

MUJER DE 57 AÑOS CON
DOLOR ABDOMINAL,
ICTERICIA Y BICITOPENIA

Marisol Ros Romero, R4
Nefrología

Rosalía Ruiz Ferrús, R4
Nefrología

Alba Ñeco Aladid, R3 Radiología

HISTORIA CLÍNICA

ANTECEDENTES PERSONALES:

- No alergias medicamentosas
- Fumadora 15 paquetes/año
- Colelitiasis, cólicos biliares repetición
- Hepatitis icterica
- Apendicectomizada e histerectomizada
- Antecedentes obstétricos: 10 gestaciones, 6 nacidos vivos y 4 abortos
- Natural Argentina. Reside en Santa Pola 4 años. Trabajadora hostelería

Historia clínica

ENFERMEDAD ACTUAL:

Paciente 57 años ingresada 16 días antes en otro Hospital donde consulta por cuadro de 48 h de evolución de dolor epigástrico irradiado a hipocondrio derecho y vómitos. No fiebre

EXPLORACIÓN FÍSICA:

TA: 140/90 mmHg; FC: 110 lpm; T^o: 36^oC

Ictericia conjuntival

AC: rítmica sin soplos

AP: murmullo vesicular conservado

Abdomen: blando, distendido. Doloroso en hipocondrio derecho. Murphy negativo. No irritación peritoneal.

Ausencia de peristaltismo intestinal

Edemas generalizados. Anasarca

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Rx TÓrax: ICT < 0.5 . Derrame pleural izquierdo y pinzamiento del seno costofrénico derecho
- ECG: ritmo sinusal a 85 lpm. Eje 0° . Signos de hipertrofia de ventrículo izquierdo
- Ecocardiograma: ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia concéntrica ligera-moderada. Función sistólica conservada. Disfunción diastólica grado I. Ausencia de derrame pericárdico

BIOQUIMICA: Urea 55 mg/dl, **Cr 1.07** mg/dl, Na: 144 mEq/l, K: 3.5 mEq/l, PCR 18 mg/dl, VSG 2 mm

HEMOGRAMA: Eritrocitos 3.080 μ l, **Hb 10** g/dl (VCM 109), Leucocitos 15.400 μ l, **Plaquetas 69.200** μ l, **LDH 1001** U/L, **Haptoglobina 5** mg/dl

PERFIL HEPÁTICO: BT 2.69 m/dl, **B. Directa 1.64** mg/dl, GOT 35 U/L, GPT 32 U/L, GGT 30 U/L, FA: 206, Amilasa 94 U/L

ORINA

ORINA: **Proteinuria 3.1** g/24 h, Eritrocitos 20-40/campo.
Ausencia de dismórficos

■ Sangre periférica:

Signos de hemólisis. Coombs directo positivo (+4)

■ Proteinograma: Albúmina 2.7 g/dl

■ Marcadores tumorales:

↑Ca 125 234 UI/ml
Ca 19.9 3.4 UI/ml

■ Estudio Coagulación:

APAs IgG e IgM positivos

Anti B2 GPI IgG e IgM positivos

Anticoagulante lúpico negativo

■ Autoinmunitad:

ANA 1/640 patrón homogéneo HEP-2

Ac Anti-DNA 17 U/ml

↓ **C4 7.4 mg/dl**

C3 93.8 mg/dl

Crioglobulinas positivas (1.0-1.5 mg/dl)

→ ENAs, ANCAs y Factor reumatoide: negativos

→ AMA y Ac Anti LKM: negativos. ASMA 1/80

■ Inmunoglobulinas:

IgG, IgA, IgM → normales

Fracciones de IgG dentro de la normalidad

Hospital Gral. Universitari d'Alacant y C.E. Babel

■ Líquido pleural:

- proteínas: 2.9 g/dl ; LDH 590 U/L

- ANA 1/160 (patron homogéneo HEP-2)

- Factor reumatoide y marcadores tumorales
negativos

- Líquido ascítico: sin datos de peritonitis, TG y ratio amilasa normal, citologías y cultivos negativos

- Estudio heces:

Alfa 1 antitripsina fecal normal

Sudan III negativo; Elastasa fecal > 500

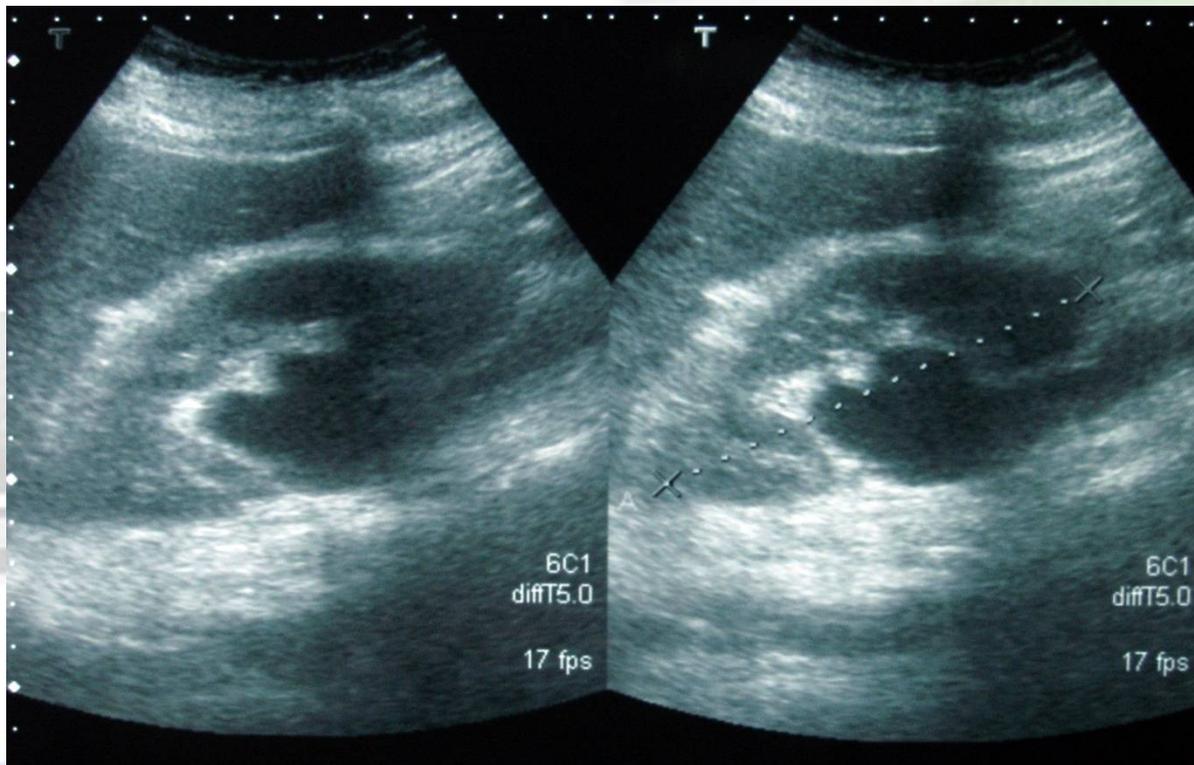
- Gastroscopia:

- Úlceras tercio inferior esófago → virus herpes

- Biopsia duodenal → mucosa sin alteraciones

Ecografía abdominal:

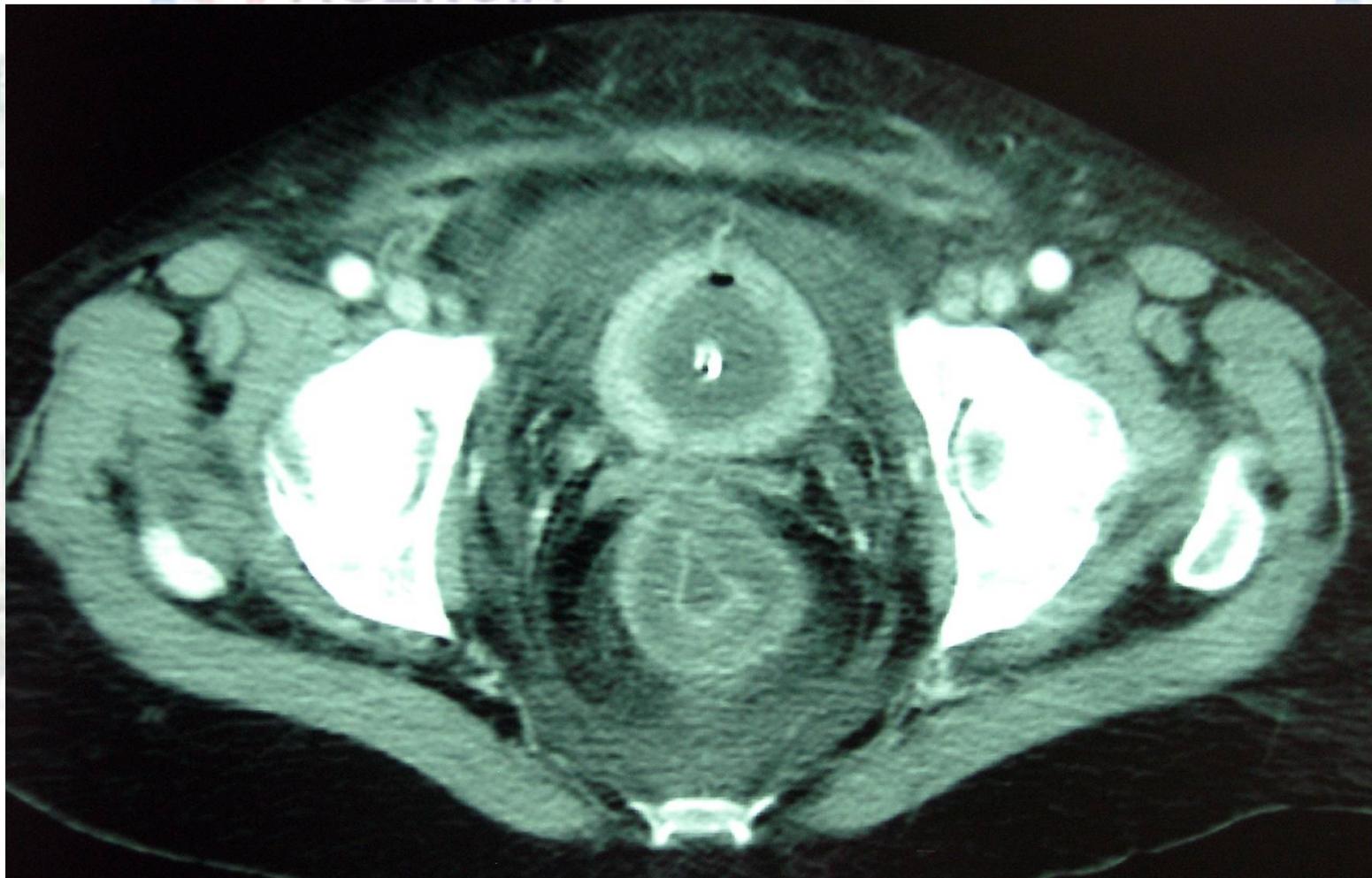
- Vesícula biliar litiasica.
- Riñones con dilatación de sistemas excretores.
- Dilatación de asas de delgado con líquido y engrosamiento parietal.



TC ABDOMINOPÉLVICO CON CONTRASTE IV



TC ABDOMINOPÉLVICO CON CONTRASTE IV



Consulta por

- Sospecha de enfermedad autoinmune tipo LES con probable afectación renal
- Cuadro abdominal de íleo paralítico no aclarado
- Han iniciado tratamiento con corticoides 1 mg/kg día desde hace una semana
- SNG y sonda vesical
- Nutrición parenteral

Resumen

■ Anemia hemolítica (Autoinmune/microangiopática)

- Coombs directo positivo
- Trombopenia
 - Microangiopatía trombótica asociada a LES /SAF
 - PTI
- Opciones terapéuticas:
 - Inmunosupresores
 - Anticoagulación, Plasmaféresis, Inmunoglobulinas Iv

■ Afectación renal: Función renal mantenida

- Uropatía obstructiva
 - Causa ????
 - Con furosemida clínica de CRU
- Proteinuria < 3gr/24 horas y microhematuria
 - S. nefrítico asociado a enfermedad autoinmune
- Opciones:
 - Biopsia renal
 - Trombopenia
 - Necesidad anticoagulación por SAFMAT

■ Afectación tubo digestivo

- Edema y engrosamiento pared intestinal

■ Datos de autoinmunidad

Actitud Inicial

- Cobertura enfermedad autoinmune
 - 3 Pulsos 6-Metil-Prednisolona
 - Corticoides 1 mg/kg/día
- Cobertura SAF sin poder descartar MAT
 - Anticoagulación con Heparina fraccionada
- Desestimamos biopsia renal por alto riesgo de sangrado
- Reposo intestinal hasta diagnóstico diferencial
 - Nutrición parenteral total

APPLIED

Gantry: 0°

CdV: 415 mm

Tiempo: 500 ms

Corte: mm

Pos: 0

FFS

F: B31f

402 mA

120 kV

Nº imagen: 0

Imagen 1 de 1

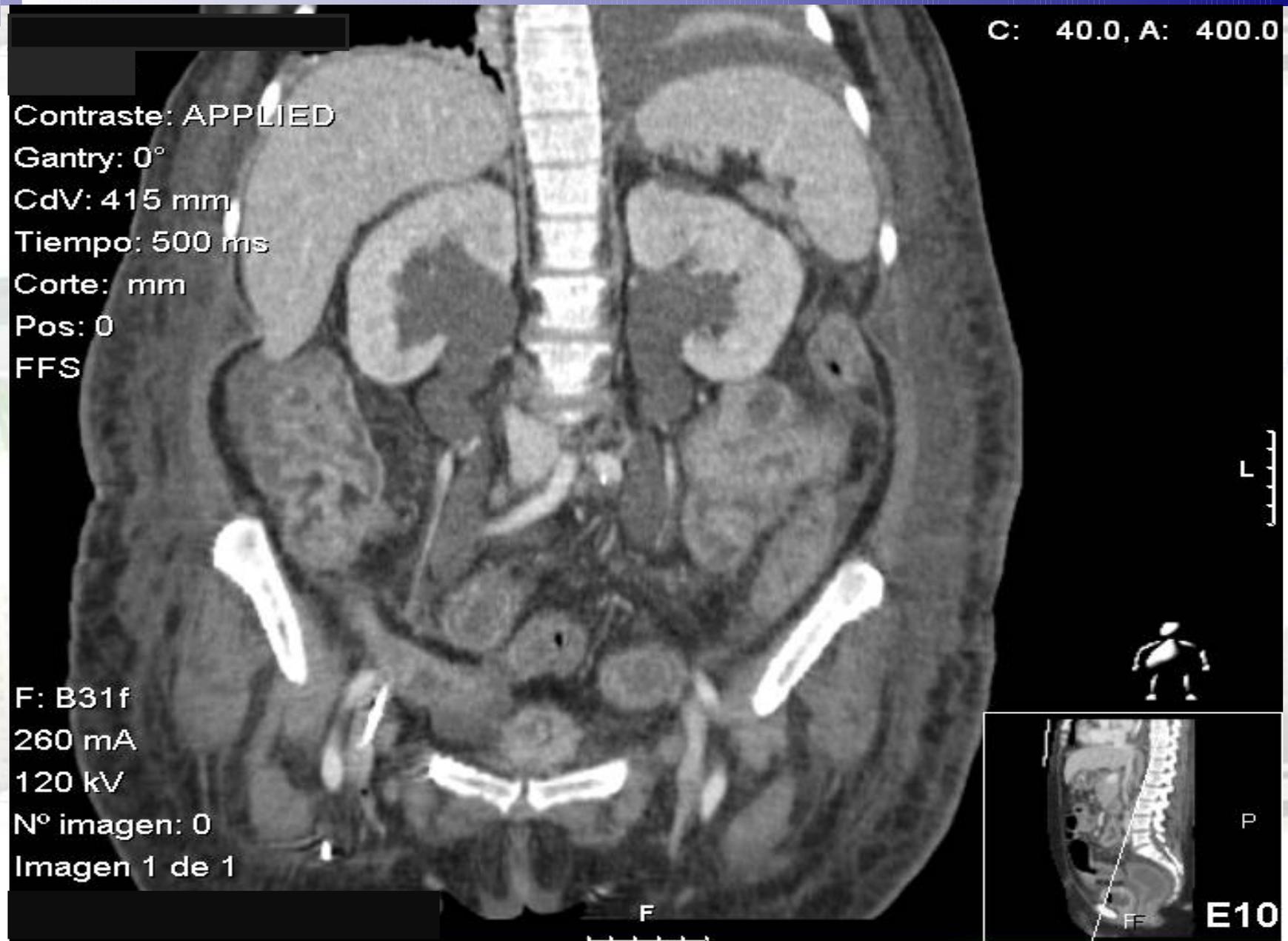


E9

C: 40.0, A: 400.0

Contraste: APPLIED
Gantry: 0°
CdV: 415 mm
Tiempo: 500 ms
Corte: mm
Pos: 0
FFS

F: B31f
260 mA
120 kV
N° imagen: 0
Imagen 1 de 1



AG VAL DE

Universitat

L



P

E10

PLIED

S



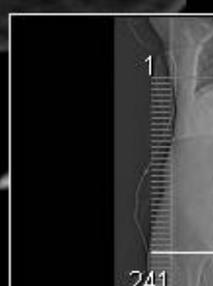
AG
VA
DE

Hospital Gral. Universi

AG
VA



: 195
5 1 0 1 1



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Enfermedad infecciosa bacteriológica o vírica

→ Serología, cultivos y mantoux negativos

2. Síndrome paraneoplásico

→ Pruebas de imagen y revisión ginecológica sin alteraciones

3. Enfermedad inflamatoria intestinal

→ Descartado por biopsia estudio endoscópico

4. Trombosis vs Isquemia mesentérica

→ Afectación no sigue territorio vascular

5. Enfermedad autoinmune tipo LES

CRITERIOS DE LA AMERICAN RHEUMATISM ASSOCIATION PARA EL DIAGNOSTICO DEL LUPUS SISTÉMICO ERITEMATOSO

1.- Rash malar	Eritema facial fijo, plano o elevado sobre la eminencia malar
2.- Rash discoide	Placas eritematosas con escamas queratósicas y afectación folicular
3.- Fotosensibilidad	La exposición a la luz UV produce rash
4.- Úlceras orales	Incluye úlceras nasales y nasofaríngeas
5.- Artritis	Artritis no erosiva, que afecta a dos o más articulaciones periféricas, con inflamación, tumefacción o efusión
6.- Serositis	Pleuritis o pericarditis documentadas por ECG o evidencia de efusión pericárdica
7.- Enfermedad renal	Proteinuria de > 500 mg/Dl o presencia de cilindros hemáticos o celulares
8.- Alteraciones neurológicas	Convulsiones o psicosis sin otra causa aparente
9.- Alteraciones hematológicas	Anemia hemolítica o leucopenia (< 4000/ μ l) o linfopenia (< 1500 μ l) o trombocitopenia (< 100.000 μ l) en ausencia de fármacos lesivos
10.- Alteraciones inmunológicas	Presencia de anti-dsDNA, anti-Sm y/o antifosfolípidos
11.- Anticuerpos antinucleares	Título anormal de ANA por inmunofluorescencia en ausencia de cualquier fármaco conocido que sea inductor de los ANA

TRATAMIENTO :

- Se inició tratamiento con ciclofosfamida ($0.75 \text{ mg/m}^2/\text{sc}$)
 - Sospecha nefropatía lupica no biopsiada
 - Anemia hemolitica que no responde solo a corticoides

- Se mantuvo Prednisona (1 mg/Kg/día)

- Persistencia de datos de hemólisis
 - Tres sesiones de plasmaféresis durante ingreso

- Se mantuvo Anticoagulación

Pero..¿ Qué tiene nuestra paciente ?

- Búsqueda:
 - Lupus Eritematoso Sistémico
 - Afectación intestinal
 - Uropatía Obstructiva

CASO CLÍNICO

ENTERITE E CISTITE – UMA CAUSA DE DOR
ABDOMINAL NO LÚPUS

M. Raquel Marques,* Catarina Matos,* Susana Oliveira*



Lupus enteritis and lupus cystitis

1. *Involvement of lupus enteritis in a patient with lupus cystitis and nephritis.*

Akitake R, Nakase H, Ueno S, Miyamoto S, Iehara N, Chiba T.

Digestion. 2009;80(3):160-4. Epub 2009 Sep 16.

2. *[Case of lupus nephritis and enteritis associated with bilateral hydronephrosis].*

Kato M, Nakazawa E, Akimoto T, Inoue M, Kanashiki E, Meguro D, Tozawa R, Muto S, Yumura W, Kusano E.

Nippon Jinzo Gakkai Shi. 2009;51(5):569-75. Review. Japanese.

3. *[Enteritis and cystitis - a cause of abdominal pain in lupus].*

Marques MR, Matos C, Oliveira S.

Acta Reumatol Port. 2009 Apr-Jun;34(2A):241-5. Portuguese.

4. *Recognizing concomitant lupus enteritis and lupus cystitis.*

Kornu R, Oliver QZ, Reimold AM.

J Clin Rheumatol. 2008 Aug;14(4):226-9.

5.

Reversible thickening of the bowel and urinary bladder wall in systemic lupus erythematosus

Tsushima Y, Uozumi Y, Yano S.

Radiat Med. 1996 Mar-Apr;14(2):95-7.

Introducción

- EILES es el prototipo de enfermedad autoinmune sistémica
- Sus manifestaciones son amplias, variadas y con diferentes grados de afectación sistémica
- En muchas ocasiones superpuestas y difíciles de reconocer
- Es difícil establecer guías uniformes de tratamiento

ENTERITIS LÚPICA

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Hospital Gral. Universitari d'Alacant y C.E. Babel

AG
VA
DE

Hospital Gral. Universitari

Término acuñado para englobar al conjunto de lesiones inflamatorias del aparato digestivo que ocurren en el LES y que puede incluir la vasculitis gastrointestinal

*Roger Kornu,*Qian Z. Oliver . Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229*

AGÈNCIA
VALENCIANA

AG
VA
VA

Enteritis lúpica

- Se desconoce la causa
- Se cree que puede estar en relación con formas de LES con mayor actividad
- Su prevalencia oscila entre 0,2% y el 53% de los pacientes con LES
- Puede aparecer hasta en el 79% de los pacientes con LES ingresados por dolor abdominal
- Puede **coincidir con cistitis lúpica hasta en el 89%** casos

Roger Kornu. *Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology* 2008;14:226-229

YG Kim, *Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. Ann Rheum Dis* 2006; 1537-1538.

Enteritis lúpica

No se correlaciona con

- Características demográficas
- Edad, sexo
- Tiempo duración LES
- Datos de laboratorio
- Perfil autoinmunidad
- No diferencias estadísticamente significativas respecto a la puntuación en SLEDAI (Systemic lupus erithematosus disease activity index)

YG Kim, *Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis*. *Ann Rheum Dis* 2006; 1537-1538.

Enteritis lúpica

Factores relacionados con recidiva

- Menor dosis acumulada y menor duración de tratamiento corticoideo
- Tratamiento inmunosupresor menos agresivo
- Engrosamiento pared intestinal > 9 mm
- Presencia de síndrome antifosfolípido

YG Kim, Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. *Ann Rheum Dis* 2006; 1537-1538

S-K Kwok. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor relapse

. *Lupus* 2007; 16;803

C l í n i c a

- Cuadro potencialmente grave
- **Puede ser la manifestación inicial del LES**
- Clínica característica es dolor abdominal y anorexia
 - *Naúseas, vómitos, diarrea, íleo paralítico...*
- Sus mayores complicaciones
 - Isquemia mesentérica
 - Pseudo obstrucción intestinal
- Abdomen agudo que a veces requiere cirugía urgente

YG Kim, *Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. Ann Rheum Dis* 2006; 1537-1538

C-K Lee. *Acute abdominal pain in SLE: focus on lupus enteritis. Ann Rheum Dis* 2002;61:547-550

C lín ica

- Es una de las causas mas frecuentes de dolor abdominal en pacientes con LES
- Puede afectar a cualquier parte de tracto digestivo
- La localización mas frecuente
 - Yeyuno e ileón
 - Siendo poco frecuente la afectación rectal
- Afectación parcheada que no sigue un territorio vascular

YG Kim, Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. *Ann Rheum Dis* 2006; 1537-1538

C-K Lee. Acute abdominal pain in SLE: focus on lupus enteritis. *Ann Rheum Dis* 2002;61:547-550

Diagnóstico diferencial

- Pancreatitis
- Toxicidad medicamentosa
- Serositis
- Colecistitis
- Trombosis VCI
- EII
- GEA
- Úlceras GI
- Sobrecrecimiento bacteriano
- Enteropatía pierde proteínas
- Etiología infecciosa y/o tumoral

Diagnóstico

- Los criterios diagnósticos no están oficialmente establecidos
- No se han encontrado hallazgos característicos en endoscopia
- Es difícil la obtención de muestras adecuadas para biopsia
- Resultados de biopsias son inespecíficos

S.K.kwok. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse. *Lupus* 2007;16;803

Hiroki Endo. *Lupus enteritis detected by capsule endoscopy*

Diagnóstico

- Su diagnóstico se basa en hallazgos en pruebas de imagen (TC)
- Debe presentar 3 de los 6 que se describen como más frecuentes
- Siendo **los 2 primeros los más característicos**

S.K.kwok. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse. Lupus 2007;16;803

Jae Young Byun. CT features of SLE. Radiology 1999; 211:203-209

Criterios diagnósticos en TC

- Engrosamiento circunferencial de pared intestinal > 3mm
- Dilatación de asas intestinales
- Signo de diana ó doble halo
- Ingurgitación de vasos mesentéricos
- Aumento de atenuación de grasa mesentérica
- Líquido libre peritoneal

YG Kim, Acute abdominal pain in SLE: factors contributing to recurrence of lupus enteritis. Ann Rheum Dis 2006; 1537-1538

Jae Young Byun. CT features of SLE. Radiology 1999; 211:203-209



CISTITIS LÚPICA

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Hospital Gral. Universitari d'Alacant y C.E. Babel

AG
VA
DE

Hospital Gral. Universitari

Inflamación intersticial pared vesical que ocurre
en pacientes con LES

*Ho-Jung Kim. SLE with obstructive Uropathy. Journal of Korean Medical Science
1995;10:462-469*

*Socorro Teixeira. Intertitial cystitis and SLE in a 20-years-old woman. Reumatol Int.
2008 Dec;29(2):219-21*

AGÈNCIA
VALENCIANA

AG
VA

Cistitis lúpica

- Descrita por primera vez en 1983
- Hallazgo casual en las autopsias de pacientes con LES (16-35%)
- Infradiagnosticada por ser frecuentemente asintomática
- Alta asociación con presencia de Sd. Antifosfolípido 2º
- Pueden coincidir hasta en el 89% de los casos con E.Lúpica

Roger Kornu.. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229

Ho-Jung Kim.. Journal of Korean Medical Science 1995;10:462-469

Reiko Akitake.. Digestion 2009;80:160-164

Cistitis lúpica

- Etiología desconocida
- Se han sugerido 3 hipótesis
 - Infecciosa
 - Inflamación crónica en biopsia
 - Efectos secundarios inmunosupresión
 - Mecanismos autoinmunes
 - Vasculitis mediada por IC
 - Explicaría alta asociación con enteritis lúpica

C lín ica

- Es frecuentemente asintomática
- En caso de presentar clínica
 - Sd. miccional
 - Urocultivo estéril
- Hidronefrosis bilateral por edema o fibrosis en la unión vésico-ureteral
- Cistoscopia → hallazgos inespecíficos

Roger Kornu. Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229

Ho-Jung Kim. SLE with obstructive Uropathy. Journal of Korean Medical Science 1995;10:462-469

Hallazgos en TC

- Disminución de tamaño de vejiga
- Engrosamiento de la pared vesical
- Frecuentemente se asocia a uropatía obstructiva
 - Hidronefrosis bilateral

Roger Kornu. Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229

Ho-Jung Kim. SLE with obstructive Uropathy. Journal of Korean Medical Science 1995;10:462-469

Shimizu A. Lupus cystitis: a case report and review of the literature. Lupus. 2009 Jun; 18(7):655-8

Diagnóstico diferencial

- Infección por micobacterias y otros patógenos
- Efectos secundarios fármacos
- Malignidad
- Vejiga neurógena (mielitis transversa, polineuropatía inflamatoria)

Su rápido diagnóstico es importante para evitar que se produzcan daños crónicos en parénquima renal

Tratamiento Enterocistitis lúpica

- A pesar de su frecuencia su tratamiento solo aparece en series pequeñas
- El tratamiento de elección son corticoesteroides
- Importante la utilización precoz de pulsos de CFM
 - No hay respuesta corticoesteroides
 - En casos de recidiva
 - No está establecido el tratamiento a seguir en casos resistentes

C-K Lee. Acute abdominal pain in SLE : focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). Ann Rheum Dis 2002;61:547-550

Roger Kornu. Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229

Tratamiento Enterocistitis lúpica

- Hay descritos casos aislados de enteritis lúpica resistente a corticoides y CFM con buena respuesta a tacrólimus
- El uso de azatriopina y Ciclosporina A se han publicado en casos aislados
- En uropatía obstructiva que comprometa la función renal
 - Derivación urgente de vía urinaria

Tsuyoshi Shirai, The use of tacrolimus for recurrente lupus enteritis: a case report. Journal of medical. 2010, 4:150

Roger Kornu. Recognizing concomitant Lupus enteritis and Lupus cystitis. J Clinical Rheumatology 2008;14:226-229

Conclusión

- La enteritis y cistitis lúpica son una entidades poco conocidas
- Concomitantes hasta en el 89% de los casos
- Hay que pensar en ellas en presencia de dolor abdominal e hidronefrosis en pacientes con LES
- Puede ser la forma inicial de presentación de LES ó estar en contexto de una reactivación

Conclusión

- Su reconocimiento y tratamiento precoz es importante de cara al pronóstico
- Puede ocasionar un cuadro de abdomen agudo que precise cirugía urgente
- Se relaciona con un aumento en la morbimortalidad de estos pacientes
- Ambas entidades se relacionan con la presencia de Sd. Antifosfolípido

EVOLUCIÓN ...

- Mejoría clínica y analítica alcanzando criterios de remisión durante su seguimiento
 - Negativización proteinuria
 - Mantiene ANA y anti DNA positivos a título bajo
 - Complemento normal
- Tratamiento mantenimiento con Micofenolato 500mg /12h, Hidroxicloroquina 200mg /24 y Prednisona 10 mg /día
- Sustituye anticoagulación por antiagregación

EVOLUCIÓN EN PRUEBAS DE IMAGEN





F: B
163 mA
120 kV



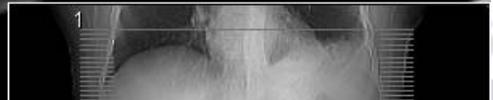
Pos: -565.8

FFS



F: B

184 mA





GRACIAS POR VUESTRA ATENCIÓN

Agradecimientos:

- Servicio de Radiología Hospital General Alicante**
- Servicio Nefrología Hospital General de Alicante**