

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA

Marta de la Rubia Navarro

Residente 3er año de Reumatología

Hospital Universitario y politécnico La Fe (Valencia)



JORNADA
Actualización en LUPUS
ALICANTE 13 y 14 DICIEMBRE
2019



SVR
Sociedad Valenciana
Reumatología

Fundación
Valenciana de
Reumatología

PRESIDENTA:
Paloma Vela Casasempere
SEDE
Hotel Porta Maris, ALICANTE
SOLICITADO el reconocimiento de INTERÉS SANITARI
a la CONSELLERIA DE SANITAT UNIVERSAL I SALUT PÚBLICA
SOLICITADOS los CREDITOS DE FORMACIÓN
a la Comisión de Formación Continuada

Mujer de 20 años.

Poliartralgias (tobillos, rodillas, muñecas).

Asocia dolor torácico (pleurítico).

Sensación distérmica sin fiebre termometrada.



25/01/2017

No sintomatología infecciosa.

No aftosis oro-genital recidivante, no antecedentes de psoriasis.

No antecedentes familiares de enfermedades reumáticas.



Exploración física



Buen estado general,
normocoloreada,
normohidratada.
Eupneica en
reposo
respirando aire
ambiente.

AP: murmullo
vesicular
conservado,
sin ruidos
sobreañadidos.

AC: Rítmica,
sin soplos ni
roces.

Púrpura no
palpable en
MMII,
abdomen y
espalda.

Exploraciones complementarias.



Exploraciones complementarias.

Analítica de sangre y orina

Hemograma y bioquímica

Hipoproteinemia
(Proteínas totales
5,0 g/dL;
Álbumina 2,5
g/dL).
PCR 12,4 mg/L.
Hierro 23 µg/dL.
Proteinuria 0,92
gramos.
Hb 8,5 g/dL.
VSG 48 mm/h.

Metabolismo óseo y Autoinmuniad

PINP 17,9
ng/mL (bajo).
PTH 13,80
pg/mL.
Vitamina D 12,4
ng/mL.
C3 31 mg/dL.
C4 normal.
ANA 1/1280 →
P. nuclear
homogéneo.
Anti-DNA 434
UI/mL.
Anti-PCNA 136
U/mL.

Sedimento de orina

Sedimento de
orina:
Leucocitos 80-
100/C; Hematíes
>200/C;
cilindros
granulosos.

Lesiones glomerulares activas segmentarias en 26 de 30 glomérulos (> 50%), con necrosis fibrinoide focal en 5 glomérulos y formación de semilunas celulares en 2 glomérulos. No hay lesiones crónicas. No hay alteraciones túbulo-intersticiales ni vasculares. Depósitos mesangiales y subendoteliales de IgG +++, C3 ++, C1q +++, Kappa +++ y Lambda +++.

Biopsia renal

**GLOMERULONEFRITIS
LÚPICA**

Biopsia cutánea

**VASCULITIS
LEUCOCITOCLÁSTICA**

Crioglobulinas
POSITIVAS.

VHC Negativo.

Analítica de sangre

**NEFRITIS LÚPICA DIFUSA clase IV-S (A)
de la Clasificación de la OMS**

NUEVOS CRITERIOS EULAR/ACR DE LES

Manifestaciones clínicas	Puntos
Manifestaciones constitucionales	
Fiebre	2
Manifestaciones cutáneas	
Alopecia, úlceras orales, L. cutáneo	2
subagudo/lupus discoide, L. cutáneo agudo	2
	4
	6
Manifestaciones articulares	
Sinovitis o dolor en al menos 2 articulaciones	6
Manifestaciones neuropsiquiátricas	
Delirios	2
Psicosis	3
Convulsiones	5
Serositis	
Derrame pleural o pericárdico	5
Pericarditis aguda	6
Manifestaciones hematológicas	
Leucopenia	3
Trombocitopenia	4
Hemólisis autoinmune	4
Manifestaciones renales	
Proteinuria >0,5 g/24 horas.	4
Nefritis lúpica clase II/V	8
Nefritis lúpica clase III o IV	10

NUEVOS CRITERIOS EULAR/ACR DE LES

Parámetros inmunológicos	Puntos
Anticuerpos antifosfolípidos Anticardiolipina IgG >40 Anti- β 2GP1 IgG>40 Anticoagulante lúpico	2
Complemento C3 o C4 bajos	3
C3 y C4 bajos	4
Anticuerpos altamente específicos Anti-dsDNA	6
Anti-Sm	6

Criterio de entrada:

ANA + en título $\geq 1:80$.

→ Se clasifica como LES con una puntuación de 10 o más, si se cumple el criterio de entrada.

Mujer de 20 años.
Poliartralgias (rodillas,
pies).
Asocia dolor torácico
(pleurítico).
Sensación distérmica sin
fiebre termometrada.

Lupus eritematoso
sistémico con afectación
renal +
lesiones purpúricas en
MMII +
Artralgias/artritis +
Pleuritis probable.



25/01/2017

No sintomatología
infecciosa.
No aftosis oro-genital
recidivante, no
antecedentes de
psoriasis.
No antecedentes
familiares de
enfermedades
reumáticas.



20/02/2017

Consumo de complemento +
ANA 1/1280 +; Anti-DNA
225 UI/mL.
Sedimento activo +
Nefritis lúpica difusa grado
IV-S (A).



TRATAMIENTO



BROTE NEFRITIS LÚPICA + VASCULITIS CUTÁNEA

TRATAMIENTO

Bolos MP 1 g /24h x 3
Prednisona en pauta
descendente

Micofenolato sódico 360
mg
2 comprimido/12 horas.

Enalapril 10 mg
1 comprimido/desayuno.

Hidroferol 0,266 mcg
1 cápsula cada 14 días.

Omeprazol 20 mg
1 comprimido/24 horas.

Primera visita

Diagnóstico.
Iniciamos
tratamiento

Urgencias: cefalea; cifras
tensionales elevadas
(mejoró con AINEs).
Buena tolerancia a los
bolos de metilprednisolona.

Urgencias:
gastroenteritis
aguda.
NAD 0 NAT 0;
TA normal.
No clínica
infecciosa.



25/01/2017



20/02/2017



16/03/2017



18/04/2017



Tratamiento:

- Prednisona en pauta descendente:
 - 40 mg/día durante 15 días.
 - 30 mg/día durante 15 días.
 - 25 mg/día durante 15 días.
 - 20 mg/día durante 15 días.
- Dolquine 200 mg: un comp/24 horas.
- Enalapril 10 mg: 1 comp/24 horas.
- Hidroferol 0,266 mcg cada 14 días.
- Omeprazol 20 mg 1 comp/24 horas.

Fue valorada por
reproducción (¿cambio a
Ciclofosfamida?).
Solicitamos orina de 24 h y
niveles de MF.

Aumentamos dosis
de Micofenolato →
2-0-2.



**En sucesivas consultas,
toma errática del
tratamiento pautado**



Lesiones cutáneas en brazos.
Niveles bajos de MF (<0,3 µg/mL).
PCR negativa, hemograma normal, anti-DNA elevado, similar a previo.
No se ha realizado analítica de orina de 24 horas.

Cuadro catarral de vías respiratorias altas. Artralgias, astenia.
Expl física: Anodina.

Predomina astenia.
Omalgia bilateral.
PCR 5,6 mg/dL, hemograma normal. Anti-DNA 78.
Complemento normal.
No analítica de orina de 24 horas.
No niveles disponibles.



06/07/2018

- Prednisona 12,5 mg/24 horas.
- Micofenolato 360 mg: 1-0-2.
- Dolquine 200 mg: 1 comp/24 horas.
- Enalapril 20 mg: Un comprimido en desayuno.
- Hidroferol 0,266 ampolla bebidas: 1 ampolla bebida al mes.
- Omeprazol 20 mg: Un comprimido al día.



23/11/2018

Analíticamente:

- Hemograma normal.
- VSG 23.
- PCR 6,9 mg/dL.
- Ac lúpico negativo.
- C3 y C4 bajos.
- ANAs 1/1280.
- Anti-DNA 102
- Niveles MF 2,4 µg/mL.



04/02/2019



Lesiones cutáneas en brazos.
Niveles bajos de MF ($<0,3$ $\mu\text{g/mL}$).
PCR negativa, hemograma normal, anti-DNA elevado, similar a previo.
No se ha realizado analítica de orina de 24 horas.

Cuadro catarral de vías respiratorias altas. Artralgias, astenia.
Expl física: Anodina.

Predomina astenia.
Omalgia bilateral.
PCR $5,6$ mg/dL , hemograma normal. Anti-DNA 78.
Complemento normal.
No analítica de orina de 24 horas.
No niveles disponibles.



06/07/2018

Prednisona $12,5$ $\text{mg}/24$ horas.
Micofenolato 360 mg : 1-0-2.
Dolquine 200 mg : 1 comp/24 horas.
Enalapril 20 mg : Un comprimido en desayuno.
Hidroferol $0,266$ ampolla bebidas: 1 ampolla bebida al mes.
Omeprazol 20 mg : Un comprimido al día.



23/11/2018

Analíticamente:

- Hemograma normal.
- VSG 23.
- PCR $6,9$ mg/dL .
- Ac lúpico negativo.
- C3 y C4 bajos.
- ANAs 1/1280.
- Anti-DNA 102.
- Niveles MF $2,4$ $\mu\text{g/mL}$.



04/02/2019

Tratamiento actual:

- Prednisona 10 $\text{mg}/24$ horas.
- Micofenolato 1-0-2.
- Dolquine 200 mg : 1,5 comp/24 horas.
- Resto sin cambios.



ACTUALIDAD

- Estabilidad clínico-analítica tras casi 3 años de seguimiento.
- Tratamiento actual:
 - Prednisona: 10 mg en desayuno.
 - Myfortic 360 mg: 1 comprimido en desayuno y 2 comprimidos en cena.
 - Dolquine 200 mg: Un comprimido y medio cada 24 horas.
 - Enalapril 20 mg: Un comprimido en desayuno.
 - Hidroferol 0,266 ampolla bebidas: 1 ampolla bebida al mes.
 - Omeprazol 20 mg: Un comprimido al día.
 - Si dolor: Paracetamol 1G cada 8 horas.



**NO RECIDIVA DE NEFRITIS LÚPICA NI
VASCULITIS CUTÁNEA**

Muchas
gracias!