

INFORME DE CASO

Glomerulopatía rápidamente progresiva como comienzo de lupus eritematoso sistémico. Presentación de caso

Dra. Dunia Diéguez Velázquez¹, Dra. Miriam Rodríguez Delgado², Dra. Yamiselis Valenciano García³

¹ Especialista de I Grado en Nefrología, Máster en Atención Integral al Niño. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

² Especialista de I Grado en Nefrología. Máster en Urgencias Médicas. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

³ Residente de Segundo Año en Nefrología. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

RESUMEN

Se presenta un caso de paciente de sexo femenino, 58 años de edad que desde hace 4 meses aproximadamente presenta cuadro clínico de edemas, hematuria, cilindruria, proteinuria y merma de la función renal de forma súbita y escalonada como síntomas principales. Luego de una evolución tórpida, se correlaciona la historia clínica, examen físico, pruebas de laboratorio y la biopsia renal llegando al diagnóstico de LES. Actualmente presenta recuperación de la función renal y el tratamiento se basa en administrarle inmunosupresores para su enfermedad de base además del manejo de sus complicaciones.

Palabras clave: lupus eritematoso, glomerulopatía, diagnóstico

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es un trastorno del sistema inmunitario y del tejido conjuntivo, de etiología desconocida, que afecta a múltiples órganos y sistemas.

Es una enfermedad que cursa con remisiones y recaídas espontáneas de sus signos y síntomas de manera frecuente lo que le da su característica de cronicidad.

El 90 % de los casos son de mujeres entre las edades de 15 a 45 años, aunque también puede afectar a menores de 15 y mayores de 45 de ambos sexos. Es una enfermedad inflamatoria autoinmune que afecta múltiples sistemas. Una gran cantidad de sus manifestaciones clínicas se deben a la presencia de inmunocomplejos y a la destrucción celular autoinmune.¹

Es una enfermedad que por la diversidad en su presentación puede llevar a varios diagnósticos erróneos. Se debe sospechar en cualquier paciente con manifestaciones multisistémicas con serología positiva por auto anticuerpos antinucleares.²

Las características clínicas de los pacientes con nefritis lúpica son muy variables porque la afectación renal se presenta con rasgos muy diversos. Incluso en aquellos sin ningún tipo de clínica ni alteración analítica es posible encontrar en la biopsia renal lesiones patológicas típicas de glomerulonefritis mesangial o incluso más graves como en el presente caso.

Desde el punto de vista clínico se pueden distinguir varias formas de afectación renal. Algunas tienen una buena correlación con las lesiones histológicas mostradas en la biopsia renal y mayor o menor valor para predecir respuesta terapéutica y evolución hacia la insuficiencia renal crónica. La glomerulonefritis rápidamente progresiva es caracterizada por una afectación rápida del filtrado glomerular, hipertensión arterial, sedimento activo y proteinuria variable.³ Una parte de estos pacientes desarrolla insuficiencia renal aguda oligúrica, motivo de la presentación de este caso con la respectiva revisión en la literatura.

Existen estudios que afirman la expresión marcada de algunas manifestaciones específicas como lo son el rash malar, pleuresía, neuropatía periférica, vasculitis y nefropatía lúpica.^{4,5} Pero debe tenerse siempre presente que el LES puede presentarse con predominio de síntomas y signos de cualquier órgano o sistema, como en este caso que el predominio de los síntomas fue del daño renal establecido.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino, 58 años de edad, jubilada, raza negra. Antecedente de hipertensión arterial, fumadora que acude por presentar aumento de volumen de la cara y miembros inferiores acompañado de dificultad respiratoria que se exacerba con el esfuerzo ligero.

Examen físico:

Al examen físico como datos positivos se encuentra: palidez cutánea mucosa; abotagamiento facial; en el aparato respiratorio: expansibilidad torácica disminuida, murmullo vesicular disminuido en bases pulmonares y crepitantes bibasales; frecuencia respiratoria: 30 por minutos; aparato cardiovascular con ruidos cardíacos rítmicos audibles soplo sistólico en foco aórtico; frecuencia cardíaca: 100 latidos/min; tensión arterial 160/ 100 mm Hg.

Abdomen algo globuloso, no doloroso a la palpación, ni superficial ni profunda, tejido celular subcutáneo con edemas generalizados (anasarca) blando, blanco, frío, de fácil godet, no doloroso.

Sistema nervioso central sin alteraciones.

Estudios de laboratorio

Hemoglobina: 10.5 g/L; hematocrito: 0.31 L/L; eritosedimentación: 125 milímetro por hora; ácido úrico: 403 mmol/L

Glicemia: 4.8 mm/L; proteínas totales: 47 g/L; albúmina 23 g/L; colesterol: 9.5 mmol/L

Proteínas en orina de 24 horas de 4.5 gramos, creatinina sérica elevada que fue ascendiendo progresivamente hasta duplicarse y triplicarse en una misma semana.

Estudios imagenológicos

Radiografía de tórax: Derrame pleural izquierdo pequeño.

Ultrasonido renal: Riñones sin alteraciones.

Ecocardiograma: Cardiopatía hipertensiva.

Estudios inmunológicos

Anticuerpos antinucleares: positivo; Anti-DNA: negativo; anti-sm: negativo.

Factor reumatoideo: negativo.

Complemento sérico C3: 63 mg/dL (VN: 70-176); C4: 19 mg/dL (VN: 20-40).

Biopsia renal

Microscopia óptica: Representativa con 13 glomérulos, 6 de ellos con crecientes fibrocelulares, 1 esclerosado completamente, no se observa necrosis fibrinoide ni proliferación endocapilar, vasos con moderado

engrosamiento de la pared a expensa de la íntima, túbulos e intersticio sin alteraciones histopatológicas.

Inmunofluorescencia: Se observan 4 glomérulos, uno con creciente, todos con depósitos de C3+++ Subepiteliales y mesangiales y fibrina +++ de la creciente. Resto de las inmunoglobulinas negativas.

Recibió tratamiento con metil-prednisolona succinato en bolos durante tres días (3 dosis), y se mantuvo con prednisona 1 mg/kg de peso/día, recibió tratamiento depurador con hemodiálisis ya que su cuadro empeoró y fue imposible su manejo solo con tratamiento médico, además recibió 14 días con plasmaféresis observándose mejoría del cuadro y sobre todo de la función renal. Posteriormente Inició tratamiento con Ciclofosfamida 1 g mensual, se disminuyó la dosis de prednisona gradualmente, actualmente se mantiene estable de la función renal aunque con una diabetes medicamentosa sobreañadida.

DISCUSIÓN DEL CASO

El LES es una enfermedad autoinmune, multisistémica, de gran heterogeneidad y variabilidad, caracterizada por la producción de auto anticuerpos, así como la formación y depósito de complejos inmunes. La etiología de la enfermedad permanece desconocida pero se cree que es multifactorial.⁶

El LES puede afectar prácticamente a cualquier órgano o sistema, o bien puede tener carácter multisistémico. Para su diagnóstico, las manifestaciones clínicas deben ajustarse a los criterios del American College of Rheumatology.⁷ Un paciente debe presentar 4 de los 11 síntomas, ya sea simultáneamente o en serie.

Erupción malar (en las mejillas), erupción discoide (manchas rojas levantadas con escamas queratósicas adherentes y taponamiento folicular), fotosensibilidad, úlceras orales, artritis, afectación renal (más de 0.5g/día de proteína en la orina, cilindros celulares), neurológico (convulsiones o psicosis), serositis (pleuritis o pericarditis) ,hematológicos : anemia hemolítica con reticulosis o leucopenia o linfocitopenia o trombocitopenia), inmunológicos: (anticuerpos anti-ADN o anticuerpos anti-Sm o falso positivo en estudio serológico para sífilis (VRDL falso por 6 meses) o anticuerpos antifosfolípidicos positivos. Y estudio fluorescente de anticuerpos antinucleares positivo (ANA positivos).

Algunos pacientes pueden tener LES sin presentar 4 de los síntomas y el LES se asocia a otras manifestaciones además de las mencionadas en el cuadro.⁶⁻⁹

Desde el punto de vista clínico se pueden distinguir varias formas de afectación renal, algunas tienen una buena correlación con las lesiones histológicas mostradas en la biopsia renal y mayor o menor valor para predecir respuesta terapéutica y evolución hacia la insuficiencia renal crónica.

La glomerulonefritis rápidamente progresiva es caracterizada por una afectación rápida del filtrado glomerular, hipertensión arterial, sedimento activo y proteinuria variable. Una parte de estos pacientes desarrolla insuficiencia renal aguda oligúrica, bien por el brote de enfermedad lúpica o por la administración de antiinflamatorios no esteroideos.

En este caso, la lesión patológica renal es una glomerulonefritis proliferativa grave, motivo que puede hacer pensar que la biopsia renal es innecesaria. Sin embargo, la posibilidad de que se encuentren lesiones de necrosis tubular aguda, vasculitis o fenómenos trombóticos, hace necesario completar el diagnóstico diferencial con las exploraciones de laboratorio más adecuadas para cada paciente.¹⁰

El lupus es una enfermedad crónica que no tiene cura. Hay, sin embargo, algunos medicamentos, como los corticoesteroides y los inmunosupresores que pueden controlar la enfermedad y prevenir brotes.¹¹

Parte del éxito terapéutico de estas formas graves de nefritis lúpica radica en la precocidad del diagnóstico para iniciar el tratamiento lo antes posible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Navarrete CL, Ibáñez C. Rol de la Apoptosis en la Fisiopatología del Lupus Eritematoso Sistémico. Revista Chilena de Reumatología. 2008; 24 (1) : 30-38.
2. Mok C, Lau C, Chan T, Wong R. Clinical characteristics and outcome of southern Chinese males with systemic lupus erythematosus. Hodder Arnold Journals. 1999; 8(3): 188-196.
3. Mok C, Lau C, Lee K, Wong R. Hyperprolactinemia in males with systemic lupus erythematosus. Rheumatology Journal. 1998 Dec; 25(12):2357-63.

4. Vilarinho ST, Costallat LT. Evaluation of the hypothalamic-pituitary-gonadal axis in males with systemic lupus erythematosus. *Journal of Rheumatology*. 1998 June; 25(6) : 1041-7
5. Gaipl US, Munoz LE, Grossmayer G. Clearance deficiency and systemic lupus erythematosus (SLE). *J Autoimmun*. 2007; 28 (2-3): 114-21. PMID 17368845.
6. Hettenkofer, Hans-Jürgen. *Rheumatologie*. Stuttgart: Thieme Verlag; 1998. p.91.
7. Petri M. Review of classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am*. 2010 May;31(2):245-54. Medline
8. Suzuki K, Nakase K, Ino K, Sugawara Y, Sekine T, Katayama N. Breakthrough cryptococcosis in a patient with systemic lupus erythematosus (SLE) receiving micafungin. *J Infect Chemother*. 2008; 14: 311-4.
9. Alarcón Riquelme ME. Genética del lupus eritematoso generalizado. ¿Qué se sabe y a dónde se va? *Reumatol Clin*. 2009. doi:10.1016/j.reuma.2009.01.002
10. Treviño A. *Tratado de Nefrología*. México: Editorial Prado; 2003.
11. Poole BD, Schneider RI, Guthridge JM. Early targets of nuclear RNP humoral autoimmunity in human systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 60 (3): 848-859. PMID 19248110.

Recibido: 12 de octubre de 2011

Aprobado: 16 de noviembre de 2011

Dra. Dunia Diéguez Velázquez. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. Email: ddieguez@infosol.gtm.sld.cu