de 3,22 mg/dl. El sedimento urinario fue normal, sin evidencia de proteinuria en orina de 24 h. En el estudio de autoinmunidad los ANA fueron positivos 1/320, con anti-ADN, ENA, FR y anti-CCP negativos. El anticoagulante lúpico y los anticuerpos anticardiolipina fueron negativos y el complemento se encontró dentro de rangos normales. En el proteinograma se observó la presencia de una banda anómala en la zona gamma, la inmunofijación en suero mostró componente monoclonal IgG lambda y la inmunofijación en orina no mostró hallazgos sospechosos de monoclonalidad. Se solicitaron marcadores tumorales entre los que destacaban: CA 125: 1.530 (normal < 40), CA 19.9: 151 (normal < 37), beta-2-microglobulina: 9,9 mg/l (normal: 0,2–2,3 mg/l), CA 153: 58 U/ml (normal < 40) y HE4 164,7 (normal < 150).

En la radiografía de tórax se observó un ligero pinzamiento del ángulo costo diafragmático izquierdo, sin alteraciones parenquimatosas pulmonares.

Para el estudio de la pancitopenia y la banda monoclonal se realizó un aspirado de médula ósea que evidenció la presencia de las 3 series celulares con infiltrado del 6% de células plasmáticas. En el análisis del citocentrifugado se observaron linfocitos de aspecto maduro con algún linfocito reactivo y algún monocito, siendo el resultado sugestivo de gammapatía monoclonal de significado incierto. Así mismo se realizó una seriada ósea en la que no se observan lesiones osteolíticas.

Para el estudio de la focalidad neurológica se solicitó una tomografía computarizada (TC) cerebral, que fue normal. La resonancia magnética (RM) mostró una imagen hiperintensa central en protuberancia sugestiva de una telangiectasia capilar y un área central hipointensa en el cordón medular, desde C2 hasta C5, compatible con siringomielia. Se realizó un electromiograma en donde se observaron signos electrofisiológicos de polineuropatía motora y sensitiva axonopática distal.

Para ampliación del estudio de síndrome tóxico se solicitó una ecografía ginecológica que mostró un pólipo endometrial sin otras alteraciones asociadas. En la TC abdomino-pélvica destacaba la presencia de esplenomegalia de 14 cm, con algunas hipodensidades mal definidas, la mayor de 11 mm, y múltiples adenopatías paraaórticas e ilíacas bilaterales, siendo la mayor de ellas de 2 cm. La TC de tórax evidenció adenopatías mediastínicas y un nódulo pulmonar apical derecho inespecífico, así como la presencia de enfisema, engrosamientos bronquiales y opacidades en vidrio deslustrado que podrían estar en relación con una bronquiolitis.

Se realizó una prueba diagnóstica.

Diagnóstico diferencial del presentador (Dra. Martínez-Morillo)

La enfermedad actual de este caso engloba fundamentalmente una serie de síntomas hematológicos y otros neurológicos. Por un lado, la paciente presenta poliadenopatías,

Tabla 1

Enfermedades que cursan con poliadenopatías en pacientes con lupus

Infecciones

Síndromes mononucleósicos: virus de Epstein-Barr, virus de hepatitis B y C, inmunodeficiencia humana, citomegalovirus y toxoplasma
Tuberculosis
Sífilis
Leishmania

Fármacos

Enfermedades sistémicas
Lupus
Sarcoidosis
Amiloidosis
Procesos linfoproliferativos «benignos»
Síndrome de Castleman
Enfermedad de Rosai-Dorfman
Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto
Neoplasias
Síndrome POEMS
Carcinoma de origen desconocido
Linfoma no hodgkiniano

pancitopenia, esplenomegalia, elevación de la $\beta 2$ -microglobulina y una banda monoclonal. Así mismo, también se evidencia afectación de pares craneales, polineuropatía mixta y líquido cefalorraquídeo inflamatorio. Destaca también la elevación de varios marcadores tumorales. Tomando como signo guía las adenopatías múltiples, el diagnóstico diferencial debe plantearse entre las siguientes enfermedades (tabla 1).

El LES puede complicarse con *enfermedades infecciosas*^{1,2} que se presentan con poliadenopatías. Las infecciones son la primera causa de mortalidad y suelen cursar con síndrome febril. Pueden confundirse con un brote lúpico o aparecer simultáneamente. Los *síndromes mononucleósicos*, como los causados por el virus de Epstein-Barr, el virus de la hepatitis B o C, el citomegalovirus, el toxoplasma o la primoinfección por el virus de la inmunodeficiencia humana, se presentan con fiebre y poliadenopatías y pueden manifestarse con síntomas neurológicos. Sin embargo, en este caso las serologías específicas resultaron negativas. La *tuberculosis diseminada* suele presentarse en pacientes inmunosuprimidos y puede afectar a prácticamente cualquier órgano, incluyendo el sistema linfático, la médula ósea y el sistema nervioso. No obstante, la detección de interferón gamma específico de tuberculosis mediante prueba Elispot® y los cultivos micobacteriológicos, tanto de sangre como de líquido cefalorraquídeo, resultaron negativos en este caso. También cabe considerar la *sífilis*, ya que puede presentarse como un síndrome poliadenopático con afectación del sistema nervioso central. Sin embargo, la ausencia de fiebre y de lesiones cutáneas y el resultado negativo de la prueba VDRL en líquido cefalorraquídeo permiten descartar este diagnóstico. La *leishmaniasis* puede cursar con poliadenopatías y pancitopenia, pero puede excluirse porque no afecta al sistema nervioso y por la ausencia de parásitos en el aspirado de médula ósea.

Entre los *fármacos* que pueden provocar poliadenopatías cabe citar las *sales de oro*, pero la cronología de este caso no apunta al medicamento como el causante de las manifestaciones clínicas³. La *hidroxicloroquina* es un fármaco muy seguro, pero entre sus efectos secundarios se mencionan la aplasia medular y la polineuropatía periférica. No obstante, la afectación del sistema nervioso central y las linfadenopatías no están descritas⁴.

Las poliadenopatías forman parte del espectro clínico del LES. Suelen ser de pequeño tamaño y de localización cervical, inguinal o axilar. Las presentan hasta el 25% de los pacientes a lo largo de la evolución y son más frecuentes al inicio de la enfermedad o con los brotes⁵. Sin embargo, son pocos los casos publicados en los que el síntoma principal de un brote sean las poliadenopatías⁶. Cabe mencionar también que las pacientes con lupus presentan banda

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3383222>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3383222>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)