

Síndrome pulmón-riñón en lupus severo asociado a ANCA: ¿un síndrome de sobreposición?

Lung - kidney syndrome in severe lupus ANCA associated: overlap syndrome?

Nasser Abdel Polanco Flores¹, María Virgilia Soto Abraham², Francisco Eugenio Rodríguez Castellanos¹

Palabras clave:

Lupus, nefritis lúpica, vasculitis, hemorragia pulmonar, ANCA, síndrome de sobreposición.

Recibido:
15 d enero de 2013

Aceptado:
20 de febrero de 2013

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 30 años, mexicana, que luego de permanecer sin datos de actividad lúpica renal por 13 años, desde su diagnóstico, sin inmunosupresión crónica, experimenta un deterioro general por un estado autoinmune severo desencadenado tras un embarazo a término sin complicaciones, presentando, incluso, hemorragia alveolar difusa en 2 ocasiones, durante 12 meses, en el contexto de anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos ANCA (+), volviendo su manejo difícil desde el punto de vista terapéutico con esquemas de inmunosupresión triple y cuádruple. Durante su evolución ha desarrollado microangiopatía cerebral y laringitis, por lo que se plantea la posibilidad de un síndrome de sobreposición lupus eritematoso sistémico – vasculitis pauciinmune, una entidad no bien descrita en la literatura, cuyo diagnóstico está plagado de dificultades al no existir criterios definidos, ni la verdadera implicación de los ANCA en un paciente con lupus.

Key words:

Lupus nephritis, vasculitis, pulmonary hemorrhage, ANCA, overlap syndrome.

SUMMARY

We report the case of a woman of 30 years, Mexican, who after spending without renal lupus activity data for 13 years after diagnosis, without chronic immunosuppression, experienced a general decline for severe autoimmune condition triggered after an uncomplicated term pregnancy presenting even diffuse alveolar hemorrhage in 2 occasions within 12 months, in the context of Anti neutrophil cytoplasmic ANCA (+), becoming its handling difficult from the point of view of therapeutic immunosuppression regimens triple and quadruple. During its evolution has developed cerebral microangiopathy and laryngitis which raises the possibility of an overlap syndrome lupus erythematosus – ANCA associated vasculitis, an entity not well described in the literature, whose diagnosis is fraught with difficulties in the absence of defined criteria or true ANCA involvement in a patient with lupus.

Introducción

Las complicaciones pulmonares en lupus eritematoso sistémico (LES) pueden ocurrir hasta en el 70% de los individuos afectados durante el curso de la enfermedad, sin embargo, la hemorragia alveolar difusa (HAD) con una frecuencia reportada hasta en 5%, principalmente mujeres, en la tercera década de la vida, constituyendo una manifestación rara pero potencialmente catastrófica que le confiere una alta tasa de mortalidad que supera el 85% en algunos casos en que no existe un diagnóstico y tratamiento de forma oportuna¹⁻⁴. En la actualidad, si bien la mortalidad aún persiste alta, somos conscientes que se ha reducido a lo largo de las últimas 2 décadas, lo cual se ha atribuido a la mejoría en el diagnóstico y tratamiento intensivo de forma oportuna.

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés al momento de la redacción del manuscrito.

- 1 Servicio de Nefrología, Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez, México D.F.
- 2 Servicio de Patología, Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez, México D.F.

Correspondencia:
Nasser Abdel Polanco: nasser_abdel2000@yahoo.com

Es conocido que la HAD complica las enfermedades vasculares de la colágena, su ocurrencia es rara, siendo más frecuente en pacientes con LES y vasculitis sistémica. La hemorragia alveolar podría ocurrir a pesar del tratamiento con terapia inmunosupresora, sin embargo, se ha descrito la recurrencia de ésta en pacientes pobremente controlados o en quienes coexiste vasculitis pauciinmune¹⁻⁴. Si bien, se han encontrado vasculitis de pequeños vasos o capilaritis, con o sin depósitos de inmunocomplejos en biopsias pulmonares de pacientes con LES y HAD, se desconoce hasta qué punto pueden ser atribuidas a una actividad pulmonar lúpica únicamente⁵. Extensas series de casos y datos provenientes de registros nacionales de vasculitis, sugieren que la HAD ocurre en 12-15% de los pacientes con granulomatosis de Wegener (GW) o poliangeítis microscópica (PAM), y menos del 3% en síndrome de Churg-Strauss (SCS)⁶.

Presentamos el caso de una paciente con HAD recurrente, en el contexto de actividad lúpica y hallazgos compatibles con una vasculitis pauciinmune, sin embargo, bajo la disyuntiva diagnóstica por ser un tema muy poco explorado en estudios, se han recopilado los datos más importantes para considerar un síndrome de sobreposición.

Presentación de caso

Se trata de una paciente femenina de 30 años de edad, procedente del Estado de México, sin antecedentes familiares relevantes, se destacan en sus antecedentes patológicos el diagnóstico de LES, con 13 años de evolución, e hipertensión arterial sistémica, de 1 año de diagnóstico. El comportamiento del lupus durante los últimos 11 años se caracterizó por actividad articular y cutánea leve esporádica, cefalea vascular y crisis convulsivas esporádicas, que en su seguimiento nunca se atribuyeron a actividad lúpica neurológica por reumatología y neurología. Hace 2 años, la paciente durante su gestación inicia con proteinuria e hipocomplementemia a las 24 semanas e incrementa de forma progresiva hasta 0.9 g/g a las 38.5 semanas de gestación, cuando se realiza la cesárea programada, sin complicaciones.

Es importante mencionar que la función renal se mantuvo normal, con creatinina promedio de 0.6 mg/dl, sin ascenso en niveles de ácido úrico, ni cifras de presión arterial. La proteinuria persiste posparto y se adiciona un ascenso en las cifras de creatinina hasta 1.2 mg/dl, por lo cual se solicitó valoración por nefrología que decide internar para realizar biopsia renal.

Laboratorio	Resultado	Laboratorio	Resultado
Leucocitos totales (cel/mm ³)	6300	AST/ALT (UI/l)	22/26
Neutrófilos (cel/mm ³)	4800	Bilirrubina total (mg/dl)	0.8
Linfocitos (cel/mm ³)	800	Deshidrogenasa láctica (UI/l)	220
Eosinófilos (cel/mm ³)	120	Fosfatasa alcalina (UI/l)	88
Hemoglobina (g/dl)	10.5	Creatinina (mg/dl)	1.2
Plaquetas (cel/mm ³)	290,000	Nitrógeno urea (mg/dl)	16
Tiempo protrombina	10.8/11.3	Proteínas orina 24 horas (g/g)	4.65
Tiempo parcial tromboplastina	30.9/33	Complemento C3 (mg/dl)	53
Sodio (mEq/l)	139	Complemento C4 (mg/dl)	45.6
Potasio (mEq/l)	3.8	Complemento CH50 (UI/l)	40
Cloro (mEq/l)	108	Anticuerpos antinucleares	1:5120
Calcio (mg/dl)	8.9	Anti-DNAds	Positivo
Fósforo (mEq/l)	3.2	C-ANCA	1:640
Albumina (g/dl)	3.4	MPO-ANCA (U/ml)	5.3
Colesterol (mg/dl)	270	PR3-ANCA (U/ml)	122
Triglicéridos (mg/dl)	135	PCR (mg/dl)	8.4
Ácido úrico (mg/dl)	5.2	Factor reumatoideo (UI/ml)	12.8
Glucosa (mg/dl)	89	Anticoagulantelúpico	Negativo
Deshidrogenasa láctica (UI/l)	154	AnticardiolipinasIgM/IgG	Normales

Tabla 1.
Datos de laboratorio a su ingreso.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3385507>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3385507>

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