

Casos Clínicos

04 REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

059. HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA COMO DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Vivian Espínola¹, Cynthia Vega¹, Gloria Martínez¹,
Gloria Báez¹

¹Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu, Ministerio de Salud
Pública y Bienestar Social, Paraguay

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de afectación multisistémica y curso impredecible. La Hemorragia Alveolar Difusa (HAD) es una manifestación rara y potencialmente mortal. Se ha reportado en 2-5 % de los pacientes. La terapia debe instaurarse en forma precoz y generalmente incluye un régimen agresivo con altas dosis de esteroides e inmunosupresores. Reportamos el caso de una niña con HAD como la presentación inicial de LES, tratada exitosamente con Rituximab.

Caso clínico: Paciente de 14 años previamente sana, ingresa a urgencias por antecedente de vómitos, palidez de piel, astenia, artralgias y síntomas constitucionales de dos semanas de evolución. Antecedente poco claro de pérdida de conocimiento 24 hs antes del ingreso. En el laboratorio anemia severa (hemoglobina: 4,4 g/dl), leucopenia, reactantes de fase aguda aumentados, ANA y anti-DNA positivos, C3 y C4 bajos, Coombs directo positivo. Por los datos clínicos y resultados de laboratorios se asume diagnóstico de LES habiéndose descartado otras causas, e inicia tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) en el contexto de anemia hemolítica. Al cuarto día de internación presenta dificultad respiratoria, hemoptisis en una oportunidad, Hemoglobina: 3 g/dl, radiografía y tomografía de tórax mostraron infiltrado intersticial bilateral confirmándose diagnóstico de HAD. Recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día durante 3 días e IGIV, seguidos de prednisona a 2 mg/kg/día, con nula respuesta por lo que se inicia recambio plasmático por 3 días y terapia biológica anti-CD20 (Rituximab) con buena respuesta clínica y serológica. Actualmente paciente estable con parámetros serológicos normalizados, radiografía y tomografía de tórax mejorada. En tratamiento con prednisona (descenso gradual) y micofenolato mofetil.

Conclusión: La HAD es una complicación rara de LES. Debe tenerse como diagnóstico diferencial en pacientes con síntomas pulmonares. No existen protocolos de tratamiento y éste sigue siendo individualizado. Este reporte apoyaría en base a los recientes conocimientos fisiopatogénicos la hipótesis del uso de Rituximab en casos severos o refractarios.

060. MORFEA EN GOLPE DE SABLE. REPORTE DE CASO INFANTIL

Verónica Rotela¹, Ana Buongermini¹, Beatriz Di
Martino¹, Mirtha Rodríguez¹, Oilda Knofelpmacher¹,
Lourdes Bolla¹

¹Cátedra de Dermatología, Hospital de Clínicas, Facultad de Ciencias
Médicas, Universidad Nacional de Asunción, San Lorenzo, Paraguay

Introducción: Esclerodermia etimológicamente deriva del griego skleros (duro o endurecido) y dermis (piel). Puede ser localizada o morfea: trastorno fibrosante que afecta piel, tejido celular subcutáneo, hueso adyacente y rara vez cabeza, cara, y sistema nervioso central; o con compromiso sistémico, que presenta: esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, cambios capilares del lecho ungular y afección de los órganos internos. Los síndromes de esclerodermia juvenil constituyen enfermedades autoinmunes multisistémicas, cuya característica común es la presencia de cambios cutáneos escleróticos y comienzo antes de los 16 años de edad. La esclerodermia en golpe de sable es una forma rara de esclerodermia localizada, que afecta la cara y el cráneo. Predomina en sexo femenino en proporción de 3:1 y durante la infancia; aunque se ha descrito también alta incidencia durante la menarquía, embarazo y menopausia. Su causa es desconocida, pero se le han atribuido factores desencadenantes como traumatismos, cirugía, infección y estrés psicológico.

Caso clínico: Paciente femenino, de 9 años de edad, medio urbano. Consulta por pérdida de pestañas en párpado inferior derecho. Cuadro de 8 meses de evolución, de pérdida de pestañas en párpado inferior derecho. Examen Físico: Placa lineal que configura asimetría facial, inicia en región fronto-parietal derecha y termina en rama ascendente del maxilar, de bordes irregulares, límites netos. De aspecto retráctil en región

frontoparietal y ala derecha de la nariz, con área hipopigmentada irregular, en párpados del mismo lado, con ausencia total de pelos en párpado inferior y porción interna de párpado superior. Planteamiento del caso: Se procede a toma de muestra de Biopsia de Piel de región frontoparietal a nivel de cuero cabelludo, para Histopatología: Epidemis atrófica con hiperpigmentación basal y ortoqueratosis. Ausencia de rasgos liquenoides. Telangiectasias en dermis superficial con moderado infiltrado inflamatorio crónico perivascular de mononucleares. Aumento de espesor de la dermis por incremento del depósito de colágeno de esclerosis. No se observa una sola unidad pilosebácea en esta toma y los anejos sudoríparos ecrinos que se hallan atróficos carecen de dermis adventicial. Ausencia de hallazgos vasculares.

Impresión Diagnóstica: Morfea en Golpe de Sable. Tratamiento y Evolución: Tacrolimus al 0.03% una vez al día, con lo que placa se aclara. Remisión a Reumatología pediátrica y Fisiatría.

Tabla 1 Auxiliares del Diagnóstico.

| | | | |
|--------------------|-------------------------|---------------------------|-----------------------------|
| Hb:14.2 mg/dl | Hto:43.7% | GB:13.070/mm ³ | Plq:303.900/mm ³ |
| N:38% | L:50% | M:8% | Eo:7% |
| Eritro:18 mm | PCR: menor a 6 mg/dl | | |
| T3L:3.4 (1.7-3.71) | T4: 0.89 (0.7-1.48) | C3:138 (90-180) | C4:23 (10-40) |
| ANA: Negativo | Anti-DNA: Negativo | A-Centrómero: Negativo | SCL-70: Negativo |
| ECG: Normal | Espirometría: Normal | Rx de Tórax: Normal | Rx de Calota: Normal |

Conclusiones: Las lesiones de Esclerodermia comienzan como contracción y firmeza de la piel afectada. Las lesiones pueden tener regresión pero rara vez resuelven por sí solas, al mismo tiempo pueden permanecer activas por muchos años. Existen tratamientos que deben ser instaurados con rapidez para beneficio de los pacientes, como corticoides tópicos e intralesionales, antipalúdicos, psoralenos, trasplante autólogo de grasa, etc. La esclerodermia lineal que afecta la región frontal o frontoparietal de piel cabelluda (con o sin hemiatrofia facial asociada) llamada en "golpe de sable", es considerada como una variante de las formas localizadas lineales de poca frecuencia.