

Poliserositis grave en el lupus eritematoso sistémico.

Serious polyserositis in Lupus erythematosus.

Diana Mendoza Moreno(1), Gladys Vega Herranz(2), Caridad Nurquez Gómez(3), Mercedes Ferrer Machín(1), Teresa Mantilla Díaz(4).

Resumen

Se realiza revisión del Lupus Eritematoso Sistémico y se presentan dos casos de adolescentes de 11 y 14 años, femeninas, que requirieron ingreso en UCIP dada la presencia de Poliserositis grave; como historia previa tenían fiebre de 38–39 °C entre 10-15 días de evolución acompañadas de Síndrome General. Ambas mostraron evolución satisfactoria con corticosteroides. En una se confirmó el diagnóstico en centro de referencia y la otra está aun pendiente por depender de altas dosis de esteroides.

Palabras clave: POLISEROSITIS, LUPUS RITEMATOSO SISTEMICO.

1. Especialista de 1er grado en Pediatría. Unidad Cuidados Intensivos Pediátricos.
2. Especialista de 1er grado en Pediatría. Profesor Instructor. Unidad Cuidados Intensivos Pediátricos.
3. Especialista de 1er grado en Pediatría. Profesor Asistente. Unidad Cuidados Intensivos Pediátricos.
4. Especialista de 1er grado en Pediatría. Sala de Enfermedades Respiratorias.

INTRODUCCION

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la producción de autoanticuerpos patógenos y la formación de complejos inmunes y que de forma general se caracteriza por episodios de inflamación multisistémica, con afectación muy frecuente de piel y articulaciones (1, 2).

Su edad más frecuente de presentación es entre finales de la infancia y la 4ta década de la vida y es más frecuente en el sexo femenino. Su afectación global estimada es 1: 2000 individuos (2 – 6).

Su clínica muestra un amplio rango de manifestaciones teniendo en la infancia mayor afectación de órganos. Aparece malestar general, fiebre persistente, pérdida de peso, adenopatías, artralgias significativas, rash eritematoso en forma de alas de mariposa en la cara, fenómenos de vasculitis y secundariamente glomerulonefritis, poliserositis y alteraciones del Sistema Nervioso Central. El 50% tienen compromiso cardiovascular y se han reportado casos que han debutado con pancarditis (2,4,7-11) siendo la Endocarditis de Libman Sacks la manifestación cardiovascular más importante.

Casi todos los pacientes con LES tienen anticuerpos antinucleares positivos, pero estos no son exclusivos de esta entidad. Otras pruebas más específicas pero menos sensibles son anticuerpos antiDNA de cadena doble y auto anticuerpos antiSm. Estos pacientes pueden mostrar además anemia normocítica normocrómica, anemia hemolítica, linfopenia, leucopenia o trombopenia, velocidad de sedimentación acelerada y consumo de complemento C3 y C4 La determinación de anticuerpos antinucleares en efusiones pleurales o pericárdicas son generalmente positivas pero no es exclusivo de esta entidad. El Test de aglutinación de Látex y el examen citológico de células LE son excelentes en el diagnóstico de la serositis lúpica por su alta especificidad, por lo que pueden ayudar a diferenciar una serositis de origen desconocido (2,4,12).

Los cuadros ligeros responden a AINES, bajas dosis de corticosteroides, Hidroxicloroquina o Metotrexate. Cuadros graves requieren tratamientos agresivos. En la infancia se usan inmunosupresores como corticosteroides, Azatioprina, Metotrexate, ciclosporinas, y ciclofosfamidias pero se investigan medicamentos menos tóxicos como Mofetilmicofenolate y anticuerpos monoclonales.

El apoyo psicológico en estos pacientes es indispensable para mejorar su calidad de vida (1,13).

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso No 1:

HC:

Edad 14 años Sexo Femenino

Antecedentes de Asma Bronquial con buen control.

Sintomatología previa al ingreso: fiebre 38-39 C de 10 días de evolución acompañada de astenia y anorexia.

Complementarios al ingreso: Rx tórax AP normal, LCR citoquímico normal, cituria normal, leucograma con leucocitosis y neutrofilia ligera.

Evolución en sala: al 3er día aparece aumento de volumen doloroso a nivel de cara interna del muslo izquierdo, se realiza Ecografía y se drena colección de líquido serosanguinolento, tomándose muestra para cultivos, leucograma con leucocitosis severa y desviación izquierda, eritrosedimentación 110 mm, se inicia antibióticoterapia. Al 4to día aparece deterioro respiratorio y el Rx de tórax AP muestra derrame pleural derecho ligero, se traslada a UCIP y se refuerza tratamiento antibiótico. Al 5to día hay signos de empeoramiento y se encuentra Derrame Pleural bilateral que es necesario evacuar obteniéndose líquido serosanguinolento, además se reciben mucoproteína Sérica 165, Células LE negativas, factor reumatoideo negativo, TGP 68, ecocardiograma con derrame pericárdico ligero y ecografía de abdomen con ascitis. Se discute el caso como una poliserositis en el curso de LES y se decide comenzar tratamiento con esteroides, obteniéndose evolución satisfactoria progresiva. Los cultivos de líquidos pleurales, de colección en MII y hemocultivos fueron negativos. Confirmación del diagnóstico: aún pendiente por ser dependiente de altas dosis de esteroides para mantenerse asintomática..

Caso no 2:

HC: 658677.

Edad 11 años. Sexo Femenino.

Antecedentes de salud.

Sintomatología previa al ingreso: fiebre de 38- 39°C de 15 días de evolución , acompañada de astenia , anorexia y pérdida de peso.

Evolución en sala: al 2do día dolor en ambas piernas, edemas faciales y en miembros inferiores, toma del estado general, polipnea y dolor retroesternal por lo que se realiza Rx tórax AP detectándose derrame pleural moderado bilateral y ecocardiograma con derrame pericárdico, leucograma con leucocitosis moderada, Hb 107 g/l y eritrosedimentación 80 mm. Se traslada a UCIP y se inicia tratamiento antibiótico. Al 3er día aparece eritema malar bilateral, se discute la posibilidad de poliserositis en LES, se extrae muestra de sangre para enviar a centro de referencia y se inicia tratamiento esteroideo, mostrando evolución clínica satisfactoria rápidamente.

Confirmación del diagnóstico: Anticuerpos AntiDNA positivos, ANA- DP3, C3 0.91 g/l, C4 0,25 g/l, células LE negativas y factor reumatoideo negativo.

CONCLUSIONES

La Poliserositis grave ha sido la forma clínica de debut en los pacientes con LES que han sido ingresados en nuestra UCIP en los últimos 5 años. Ambos casos mostraron respuesta satisfactoria a los corticosteroides y no necesitaron de otras terapéuticas. La no existencia de medios diagnósticos retarda objetivamente el diagnóstico certero de estos casos en los cuales el comienzo del tratamiento es imperioso ante la gravedad del cuadro.

ABSTRACT

The systemic Lupus erythematosus is reviewed and the cases of two adolescent (11-14 years of age) female patients are presented. They required to be admitted to the ICU due to a serious polyserositis. They had previous history of fever rising as high as 38-39 °C within 10-15 of evolution accompanied by general syndrome. Both patients demonstrated a satisfactory evolution using corticosteroids. Diagnosis

was confirmed in one whereas the other is still pending due to the high doses of steroids being administered.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carrero L, Lopez-Longo FJ, Gonzalez CM, Monteagudo I. Treatment options for juvenile onset systemic lupus erythematosus. *Paediatr Drugs*. 2002;4(4):241-56.
2. De la literatura médica mundial. Lupus Eritematoso Sistémico. *Rev Cubana Med Gen Integr*. 1997;13(1):78-80.
3. Klein-Gitelmanm G, Reiff A, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002 Aug ;28(3):561-77.
4. Ahmed TA, Ikram N, Hussain T, Farooqui A, Haleem A, Bashir M, Moin S, Karamat KA. Clinical and laboratory features of systemic lupus erythematosus in Pakistani patients. *J Pak Med Assoc*. 2002 Jan ;52(1):12-5.
5. Deligny C, Thomas L, Dubreil F, Theodose C, Garsand AM, Numeric P, Ranlin A, Jean-Baptiste G, Arfi S. Systemic lupus erythematosus in Martinique: an epidemiologic study. *Rev Med Interne*. 2002 Jan; 23(1):21-9.
6. Al-Arfaj AS, Alballa SR, Al-Dalaan AN, Al-Saleh SS, Bahabri SA, Mousa MM, Sekeit MA. Prevalence of systemic lupus erythematosus in Central Saudi Arabia. *Saudi Med J*. 2002 Jan; 23(1):87-9.
7. Bader-Meunier B, Quartier P, Deschenes G, Cochat P, Haddat E, Kone-Paut L, Leblanc T, Prieur AM, Salomon R, Bodemer C, Levy M. Childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arch Pediatr*. 2003 Feb; 10(2):147-57.
8. Kemiki AD, Jimmy S, Rongap A, Systemic lupus erythematosus in children : a case report and review. *P N G Med J*. 2001 Mar-Jun; 44(1-2):57-62.
9. Gotia S, Rugina A, Moraru E, Brumariu O, Iliescu C, Murgu A, Mihaila D, Georgescu D. Systemic lupus erythematosus in children I . *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*. 2002 Apr-Jun;107-108.
10. Chockalingam A, Prabhakar D, Gnanavelu G, Chockalingam V. Pancarditis as initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Int J Cardiol*. 2003 Jan; 87(1):111-4.
11. Kriebel T, Sasse M, Fink C, Paul T, Holtvogt J, Hausdorf G. Systemic lupus erythematosus-associated endocarditis in a 7 years old girl. *Klin Padiatr*. 2002 mar-apr; 214(2):93-6.
12. Wang DY, Yang PC, Yu WL, Kuo SH, Hsu NY. Serial antinuclear antibodies titre in pleural and pericardial fluid. *Eur Respir J*. 2000 Jun;15(6):1106-10.
13. Sohng KY. Effects of a self management course for patients with Systemic lupus erythematosus. *J Adv Nurs*. 2003 Jun; 42(5): 479-86.