

INFORME DE CASOS

Síndrome de urticaria-angioedema como forma inusual de presentación del lupus eritematoso sistémico.
Presentación de un caso

MSc. Dr. Gerardo Álvarez Álvarez¹
Dr. Elvys Pérez Bada²

RESUMEN

Se describió un paciente masculino de 38 años de edad que presentó evolutivamente: rash urticario, angioedema, fiebre prolongada, artritis-sinovitis, afectación respiratoria y fallo renal. Hubo pobre respuesta a los esteroides e inmunosupresores en este enfermo con sospecha de lupus eritematoso sistémico con posterior confirmación histológica.

DeSC:

URTICARIA
ANGIOEDEMA
LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

SUMMARY

A 38 year-old masculine patient was described who presented evolutionarily urticaria rash, angioedema, continued fever, arthritis-synovitis, breathing affectation and renal failure. There was poor answer to the steroids and immunosuppressors in this patient with suspicion of Systemic Lupus Erythematosus with later histological confirmation.

MeSH:

URTICARIA
ANGIOEDEMA
LUPUS ERYTHEMATOSUS, SYSTEMIC

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de causa desconocida, frecuente sobre todo en mujeres en edad fértil y con afectación multisistémica.¹⁻³

Los pacientes que la padecen desarrollan anomalías inmunitarias características, sobre todo anticuerpos contra diferentes antígenos nucleares y celulares.⁴

Es una enfermedad de espectro clínico variable; algunas veces se presenta como una afección aguda y rápidamente mortal, mientras que otras es insidiosa, casi asintomática y de larga duración, con extensas alteraciones cutáneas y viscerales ocasionadas por lesiones del tejido conectivo en el sistema vascular, la dermis, superficies serosas, riñones y articulaciones. Su curso clínico se caracteriza por exacerbaciones y remisiones.

El diagnóstico se hace más fácil si se demuestran cuatro de los 11 criterios diagnósticos (clínicos y de laboratorio) estipulados para ello.⁵⁻⁷

El tratamiento debe individualizarse, pero generalmente los pacientes responden a los esteroides e inmunosupresores.⁸

Describimos un hombre joven que evolutivamente presentó: rash urticariano, angioedema, fiebre prolongada, artritis-sinovitis, afectación respiratoria y fallo renal. Hubo inusual respuesta al tratamiento inmunosupresor en un paciente con sospecha clínica de LES con posterior confirmación histológica.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 38 años de edad. Se trataba de un fotógrafo blanco, con antecedentes de nefritis aguda tratada y curada en su infancia. En la última década padeció, en ocasiones, de aftas orales de evolución breve y favorable; nunca tuvo lesión genital. Un mes antes de su admisión hospitalaria presentó rash urticariano inicialmente atribuido a un alérgeno alimentario que cedió transitoriamente con dieta de atopía, esteroides y antihistamínicos.

Al ingreso reaparecen los habones urticarianos, fiebre, artralgias, toma del estado general y aumento de volumen de cara, cuello y parte alta del tórax.

La exploración clínica demostró sinovitis de ambos tobillos, artritis de la rodilla, dedos en huso, lesiones urticarianas sobre fragmentos de piel eritematosa con inflamación tegumentaria de cara, cuello, tórax y ambos miembros superiores. En la figura 1 se puede apreciar el edema orbitario de cara y labios del paciente, y en la figura 2 se observa el marcado aumento de volumen y enrojecimiento del miembro superior derecho en relación con angioedema a este nivel. Los sistemas cardiorrespiratorios, el abdomen, así como el sistema neurológico, no ofrecieron datos de interés.



Figura 1. Se aprecia el intenso edema periorbitario, de labio inferior y del resto de la región facial



Figura 2. *Se observa el aumento de volumen del MSD debido a angioedema a ese nivel*

La hematimetría, la hemoquímica, los perfiles hepático y renal, el ultrasonido abdominal, los cultivos, VDRL, el factor reumatoideo, la célula LE² y los inmunocomplejos circulantes estuvieron dentro de los valores aceptables. Un proteinograma con α_1 aumentada y albúmina disminuida, el resto normal. EKG, Ecocardiograma y Rx de tórax normal. Se tomó biopsia de piel y músculo cuyo resultado fue vasculitis por hipersensibilidad tipo urticaria.

Se inició prednisona oral 60mg/d. Evolutivamente presentó odinofagia, tos escasa, expectoración y discreta disnea. Clínica y radiológicamente se consideró el diagnóstico de sepsis respiratoria por lo que se indica tratamiento con cefotaxima. La toma de estado general, así como las manifestaciones respiratorias y la tumefacción de la piel progresan intensificándose. Esta última se extiende a las regiones pretibiales y maleolares. Se comenzó la terapia con ciclofosfamida 30mg iv. cada 12 horas.

Continúa con desfavorable evolución clínica, la diuresis disminuye, se elevan los azoados, por momentos se torna ansioso e intranquilo y hemodinámicamente comienza a presentar signos de inestabilidad. Debido a ello es trasladado a la Unidad de Cuidados Intermedios, allí presentó un cuadro convulsivo generalizado con sialorrea intensa para la cual se adoptan medidas terapéuticas adecuadas. A pesar de ello no aparece respuesta clínica, y horas después fallece.

Se recibieron posteriormente una célula LE y un anticoagulante lúpico positivos, se habían tomado además medulograma y biopsia de médula ósea. Se le practicó un estudio necrópsico cuyas conclusiones anatómo-patológicas concluyen el caso como lupus eritematoso sistémico con franca toma renal.

DISCUSIÓN

Con cierta frecuencia se presentan y diagnostican en nuestro medio pacientes con LES, preferentemente del sexo femenino que cumplen con los criterios diagnósticos de la enfermedad. Lo interesante en el caso que ofrecemos es la forma inusual de presentación con predominio de lesiones de urticaria y angiodema, así como el hecho de suceder en un paciente del sexo masculino.

La combinación de urticaria y angiodema es relativamente frecuente en la práctica médica; se le atribuye a una reacción inmunológica de tipo inmediato producida por la liberación de sustancias biológicamente activas que son inducidas por un elemento antigénico. Cuando este síndrome se presenta de forma aguda constituye, básicamente, una reacción anafiláctica ante alérgenos diversos como ciertos alimentos, picaduras de insectos o inyecciones desensibilizantes. Pueden formar parte o incluso ser el primer síntoma de algunas enfermedades virales como hepatitis, mononucleosis infecciosa o rubéola.

Cuando este síndrome se presenta de forma crónica (duración mayor de seis semanas) es difícil encontrar una causa específica, pero siempre debe descartarse una enfermedad subyacente donde el LES y las vasculitis urticarianas deben tenerse en cuenta. En estos casos el desorden inmunitario adquiere un rol fundamental.^{9,10}

La presencia de edemas no atribuidos a alteraciones renales, hepáticas, cardíacas o a enteropatías perdedoras de proteínas es extraordinariamente infrecuente en el LES. Pudiera obedecer a un incremento de la permeabilidad capilar de causa inflamatoria. En otro orden la presencia de urticaria está registrada entre las lesiones inespecíficas cutáneo-mucosas que se pueden encontrar en el curso del LES.^{1-3,5}

El material histológico tomado al cadáver fue enviado al Centro de Referencia Nacional de Anatomía Patológica en el Hospital "Hermanos Amejeiras" donde se corroboró el diagnóstico de LES.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Schur PH. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Bennett JC, Plum F. Cecil Tratado de Medicina Interna. 20 ed. México: Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 1703-1713.
2. Hernán Estévez M. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Manual de Diagnóstico y tratamiento en Especialidades Clínicas. Ciudad de la Habana: Editora Política; 2002. p. 383-384.
3. Schumacher JR. Systemic Lupus Erythematosus. En: Beers. The Merck Manual. 17 ed. Maryland: Merck; 1999. p. 426-430.
4. Ramírez Peredo, J. Lupus Eritematoso Generalizado. Etiopatogenia. En: Martínez Elizondo P. Introducción a la Reumatología. 2da ed. México: Sociedad Mexicana de Reumatología; 1997. p. 224-232.
5. Cons Molina F. Lupus Eritematoso Generalizado. Manifestaciones clínicas. En: Martínez Elizondo P. Introducción a la Reumatología. 2da ed. México: Sociedad Mexicana de Reumatología; 1997. p. 232-241.
6. Scully R. Case records of the Massachussets General Hospital. A 50 year-old man with fever and joint pain. NEJM. 2000; 344(25): 1929-1935.

7. Kavanaugh A. Guidelines for clinical use of the antinuclear antibody test and tests for specific autoantibodies to nuclear antigens. Arch Pathol Lab Med. 2000 Jan; 124(1): 71-81.
8. Garza Elizondo MA. Tratamiento del Lupus Eritematoso Generalizado. En: Martínez Elizondo P. Introducción a la Reumatología. 2da ed. México: Sociedad Mexicana de Reumatología; 1997. p. 245-251.
9. Frank M. Urticaria y Angiodema. En: Bennett JC, Plum F. Cecil tratado Medicina Interna. 20 ed. México: Mc Graw-Hill Interamericana; 1998. p. 1627-1632.
10. Wasserman SI. Enfermedades atópicas y síndromes asociados. En: Stein Principles of Internal Medicine. 5ta ed. St. Louis: Mosby Year Book; 1998. p. 1008-1010.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I y II Grados en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. ISCM-VC. Master en Psicología Médica.
2. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor. ISCM-VC.