

CASO CLÍNICO: JOVEN DE 21 AÑOS CON DETERIORO DE FUNCIÓN RENAL

Paciente femenino de 21 años de edad sin antecedentes personales de interés que acude a su centro de salud por presentar fiebre de 38 °C de predominio nocturno. En la exploración se le detectan adenopatías cervicales y se le solicita serología infecciosa que es positiva para citomegalovirus siendo diagnosticada de mononucleosis. Tres semanas más tarde la paciente presenta un cuadro gastrointestinal con diarrea líquida, dolor abdominal difuso, náuseas y vómitos por lo que acude a las Urgencias del Hospital.

A. Exploración física

La paciente se encuentra afebril, mal estado general y consciente. Se observan lesiones costrosas en los labios y deshidratación de mucosas. Presenta abdomen doloroso a la palpación superficial, no presencia de masas ni megalias.

Se le realiza un estudio analítico en la que destaca una función renal empeorada con una creatinina sérica de 1,9 mg/dL y afectación de parámetros hepáticos (ALT 225 U/L (VN 7-34 U/L), Amilasa 114 U/L (VN 28-100 U/L), LDH 976 U/L (VN 0-250 U/L), AST 125 U/L (VN 10-50 U/L)), bicitopenia (leucopenia y trombopenia: 3000 leucocitos/ μ L y 90.000 plaquetas/ μ L) y proteinuria en orina en rango nefrótico con presencia de cilindros granulosos y células renales. Se ingresa la paciente para estudiar la causa del deterioro de la función renal.

B. Ingreso de la paciente en planta

En planta la paciente permanece afebril pero con mal estado general, hemorragia conjuntival bilateral, con náuseas pero sin episodios de vómitos y refiere dificultad para la micción. Al día siguiente, se observa en la paciente una erupción papulosa sobre-elevada y violácea sin llegar a claro patrón en alas de mariposa en nariz y zona malar y no pruriginosa. La paciente refiere que dicha erupción apareció hace un mes, cuando comenzó con los vómitos, siendo en la actualidad menos llamativa. Se inicia tratamiento con ganciclovir 400 mg/12 horas debido a la mala evolución de la paciente y a la espera de completar estudio serológico y carga viral junto con estudio de autoinmunidad. Se obtienen resultados negativos de carga viral para citomegalovirus por lo que se suspende tratamiento con ganciclovir.

C. Estudio de Autoinmunidad

En el laboratorio de Autoinmunidad se recibe la muestra de sangre de la paciente con la sospecha diagnóstica de "*estudio de enfermedad autoinmune sistémica posible LES*" solicitando ANAs, ENAs, anticuerpos anti-fosfolípidos, anti-dsDNA y complementos C3 y C4. Aplicamos el algoritmo para el estudio de pacientes con sospecha clínica de enfermedad autoinmune sistémica (Figura 1).

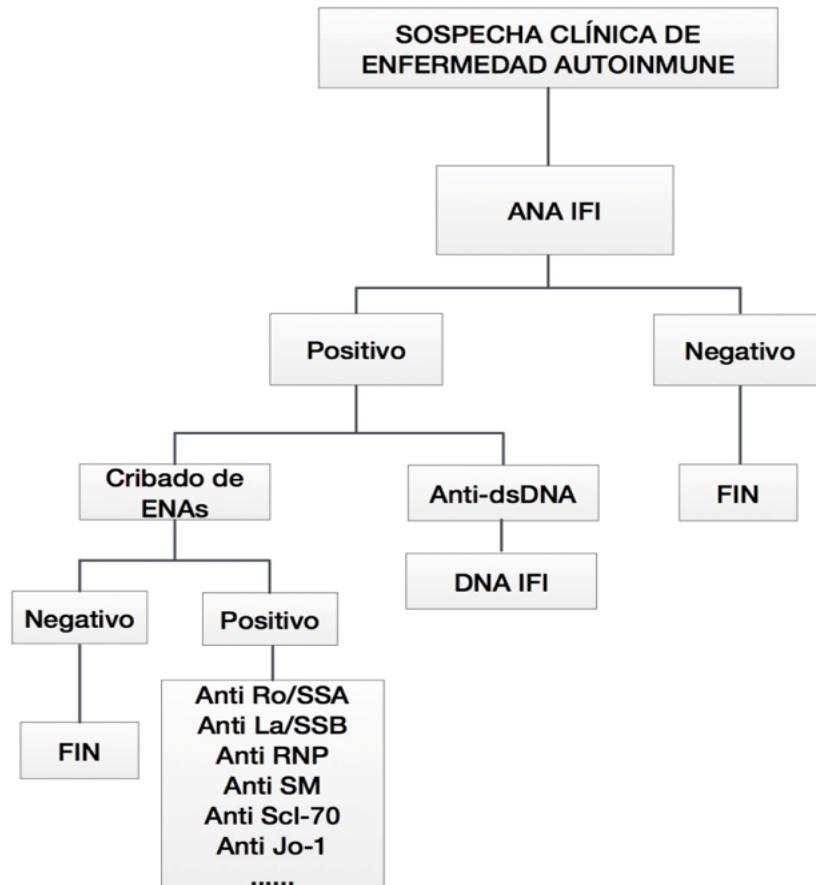


Figura 1: Algoritmo de trabajo en el laboratorio para el estudio de pacientes con sospecha diagnóstica de enfermedad autoinmune sistémica.

1) Anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta (ANA IFI)

Se realiza la IFI en un porta de células Hep-2 y se observa una tinción homogénea muy intensa de los núcleos de las células con metafases positivas y muy intensas. La imagen descrita corresponde a un **Patrón Homogéneo positivo a título 1/1280** (Figura 2).

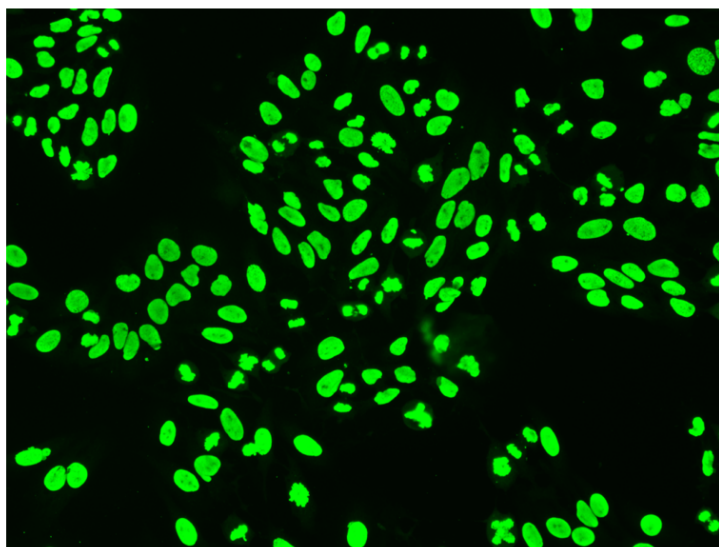


Figura 2: Inmunofluorescencia indirecta en células Hep-2. Patrón Homogéneo positivo a título 1/1280.

2) Anti-dsDNA

Anti-dsDNA cuantificado: **>300 U/mL** (Valores de referencia: 0-10 U/mL)

Anti-dsDNA por IFI: **Positivo a título 1/640** (Figura 3)

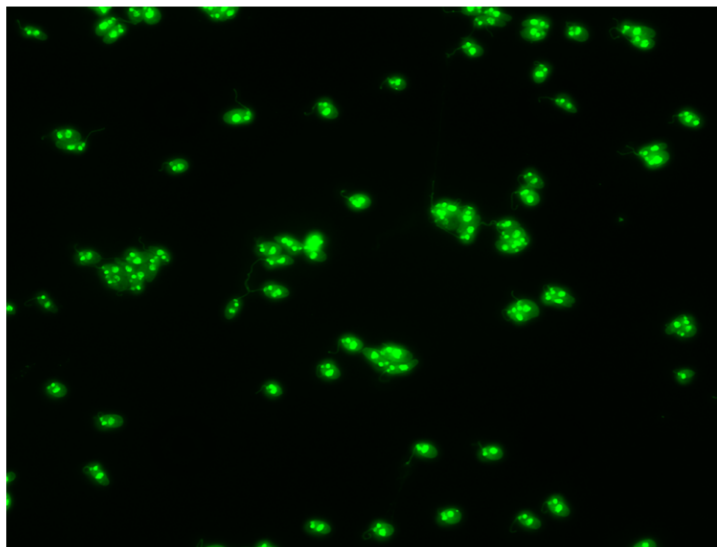


Figura 3: Inmunofluorescencia indirecta sobre *Crithidia lucidiae* positiva para anti-dsDNA a título a/640.

3) Antígenos nucleares extraíbles (ENAs)

Cribado de ENAs: **2,99 U/mL** (Valores de referencia: 0-1 U/mL)

Cuantificación de ENAs individuales:

Anticuerpos	Resultado	Valores de Referencia
Anti-RNP-U1 (70 kD)	2	0-15
Anti-SSA/Ro (60 kD)	1	0-15
Anti-SSB/La	0	0-15
Anti-Ro 52 kD	0	0-15
Anti-Sm	1	0-15
Anti-Scl-70	0	0-15
Anti-Jo-1	1	0-15
Anti-centrómero	3	0-15
Anti-PCNA	5	0-15
Anti-nucleosoma	20	0-15
Anti-histonas	2	0-15
Anti-ribosomas	9	0-15

4) Anticuerpos anti-fosfolípidos

Anticuerpos	Resultado	Valores de Referencia
Anti beta-2-glicoproteína I IgM	1,4	0-20 U/mL
Anti beta-2-glicoproteína IgG	1,4	0-20 U/mL
Anti cardiolipina IgM	1,6	0-20 MPL/mL
Anti cardiolipina IgG	2	0-20 GPL/mL

5) Otros resultados complementarios

Complemento C3: **15 mg/dL** (Valores de referencia: 90-180 mg/dL)

Complemento C4: **8 mg/dL** (Valores de referencia: 10-40 mg/dL)

Test de Coombs directo: **Positivo**

6) Informe del Laboratorio de Autoinmunidad

Los resultados obtenidos en el estudio de autoinmunidad se asocian con alta probabilidad a "*Lupus Eritematoso Sistémico*". Se aconseja valoración de la paciente por parte de "*Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas*".

D. Diagnóstico definitivo y evolución de la paciente

Se confirma el diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico con presencia de criterios clínicos (leucopenia, plaquetopenia, alteración renal y eritema malar) y de criterios inmunológicos (hipocomplementemia, test Coombs directo positivo, anti-dsDNA positivo). Se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona. Ante la sospecha de nefritis lúpica se solicita biopsia renal que confirma nefropatía lúpica tipo IV global y se decide iniciar tratamiento con un segundo inmunosupresor empleando micofenolato (1g oral/12 horas) y con hidroxiquina (200 mg). Durante el tratamiento la paciente presenta una mejora progresiva de la sintomatología siendo dada de alta y continuar seguimiento de la enfermedad en la consulta de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas.

El diagnóstico definitivo de la paciente fue "*Lupus Eritematoso Sistémico con nefropatía lúpica de tipo IV global*".