



## CASO CLÍNICO SERVICIO PEDIATRÍA GENERAL

### I. FILIACIÓN

Paciente de sexo femenino de 12 años y 5 meses de edad, procedente y residente de la ciudad de La Paz.

### II. MOTIVO DE INTERNACIÓN

- Dolor articular
- Eritema malar
- Fotosensibilidad

### III. HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

Madre refiere cuadro clínico de 10 meses de evolución caracterizado por presencia de dolor articular por lo que se administran analgésicos, con leve remisión, 5 meses después se asocia Eritema malar y fotosensibilidad por lo que acude a Dermatólogo quien indica Corticoides tópicos, con leve remisión. Finalmente el cuadro se exacerba con intensificación de eritema y fotosensibilidad y se asocian lesiones bucales por lo que acude a consulta externa de Inmunología en H. del Niño, con resultados de ANA positivo y Factor reumatoide positivo, se decide su internación.

### IV. ANTECEDENTES

- **ANTECEDENTES PRENATALES:** Producto del primer embarazo, Madre realizó 7 controles prenatales, sin complicaciones aparentes en Centro de Salud La Portada.
- **ANTECEDENTES NATALES.** Parto eutócico, sin complicaciones en H. Arco Iris. Peso de 3500g. Llanto inmediato, alojamiento y alta conjunto a las 72 horas, sin complicaciones.
- **ANTECEDENTES POSTNATALES.** Inmunizaciones aparentemente completas (No porta carnet de salud Infantil)
- Desarrollo psicomotor: Adecuado para la edad.
- **ANTECEDENTES PATOLÓGICOS.** Madre niega internaciones previas.
- **ANTECEDENTES QUIRÚRGICOS:** Madre niega intervenciones quirúrgicas previas a cuadro actual.
- **ANTECEDENTE DE REACCIONES ADVERSAS A MEDICAMENTOS:** Niega
- **ANTECEDENTES FAMILIARES.**

Padre de 38 años de edad, aparentemente sano

Madre de 37 años de edad, diagnosticada de Lupus eritematoso sistémico hace 5 años de manera particular, sin embargo no realizó tratamiento

No tiene hermanos

### V. RESUMEN DE INTERNACIONES PREVIAS

**Primera Hospitalización: 5/04/19 – 26/04/19 (21 días)**

- **Diagnóstico de Ingreso:** Lupus eritematoso sistémico probable  
Artritis reumatoide probable
- **Examen físico:** Lesiones en alas de mariposa, inyección conjuntival, lesiones en mucosa oral (blanquecinas con halo eritematoso, Cardiopulmonar normal, dolor articular en región cervical y tobillo derecho.
- **Interconsultas:** **Inmunología:** Dolor articular occipitoatloidea, cervical.



LES Vs Rhupus (Rhupus descartado, sospecha de Sjögren)

**Oftalmología:** Autoriza antipalúdicos.

Ametropía y Blefaritis (Descarta Sjogren)

- **Laboratorios:** Anti CCP, Anticoagulante lúpico, Anticardiolipina IgM-IgG Negativo; Anti DNAds 5,1; ANA 15; Perfil ENA Anti RO (+)
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Ametropía en seguimiento  
Blefaritis bilateral bajo manejo
- **Tratamiento:** Hidroxicloroquina, Metotrexate, Omeprazol, Prednisona, Tobramicina

### Segunda Hospitalización: 02/05/19 – 16/05/20 (14 días)

Cuadro clínico de 6 días de evolución, caracterizado por dolor en tobillo derecho, aumento de volumen, eritema y calor local.

- **Diagnóstico de Ingreso:** Celulitis abscedada de pie derecho  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo
- **Examen físico:** Aumento de volumen, eritema, calor local en tobillo derecho, doloroso a la movilización  
Muslo izquierdo con presencia de dos nódulos dolorosos a la palpación
- **Interconsultas:** **Inmunología:** Reducción progresiva de Prednisona. Solicita exámenes de laboratorio de control  
**Traumatología:** Presencia de masa en región de tobillo derecho, sospecha de Celulitis abscedada de pie y tobillo derecho (Programación para limpieza quirúrgica). Se suspende procedimiento tras evidenciar mejoría.  
TAC de miembro pélvico derecho: sin alteraciones.
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Celulitis abscedada de pie y tobillo derecho tratada  
Ametropía en seguimiento
- **Tratamiento:** Clindamicina (13), Ciprofloxacina (13), Cloxacilina (7), Hidroxicloroquina, Metotrexate, Omeprazol, Prednisona.

### Tercera Internación: 10/09/19 – 30/09/19 (20 días)

Cuadro clínico de 1 semanas de evolución, caracterizado por: Lesiones dérmicas en región malar, accesos de tos y alzas térmicas, con posterior inicio de dolor articular.

- **Diagnóstico de Ingreso:** Celulitis de región malar  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Síndrome de Cushing Exógeno
- **Examen físico:** Lesiones meliséricas en región malar bilateral  
Aumento de volumen en regiones palmares, lesiones eritematosas, que aparentan nodulaciones
- **Laboratorios:** Anti CCP, Anticoagulante lúpico, Anticardiolipina IgM-IgG Negativo; Anti DNAds 6,5; ANA 14; Perfil ENA Anti RO (+), Smith (dudoso)
- **Interconsultas:** Infectología: Concuera con tratamiento de Cloxacilina  
Ante sospecha de Neumonía por atípicos inicia Macrólido.  
**Inmunología:** Por hematuria y Proteinuria significativa indica Biopsia renal. Persistencia de Hipocomplementemia y ANA y AntiDNAds positivos.



### Inicio de Metilprednisolona (1/3) y Ciclofosfamida (1/6)

Micofenolato pendiente por Linfopenia, Continúa Metotrexate. Inicio de Profilaxis (Cotrimoxazol, Nistatina, INH y Aciclovir)

**Nefrología:** Biopsia renal (24/09/19) Resultado (28/09/19). **Nefritis lúpica clase IV.**

- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno  
Celulitis de región malar tratada  
Neumonía por gérmenes atípicos tratada  
Celulitis abscedada de pie y tobillo derecho tratada  
Ametropía en seguimiento
- **Tratamiento:** Cloxacilina (7), Claritromicina (7)  
Metilprednsiolona (1/3 – 20/09/19), Ciclofosfamida (1/6 – 24/09/19)  
Hidroxyclo-roquina, Metotrexate, Omeprazol, Prednisona, Micofenolato Mofetilo (30/09/20).

### Cuarta Internación: 23/10/19 – 25/10/19 (3 días)

#### Administración de Ciclofosfamida (2/6)

- **Diagnóstico de Ingreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno
- **Examen físico:** Eritema malar (Alas de mariposa)
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno
- **Tratamiento:** Ciclofosfamida (2/6) – 24/10/19  
Hidroxyclo-roquina, Omeprazol, Prednisona, Micofenolato Mofetilo (30/09/20), Nifedipino, Enalapril, Profilaxis: Nistatina. Cotrimoxazol, Isoniacida.

### Quinta Internación: 23/11/19 – 03/12/19 (10 días)

Cuadro de 1 día de evolución, caracterizado por Dolor articular en hombro, además de Mialgia.

- **Diagnóstico de Ingreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing Exógeno  
Hipercolesterolemia bajo manejo
- **Examen físico:** Facies en luna llena, eritema malar, inyección conjuntival
- **Interconsultas:** Ante sospecha de Neumonía por atípicos inicia Macrólido.  
**Inmunología:** Considerando infecciones, además de Leucopenia, se decide cambiar esquema: Suspender Micofenolato e Inicio de Azatioprina  
**Infectología:** Acude por sospecha de Neumonía por gérmenes atípicos indica Claritromicina (5), además de inicio de Fluconazol por lesiones algodonosas en mucosa oral
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno



- **Tratamiento:**  
HAS secundario bajo manejo  
Neumonía por gérmenes atípicos tratada  
Hipercolesterolemia bajo manejo  
Claritromicina (10), Fluconazol (7)  
**Metilprednisona (2/3 – 29/11/19), Ciclofosfamida (3/6) – 02/12/19)**  
Hidroxyclorequina, Omeprazol, Prednisona, Azatioprina (26/11/19), Nifedipino, Enalapril, Vitamina D3, Ácido fólico, Atorvastatina.

**Sexta Internación: 06/01/20 – 07/01/20 (1 día)**

**Administración de Ciclofosfamida (4/6):** Suspendido por Linfopenia. Control Hemograma 13.01.20

- **Diagnóstico:**  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno  
HAS secundario bajo manejo  
Hipercolesterolemia bajo manejo
- **Tratamiento:**  
Hidroxyclorequina, Omeprazol, Prednisona, Azatioprina (26/11/19), Losartán, Enalapril, Vitamina D3, Acido fólico.

**Séptima Internación: 23/01/20 – 28/01/20 (6 días):**

**Administración de Ciclofosfamida (4/6) y Metilprednisolona (3/3)**

- **Diagnóstico de Ingreso:**  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica Estadio IV bajo manejo  
Síndrome de Cushing Exógeno en seguimiento
- **Examen físico:**  
Facies en luna llena, eritema malar.
- **Diagnóstico de Egreso:**  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno  
HAS secundario bajo manejo  
Neumonía por gérmenes atípicos tratada  
Hipercolesterolemia bajo manejo
- **Tratamiento:**  
–  
**Metilprednisona (3/3 – 25/11/19), Ciclofosfamida (4/6) 24/01/19)**  
Hidroxyclorequina, Omeprazol, Prednisona, Azatioprina, Enalapril, Vitamina D3, Acido fólico

**Octava Internación: 10/03/20 – 16/03/20 (6 días)**

Cuadro clínico de 2 semanas de evolución, caracterizado por eritema malar, inyección conjuntival, lesiones bucales, alzas térmicas, dolor articular, aumento de volumen articular Debido a activación de patología se sugiere inicio de Rituximab, y recibe Filgastrim debido a Leucopenia.

**Novena internación: 02/04/20 – 04/04/20 (2 días)**

Cuadro clínico de 2 semanas de evolución, caracterizado por eritema malar, dolor articular generalizado

- **Diagnóstico de Ingreso:**  
Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV bajo manejo  
Síndrome de Cushing Exógeno en seguimiento  
HAS secundaria bajo manejo



- **Examen físico:** Facies en luna llena, eritema malar.
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno  
HAS secundario bajo manejo
- **Tratamiento:** Rituximab (03/04/20)  
Hidroxycloquina, Prednisona, Enalapril.  
Profilaxis: Nistatina, Cotrimoxazol, INH

#### **Décima Internación: 16/04/20 – 18/04/20 (2 días)**

Administración de Rituximab

- **Diagnóstico:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Síndrome de Cushing exógeno  
HAS secundario bajo manejo
- **Tratamiento:** Rituximab (17/04/20)  
Hidroxycloquina, Prednisona, Enalapril.  
Profilaxis: Nistatina, Cotrimoxazol, INH

#### **Junta Médica: 20/08/20 (Nefrología, Inmunología, Reumatología)**

##### **Conclusiones:**

- LES muy activo severo y muy agresivo que requiere también un tratamiento agresivo
- Nueva biopsia renal a la brevedad para medir índices de actividad aguda y crónica.
- **Inmunoglobulina para mejorar su sistema inmunológico**
- Plasmaféresis antes de iniciar tratamiento farmacológico, si no hay datos de cronicidad, para la remoción de autoanticuerpos no tanto de complejos inmunes.
- Nuevo esquema de tratamiento con Rituximab
- Repetir perfil ENA lineal método LIA para valorar gama de anticuerpos
- Nueva valoración oftalmológica urgente para confirmar informe de la primera valoración que descarta “ojo seco” Sjögren.
- Consentimiento Informado muy claro para conocimiento y firma de los padres.

#### **Decimo primera Internación: 25/08/19 – 04/09/20 (20 días)**

Tras junta médica se decide, internación para realizar nueva biopsia renal y administración de inmunoglobulina humana.

- **Diagnóstico de Ingreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Hipertensión arterial sistémica bajo manejo
- **Examen físico:** Facies en luna llena, eritema malar, ligera alopecia
- **Interconsultas:** **Inmunología:**  
**Inicio de Inmunoglobulina humana EV (5/5) (25/08/19-29/80/19)**  
**Nefrología:** Biopsia renal (27/08/19) Resultado **Nefritis lúpica clase IV segmentaria**
- **Diagnóstico de Egreso:** Lupus eritematoso sistémico bajo manejo  
Nefritis lúpica clase IV  
Hipertensión arterial sistémica bajo manejo
- **Tratamiento:** Inmunoglobulina IV humana (5/5) (25/08/19- 29/80/19),  
Hidroxycloquina, Metotrexate, Omeprazol, Prednisona, losartan

## **VI. EXAMEN FÍSICO**

- **SIGNOS VITALES:** FC: 87x' FR: 24 x' T°: 36.6 °C P: 40.3 kg T: 141cm SpO2: 95 %
- **Estado general:** despierta, conectado con entorno, Ventilando espontáneamente, sin distrés respiratorio
- **Cabeza:** Normocéfalo, Alopecia moderada.
- **Cara:** Simétrica, se evidencia eritema malar discreto.
- **Ojos:** Pupilas isocóricas, foto-reactivas
- **Oídos:** Conductos auditivos permeables, no se evidencia secreción.
- **Nariz:** Fosas nasales permeables.
- **Boca:** mucosa oral húmeda, dientes en regular estado de conservación
- **Orofaringe:** No congestiva. No hipertrofia amigdalara, no exudados.
- **Cuello:** Simétrico, cilíndrico, móvil. Con piel seca y descamativa.
- **Tórax:** Amplexación conservada, sin signos de dificultad respiratoria.
- **Pulmones:** Murmullo vesicular conservado en ambos hemitórax, sin ruidos sobreaagados.
- **Aparato Cardiovascular:** Ruidos cardiacos rítmicos normofonéticos, no soplos. Pulsos periféricos presentes
- **Abdomen:** Plano. Ruidos intestinales presentes normoactivos, blando depresible, no doloroso a la palpación.
- **Genitales:** Genitales externos de características femeninas. Tanner III.
- **Locomotor:** Moviliza cuatro extremidades, no dolor a la movilización pasiva y activa. No se evidencian aumento de volumen en articulaciones.
- **Neurológico:** Despierta, conectada con el entorno, no signos meníngeos, ni de focalización.

## VII. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS MÁS RELEVANTES

FECHA	04/19	05/19	09/19	10/19	11/19	01/20	03/20	08/20	09/20
<b>HMG</b>									
Hb (g/dL)	15,5	13,3	15,5	14,2	14,4	13	12,7	12,6	12,7
Leucocitos (mm3)	5 100	10 800	3000	5 900	3 400	3 800	1800	3 000	3400
Segmentados (%)	50	69	56	52	73	56	77	64	70
Linfocitos (%)	40	27 (291)	36 (1080)	34 (2006)	22 (748)	38 (1292)	12 (216)	25 (750)	20 (680)
Plaquetas	197 000	470 000	200 000	258 000	161 000	232 000	270 000	338 000	309 000

FECHA	04/19	06/19	09/19	10/19	11/19	01/20	02/20	08/20	09/20
<b>EXAMEN GENERAL DE ORINA</b>									
Densidad	1.020	1.015	1.015	1.010	1.015	1.010	1.015	1.025	1.025
Albumina	+	No contiene	Vestigios	++	++	Vestigios	++	++	+
Sangre	No contiene	Vestigios	++	++	++	Vestigios	++	++	+++

Cetonas	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene	No contiene
Leucocitos	4-6	3-5	1-2	60-70	20-30	6-8	14-20	40-60	4-6
Cilindros	0-1		0-1	0-1					0-1
Celulas renales	1-2		0-1	1-3				3-4	

EXÁMENES INMUNOLÓGICOS					
EXÁMENES	11/04/19	05/19	09/19	11/19	08/20
Anti CCP	Negativo				
Anticoagulante lúpico	Negativo		Negativo		
Anticardiolipina IgM-IgG	Negativo		Negativo		
Anti DNAs	5,1	3,2	6,5	2,5	4,4
ANA	15	9,8	14	8,1	8,2
C3	29,3	74,5 (Ext: 24)	48,9	48,9	52,9
C4	6,4	13,1 (Ext: 9)	13,1	14	19,2
Factor Reumatoideo			32		
Inmunoglobulinas			Normal	Normal	
PERFIL ENA	Anti RO (+)		Anti RO (+) Smith (dudoso)		

OTROS EXÁMENES								
	04/19	05/19	09/19	10/19	11/19	01/20	03/20	08/20
<b>Creatinina (mg/dL)</b>	0,7	0,6	0,6	0,7	0,8	0,56	0,51	0,5
<b>TFG (mL/1.73m<sup>2</sup>/min)</b>	114	129	125	113	101	142	151	155
<b>Rel. proteína/creatinina</b>	0,9	0,1	1,1	3,3	2	1,3	29	5,2
<b>Proteinuria de 24 Hrs (mg/m<sup>2</sup>/h)</b>	1,9	-	38	31	61	6,9		43
<b>Colesterol (mg/dl)</b>				313	128	232		244
<b>Triglicéridos (mg/dl)</b>				391	219	360		202

EXAMEN	RESULTADO
Ecografía renal	<b>12/04/19:</b> Ambos riñones con diámetros ligeramente incrementados asociados a ecogenicidad de parénquima disminuido sugerente a nefropatía aguda: RD: 101x42x56 y RI: 101x45x44



	<b>17/08/20:</b> Leve incremento en las dimensiones de riñón izquierdo. RD: 101x51 RI: 109x49
<b>BIOPSIA renal (24/09/19)</b>	-Membrana basal espesada - Expansión mesangial moderada - Proliferación mesangial discreta -Atrofia tubular 10% - Discreto infiltrado mixto intersticial - Vasculopatía lúpica GLOMERULONEFRITIS LÚPICA DIFUSA CLASE IV G (A)
<b>Ecocardiograma (19/08/20)</b>	Función diastólica y Sistólica conservada

### VIII. DIAGNÓSTICOS ACTUALES

- Lupus eritematoso sistémico refractario bajo manejo
- Nefritis lúpica clase IV
- HAS secundario bajo manejo