

Síndrome de Fisher–Evans, debut de un lupus eritematoso sistémico. Presentación de un caso

Fisher Evans syndrome, a beginning systemic lupus erythematosus. A case review

Mercedes Ferrer Machín(1), Magalis González Trevejo(2), Lemis Dueñas Rosquete(3), Adoración Duarte Vilariño(4), Luis González Dalmau(5).

Resumen

El lupus eritematoso Sistémico es una enfermedad poco frecuente en niños y ocupa el segundo lugar entre las mesenquiomopatías infantiles. Se diagnostican anualmente unos 5 casos por millón de niños. Su comienzo es poco frecuente antes de la adolescencia y excepcional ante los 5 años de edad. Reportamos un caso de una niña de 3 años de edad que debutó a los 9 meses como un síndrome de Fisher–Evans, que fue esplenectomizada a los dos y medios años de edad y en el transoperatorio comienza con una hipertensión arterial que mantiene hasta el momento que fallece.

Palabras Clave: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y ESPLENECTOMIZADA.

1. Especialista de Primer Grado en Pediatría.
2. Especialista de Primer Grado Ginecobstetricia.
3. Especialista de Primer Grado en Microbiología. Master en Parasitología.
4. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica.
5. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Trancisional femenina blanca de 3 años de edad con antecedentes de habersele diagnosticado un síndrome de Fisher–Evans a los 10 meses de edad (Trombocitopenia más Anemia Hemolítica Autoinmune) para lo cual llevó tratamiento con prednisona oral y seguimiento por hematología, quien decide esplenectomizarla a los 2 años y medios, en el transoperatorio hace Emergencia Hipertensiva que fue muy difícil de controlar tratándose con Hidralazina Endovenosa, entre otros fármacos (Reserpina, Nifedipina, Sedantes y Diuréticos). Al alta fue consultada y estudiada por Nefrología Cardiología y Hematología, no precisándose la causa de su hipertensión y le indican tratamiento con Captopril y Furosemida.

Se mantiene 6 meses con este tratamiento, pero su TA no se estabiliza, presentando cifras tensionales elevadas y cuadros dolorosos abdominales recurrentes.

Ingresa en nuestro servicio con vómitos e hipertensión arterial, se constata al examen físico: mucosas pálidas, globos oculares hipotónicos, saliva espesa, llene capilar normal no gradiente térmico, abdomen doloroso, no reacción peritoneal, cicatriz quirúrgica anterior, TA 130/100, FC 130´, FR 30´, SO2 97 %.

COMPLEMENTARIOS EN SALA

Hb 8.6 g/l

Lámina Periférica: Macrocitosis, Anisocitosis, Fragmentocitosis, Punteado–Basófilo, Plaquetas 90 x 109 Conteo de Reticulocitos 0.057, Leucos 7 x 109, Segmentados 0.60, Linfocitos 0.38, Monocitos 0.02, Na 132, K: 4.3, Cl 102, Ra 20, Gasometría Normal, Rayos X de Abdomen Simple Marco Cólico Normal no Niveles Hidroaéreos.

Se le indica hidratación parenteral Hidralazina Endovenosa, Ranitidina y Monitorización constante, mantiene estado nauseoso, vómitos e hipertensión arterial. Se valora con cirugía pediátrica cardiología y hematología fallece a las 48 horas de su ingreso.

Conclusiones Anatomopatológicas:

Causa directa de muerte: arritmia cardiaca

Causa indirecta de muerte: pericarditis con derrame

Causa básica de muerte: lupus eritematoso sistémico

OTROS DIAGNÓSTICOS:

Glomérulos Hiper celulares con Proliferación de células epiteliales y mesangiales, compatible con Glomerulonefritis Lúpica (Proliferativa Difusa)

- Adenitis Mesentérica
- Triaditis Portal
- Trombocitopenia
- Hiperplasia Tímica
- Gastritis Aguda Hemorrágica
- Epicrisis: El diagnóstico de LES se hace por el conjunto de cambios morfológicos. Las alteraciones renales explican la hipertensión arterial de la paciente

DISCUSIÓN DEL CASO

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune que cursa con manifestaciones multisistémicas, siendo un padecimiento crónico con componente inflamatorio muy importante que cursa con periodos de remisiones y exacerbaciones, provocando daño tisular mediado por mecanismos inmunológicos en diferentes aparatos y sistemas como resultado del compromiso sistémico y de una serie de factores relacionados entre sí genéticos, ambientales e inmunológicos. (1-4)

El nombre Lupus Eritematoso Sistémico data de principios del siglo XX. El término Lupus que significa lobo en latín se empleó porque la enfermedad produce un exantema (erupción) característico en alas de mariposa en la cara que evoca la cara del lobo. Eritematoso quiere decir rojo en griego y alude al enrojecimiento de las lesiones de la piel, por último, sistémico ya que tiende a afectar diversos órganos especialmente piel, articulaciones, sangre y riñones.

Es una entidad que existe en todo el mundo, aunque es más frecuente en indios, americanos, asiáticos, hispanoamericanos y negros (5,6).

La Asociación Americana de Reumatología estableció unos Criterios de Clasificación que son once, que representan las anomalías más frecuentes producidas por el Lupus Eritematoso Sistémico, se requiere la presencia en cualquier momento de la evolución de la enfermedad de al menos 4 de estos once criterios:

1. Rash Malar
2. Rash Discoide
3. Fotosensibilidad
4. Ulceras Orales
5. Artritis no Erosiva
6. Serositis (Pleuritis o Pericarditis)
7. Enfermedad Renal (Proteinuria Mayor de 0.5 g/días o presencia de cilindros celulares o Hemáticos)
8. Enfermedad Neurológica
9. Enfermedad Hematológica (Leucopenia >4000, Trombocitopenia >100000, Anemia Hemolítica) Linfopenia >1500,

10. Alteraciones Serológicas: Anticuerpo Anti-DNA, Anticuerpo Anti-SM, Serología Luética Falsamente Positiva, Anticuerpos Antifosfolípidos.

11. Anticuerpos Antinucleares (7-9)

El LES como entidad de compromiso sistémico tiene manifestaciones en casi todos los órganos corporales con predilección por riñón, articulaciones, piel, serosas, pulmón, corazón, cerebro y tracto gastrointestinal (10-12)

La nefritis lúpica silente se ha descrito en pacientes sin evidencia clínica ni de laboratorio por biopsia anormal (13), puede existir también proteinuria, síndrome nefrótico, insuficiencia renal aguda, hipertensión arterial, glomerulonefritis y otras (14). Entre los hallazgos cardiovasculares y gastrointestinales más frecuentes encontramos: pericarditis, miocarditis, aterosclerosis e infarto de miocardio, dolor abdominal recurrente, peritonitis, enteritis, trombosis, vasculitis de arterias mesentéricas, hepatomegalia y hepatitis crónica autoinmune. Las alteraciones hematológicas más frecuentes son: trombocitopenia en el 15 % de los casos pediátricos. Se ha sugerido que entre el 20 y 30 % con púrpura trombocitopenica idiopática desarrollan posteriormente la enfermedad. En el 27 al 50 % presentan leucopenia por la disminución del número de linfocitos totales, la granulocitopenia es común.

La prueba de Coombs es positiva en el 30 - 40 % de los pacientes. En general hasta un 39 % de los niños con Lupus Eritematoso Sistémico desarrollan alteraciones hematológicas en algún momento de la enfermedad (15-17).

En el 75 % de los pacientes pediátricos con LES se detectan anticuerpos anti fosfolípidos (18). Los pacientes con esta patología y anticuerpos anti fosfolípidos (AAF) corren riesgo de desarrollar fenómenos trombóticos. La incidencia de tromboembolismos en pacientes con anticoagulante lúpico (AL) es de 54 %. Por tanto, se debe considerar la anticoagulación de por vida después del primer episodio trombótico importante

ABSTRACT

The systemic erytematosus Lupus is a little frequent illness in children. It is record among children meroder pathologies. Annually 5 cases for million of children are diagnosed. Its beginning is little frequent before the adolescence and exceptional before they are five years old. A case of a 3 years old girl that appeared for the fust time wher she was 9 months old as a Fisher-Evans Syndrome she had an spleen removal at the age of two and a half years and in transoperatory began with a high blood pressure thad remained till she died.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Álvarez P, González S, Hernández I. Compromiso Cardiovascular en Niños con Lupus Eritematoso Sistémico. Rev. Chil Pediatr. 2000; Jul, 71(4): 71-4.
2. González F, Saens AM, Pérez C. Lupus eritematoso en niños: presentaciones inusuales. Dermatol Pediatr Lat. 2003; 1(1): 30-35
3. Stichwch D, Pascual V, Baylor I. Lupus Eritematoso Sistémico Pediátrico. Anal Pediatr. 2005; Oct, 63(4): 321-29.
4. Raigosa LB. Unidad Pediátrica Integral. Pediatrics. 2005; 13: 320-31.
5. Gordillo G. Glomerulopatía del lupus eritematoso sistémico. En: Gordillo G. Nefrología pediátrica. 1ªed. España: Mosby/Doyman SA; 1996. p. 222-33.
6. Cassidy JT, Petty RE. Systemic lupus erythematosus. En: Pediatric rheumatology. 3ªed. Philadelphia: WB Saunders Company. 1995. p. 260-310.
7. Belmont M. Lupus Clinical Overview. Anal Pediatr. 2003; Jan, 53(4): 212-25.
8. Balow JE, Bumpas DT, Austin HA. Lupus nephritis. En: Brady HR, Willax C. Therapy in Nephrology and arterial hypertention. 1ªed. Canadá: WB Sawders Company; 1999. p. 235-51.

9. Loredó A, Cota AR. Lupus eritematoso sistémico. En: Loredó A, Carbajal L. Medicina interna pediátrica. 3ªed. México: McGraw Hill; 1996. p. 132-49.
10. Lehman TJA, McCurdy DK, Bernstein BH, King KK, Hanson V. Systemic lupus erythematosus in the first decade of life. *Pediatrics*. 1989; 83:235-9
11. Tsao B, Cantor R, Kalunian K, Chen Ch. Evidence for linkage of a candidate chromosome 1 region to human systemic lupus erythematosus. *J Clin Invest*. 1997; 99: 725-31.
12. Topaloglu R, Bakkaloglu A, Slingsby J. Molecular basis of hereditary C1q deficiency associated with SLE and IgA nephropathy in Turkish family. *Kidney International*. 1996; 59: 635-42.
13. Yellin M, Dagati V, Parkinson G. Immunohistologic analysis of renal CD40 and CD40L expression in lupus nephritis and other glomerulonephritis. *Arthritis and Rheumatism*. 1997; 40(1): 124-34.
14. Dooley MA, Cosio FG, Nachman PH, Falkenhain ME, Hogan SL, Falk RJ. Mycophenolate mofetil therapy in lupus nephritis: clinical Observations. *J Am Soc Nephrol*. 1999; 10(4): 833-9.
15. Schoroeder J, Euler H. Recognition and management of systemic lupus erythematosus. *Drugs*. 1997; 54(3): 422-34.
16. Fu L, Yang LY, Chen WP and Lin CY. Clinical efficacy of cyclosporin a neoral in the treatment of paediatric lupus nephritis with heavy proteinuria. *British J Rheumatol*. 1998; 37: 217-21.
17. Boletis JN, Loannidis JP, Boki KA, Moutsopoulos HM. Intravenous immunoglobulin compared with cyclophosphamide for proliferative lupus nephritis. *Lancet*. 1999; 54(17): 569-70.