The background features a collage of images showing various hospital buildings and the logos of the 'AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT' (Valencian Health Agency). The logos are repeated in the corners and middle of the slide. The main text is centered and reads: 

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<sup>o</sup>: 36<sup>o</sup>C

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  $0^{\circ}$ . 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  $\mu$ l, **Hb 10** g/dl (VCM 109), Leucocitos 15.400  $\mu$ l, **Plaquetas 69.200**  $\mu$ 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

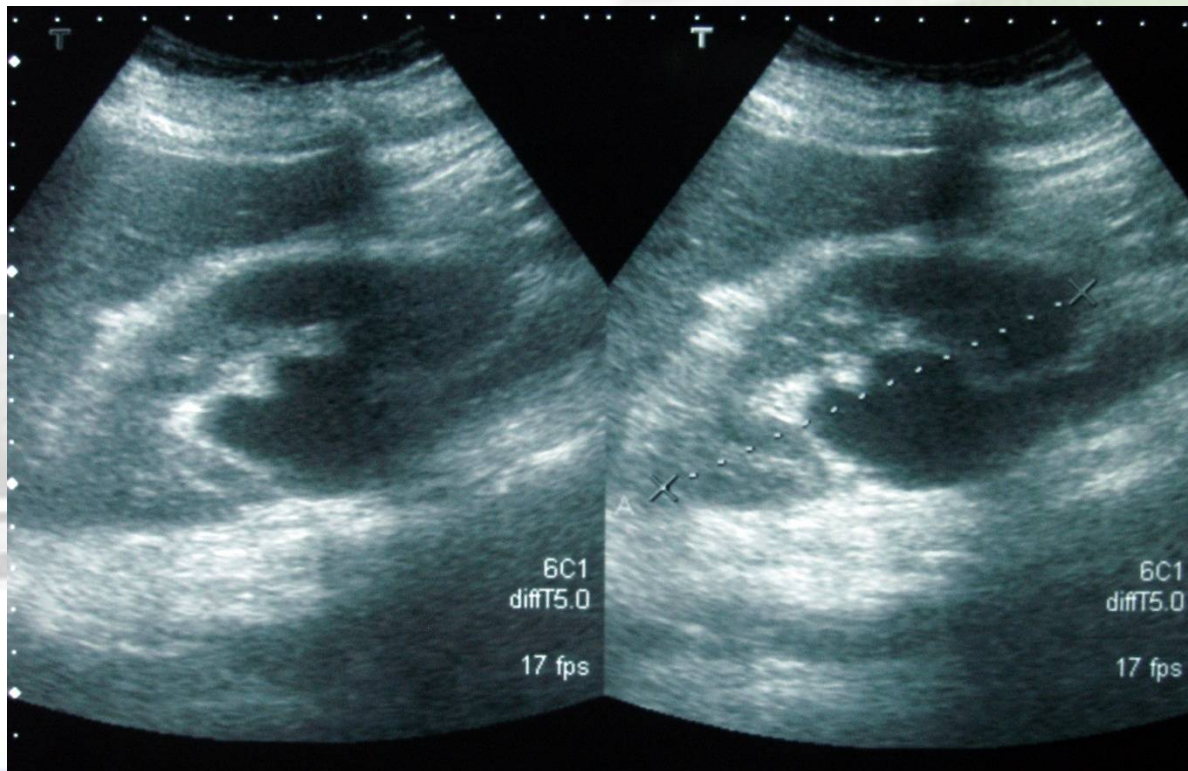
- Gastroscoopia:

- Úlceras tercio inferior esófago → virus herpes

- Biopsia duodenal → mucosa sin alteraciones

## Ecografía abdominal:

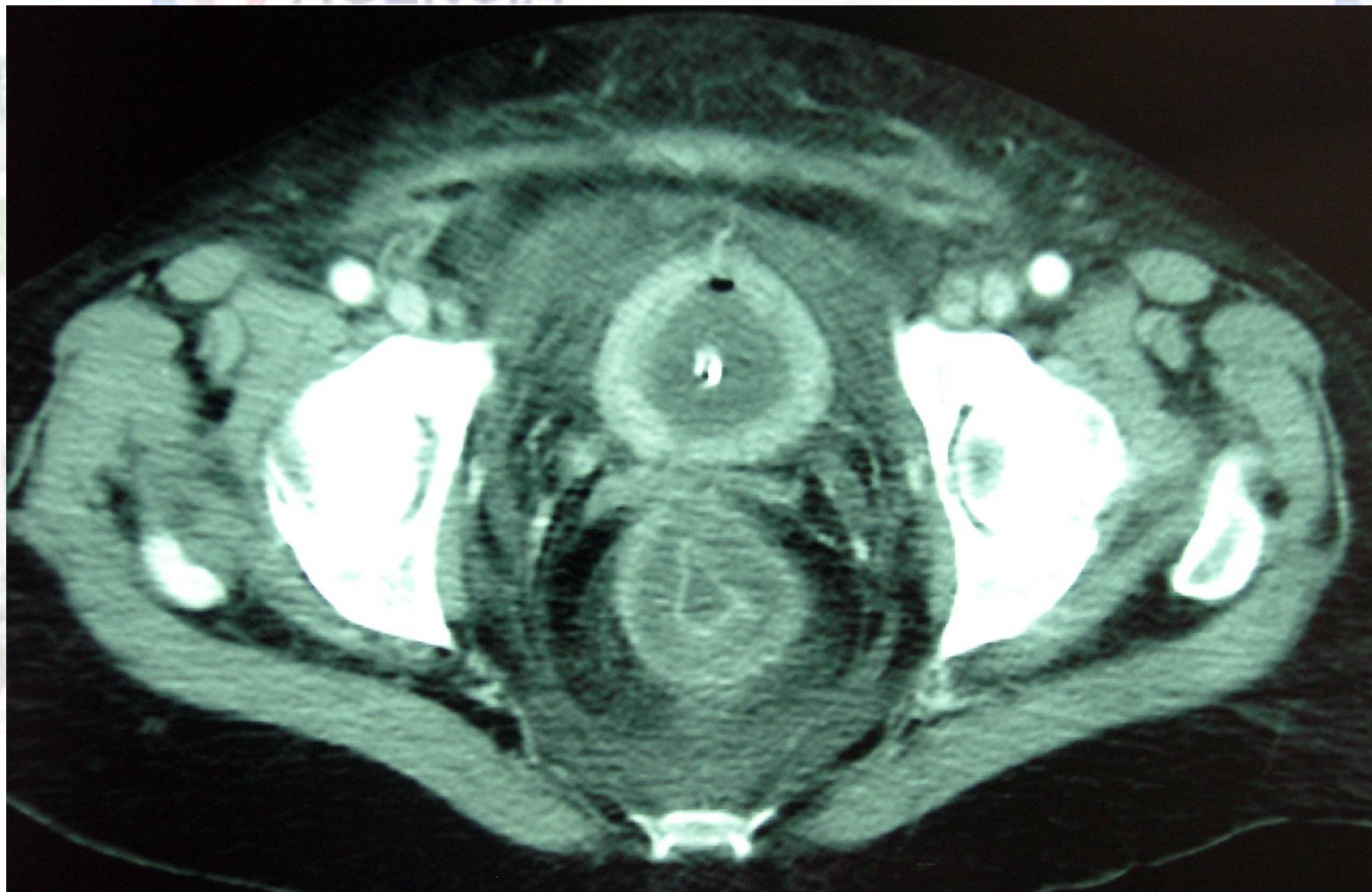
- Vesícula biliar litiasica.
- Riñones con dilatación de sistemas excretores.
- Dilatación de asas de delgado con líquido y engrosamiento parietal.



# 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



AG  
VA  
DE  
iversi

E9

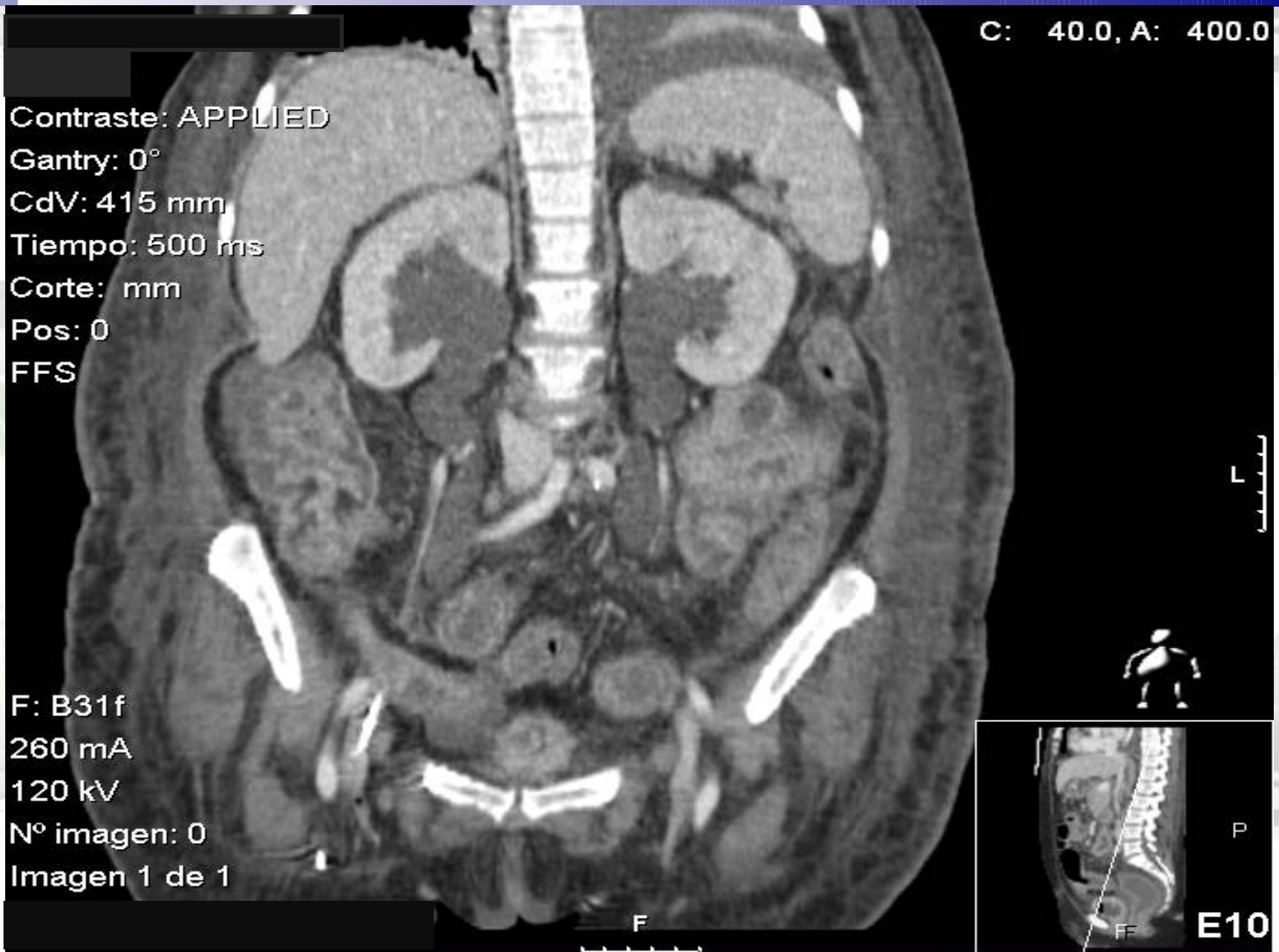
AGENCIA  
VALENCIANA

AG  
VA

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  
VA  
DE  
Universi

L



P

E10

F

PLIED

S



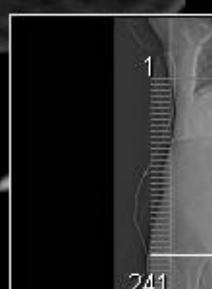
AG  
VA  
DE

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/ $\mu$ l) o linfopenia (< 1500 $\mu$ l) o trombocitopenia (< 100.000 $\mu$ 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 hemolítica que no responde solo a corticoides
  
- Se mantuvo Prednisona ( $1 \text{ mg/Kg/día}$ )
  
- Persistencia de datos de hemólisis
  - Tres sesiones de plasmaféresis durante ingreso
  
- Se mantuvo Anticoagulación

# Pero..¿ Qué tiene nuestra paciente ?

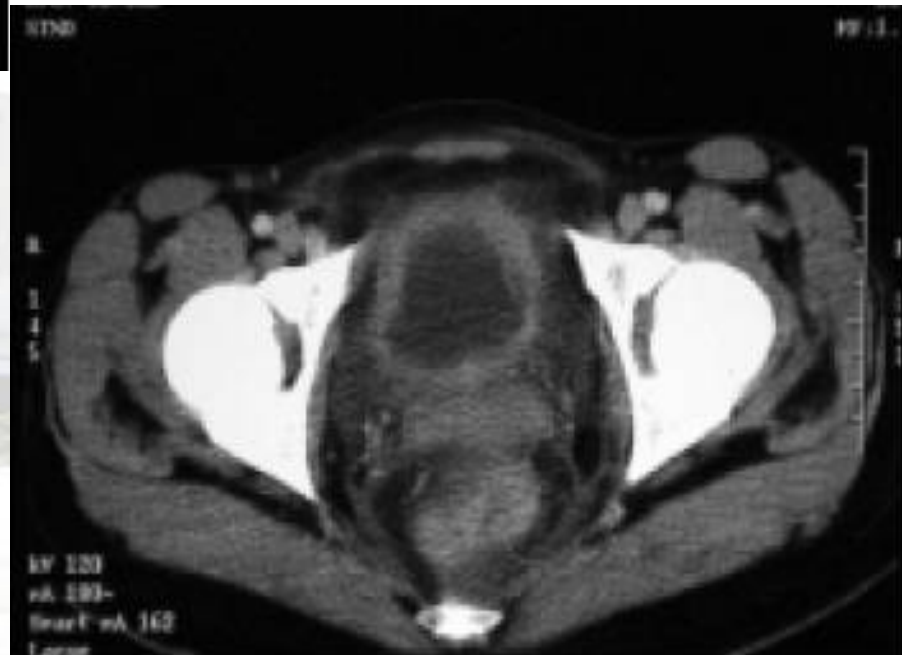
- Búsqueda:
  - Lupus Eritematoso Sistémico
  - Afectación intestinal
  - Uropatía Obstructiva

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 lín ica

- 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

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

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*

# 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**