

Reunión de Comité Nefrología Infantil- SAP

Hospital Nacional Prof. A. Posadas
Presentación de caso clínico

22 de Agosto 2020

Dra. Jorgelina M. Becchio

Caso clínico

- Paciente femenina de 13 años.
- Previamente sana, sin antecedentes familiares.

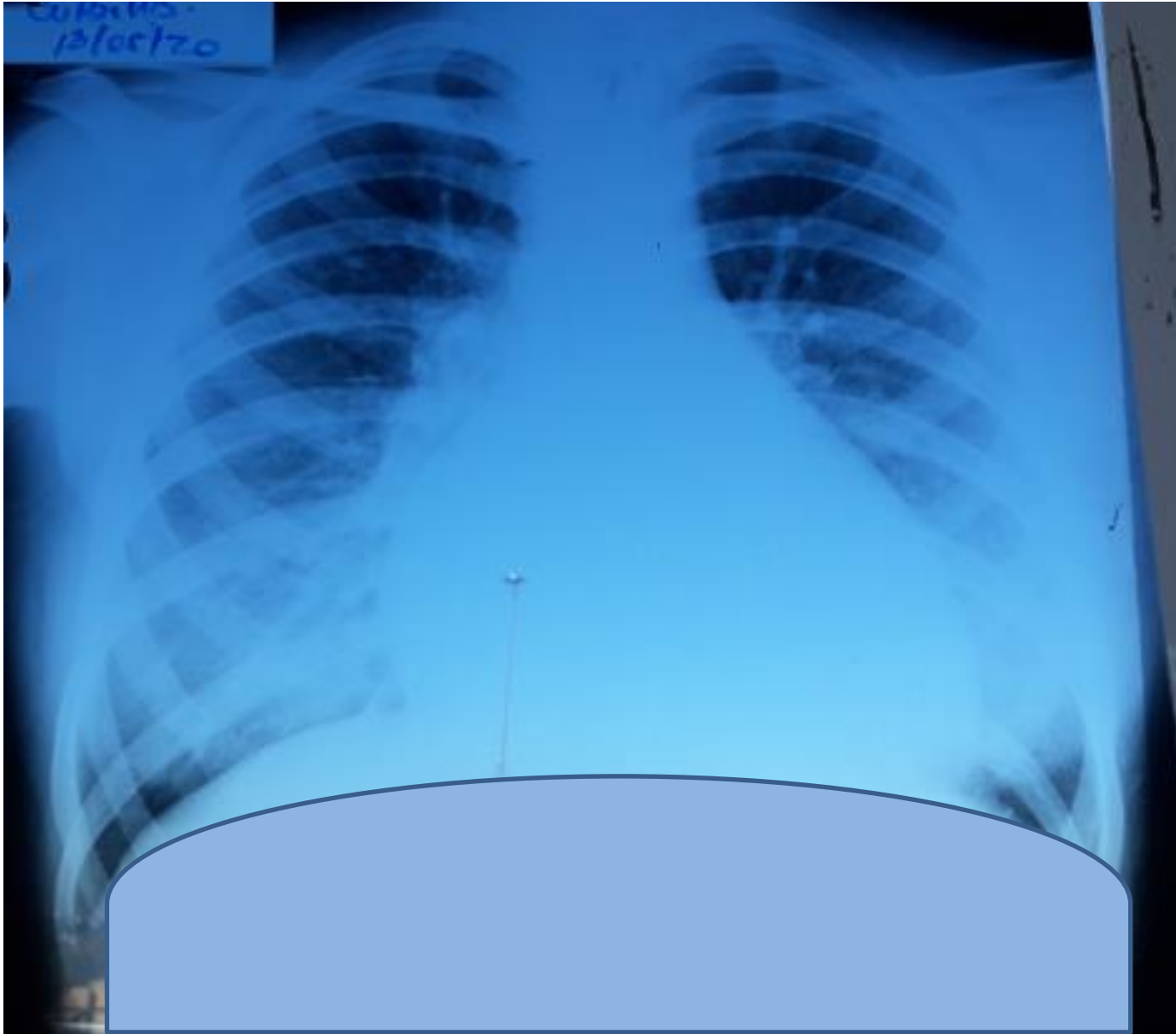
- 1 mes de evolución:
 - ✓ Artritis y artralgiás
 - ✓ Pérdida de peso, astenia
 - ✓ Abril 2020: **Hto 26%, Hb 8.6 g/dl**, GB 6800/mm³
plaquetas 323000/mm³, urea 0.43 g/L, **Cr 1.2 mg/dl.**

- Mayo 2020 consulta por epistaxis y palidez.

Caso clínico

- Examen físico: palidez generalizada, edema bipalpebral y de miembros inferiores, TA 158/115 mmHg
- Peso 58.200kg
- Laboratorio:
 - ✓ **Hto 24.5%, Hb 7.7g/dL, GB 4200/mm³, plaquetas 206000/mm³**
 - ✓ **Urea 0.74 g/L, Cr 1.8mg/dL, Alb 2.9 g/dL, ERS > 120mm.**
 - ✓ Orina: 5-7 leucocitos x campo, **hematíes campo cubierto** (abundantes **dismórficos**), **Pr +++**, **Hb ++++**.
 - ✓ **Índice Pr/Cr: 2.4 mg/mg.**
- Rx tórax: aumento del índice cardiotorácico.

Rx tórax al ingreso



Otros exámenes complementarios

- Ecocardiograma de ingreso: VI dilatado, FA 23-25%, válvula Aórtica Bicúspide con insuficiencia leve. Derrame pericárdico leve.
- Fondo de ojos: edema de papila bilateral, hemorragias peripapilares en OI, tortuosidad vascular bilateral. Retinopatía hipertensiva grado IV.

En resumen...

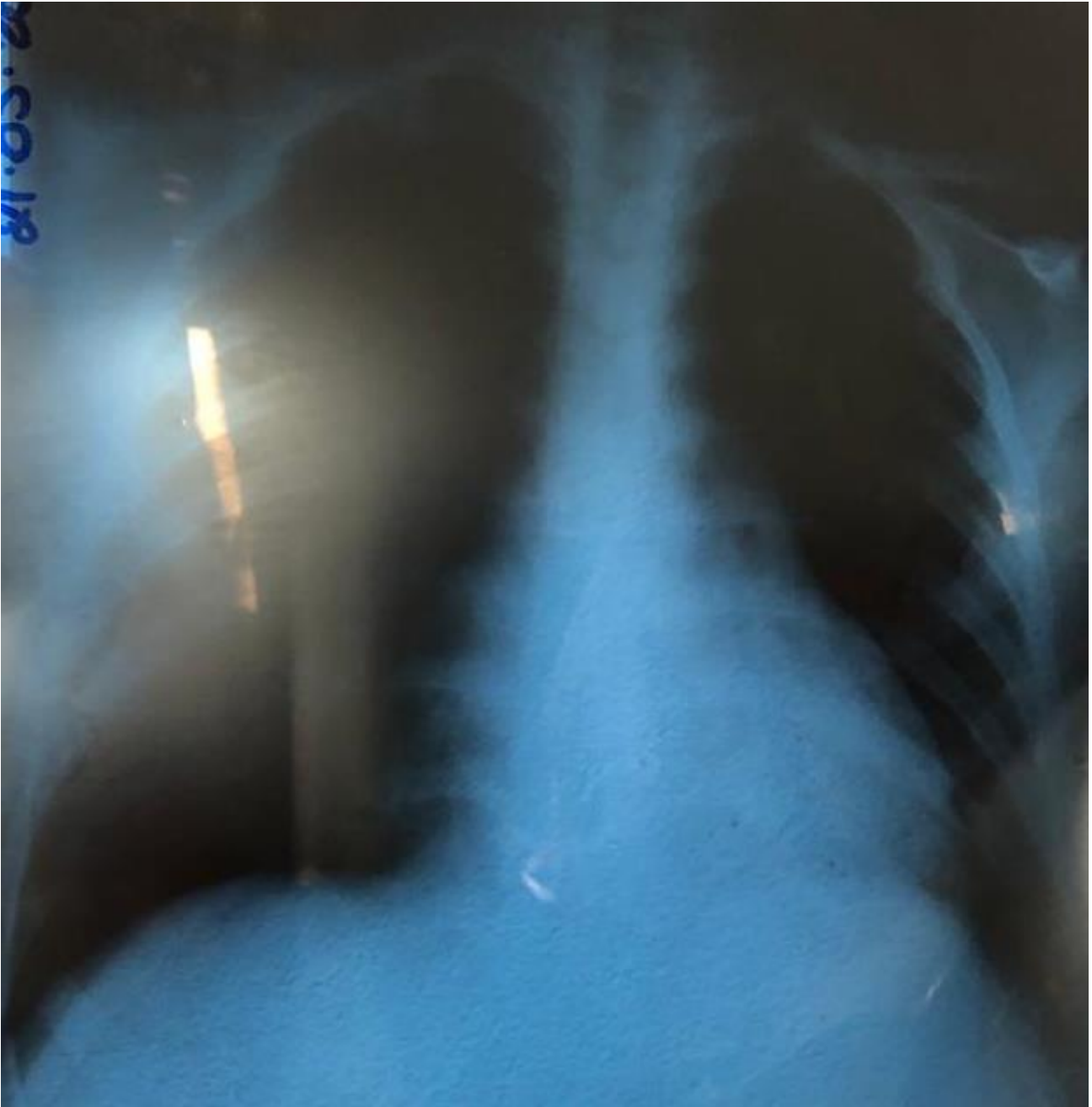
- Femenina adolescente
- Síndrome Nefrítico y Nefrótico, AKI
- Anemia y leucopenia
- Artritis
- ERS > 120 mm

- Serologías virales negativas
- FAN 1/1280, AntiDNA 1/160
- C3 15 md/dL, C4 3 mg/dL

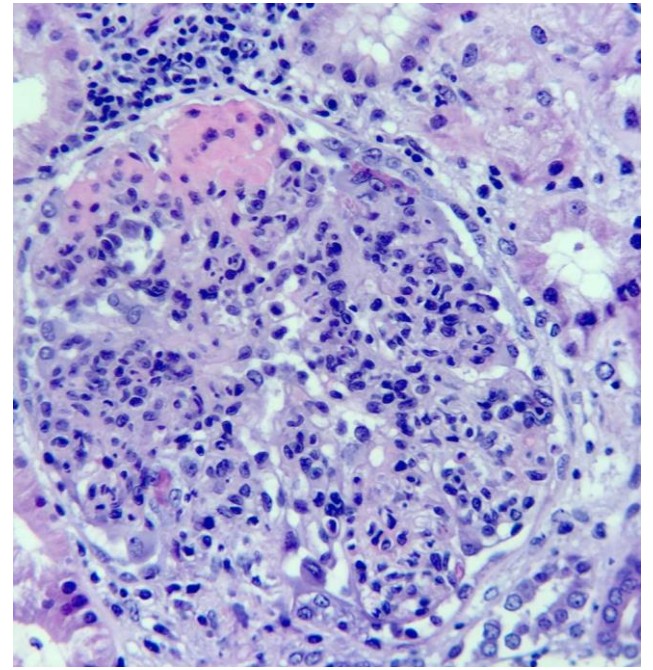
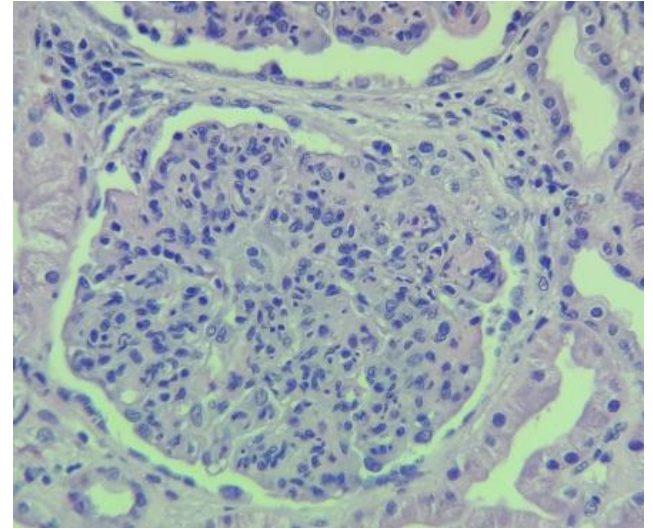
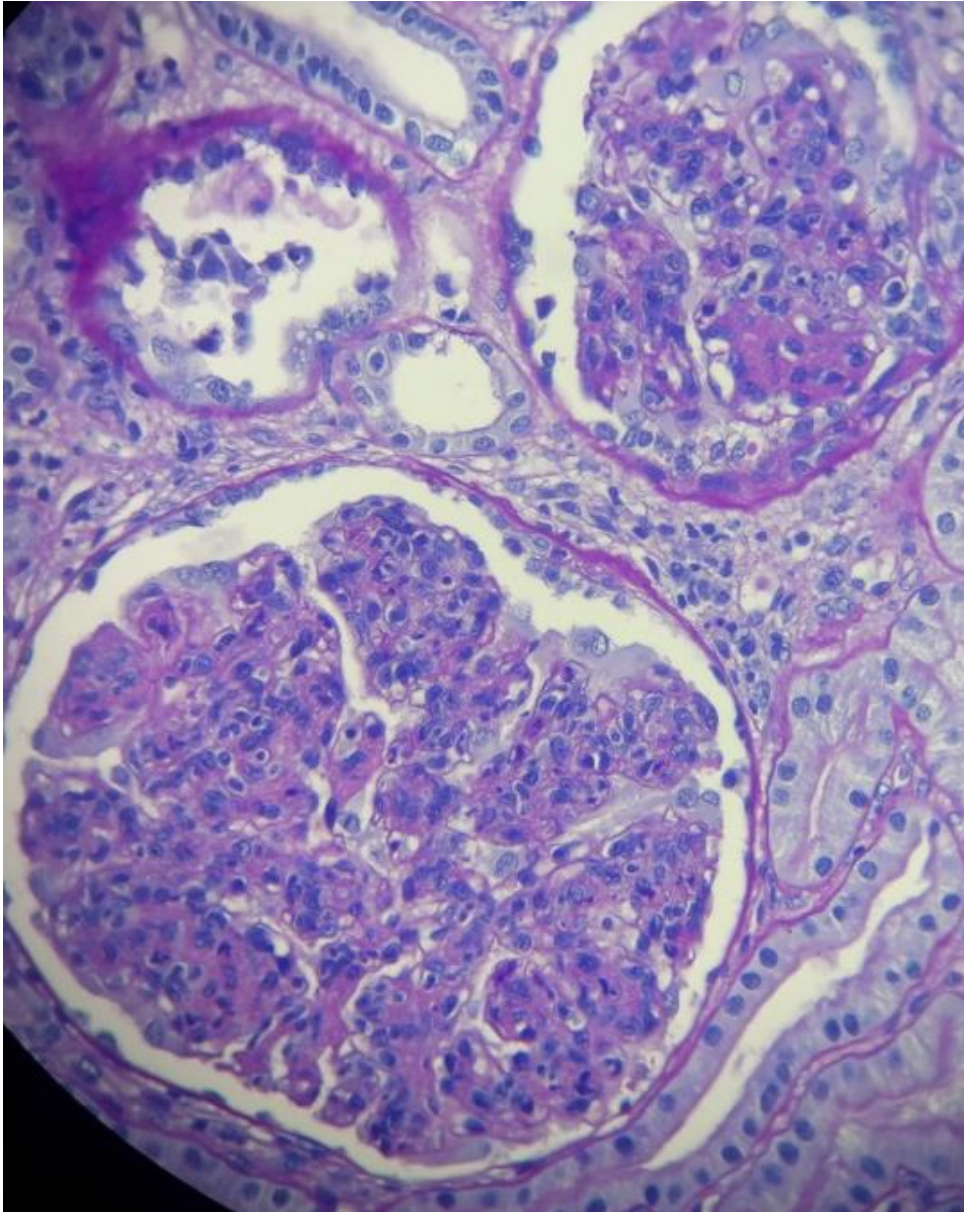
Diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico

Evolución

- Tratamiento:
 - ✓ Restricción hidrosalina
 - ✓ Furosemida EV
 - ✓ Pulsos de Metilprednisolona EV
 - ✓ 1° pulso de Ciclofosfamida
- HTA de difícil manejo, requirió varios esquemas terapéuticos, persistiendo aun sin sobrecarga de volumen (Nitropusiato, Amlodipina, Milrinona, Furosemida, Carvedilol). Levosimendan.
- Cr máxima 3.7 mg/dl, siempre con diuresis conservada.



Punción biopsia renal



Biopsia renal

- 18 glomérulos (HE). Hiper celularidad endocapilar con proliferación de células glomerulares intrínsecas. Exudado PMN neutrófilos con reducción de las luces capilares.
- Matriz mesangial expandida. Necrosis fibrinoide (PAS).
- MBC focal doble contorno (Metenamina con inmersión).
- 3 semilunas epiteliales.
- Sector tubular: cilindros hialinos, aislada pérdida de células epiteliales.
- Sector intersticial: infiltrado inflamatorio
- Vasos sin alteraciones.
- Inmunofluorescencia: C3 granular fino en MBC ++ - +++/++++
Escaso material para resto de marcadores.

NEFRITIS LÚPICA CLASE IV. NEFRITIS INTERSTICIAL CRÓNICA.

Último control

- Fondo de ojo normal.
- Ecocardiograma:

Cavidades izquierdas: marcada dilatación.

Función ventricular deprimida.

Válvula Aortica Bicúspide con Insuficiencia leve.

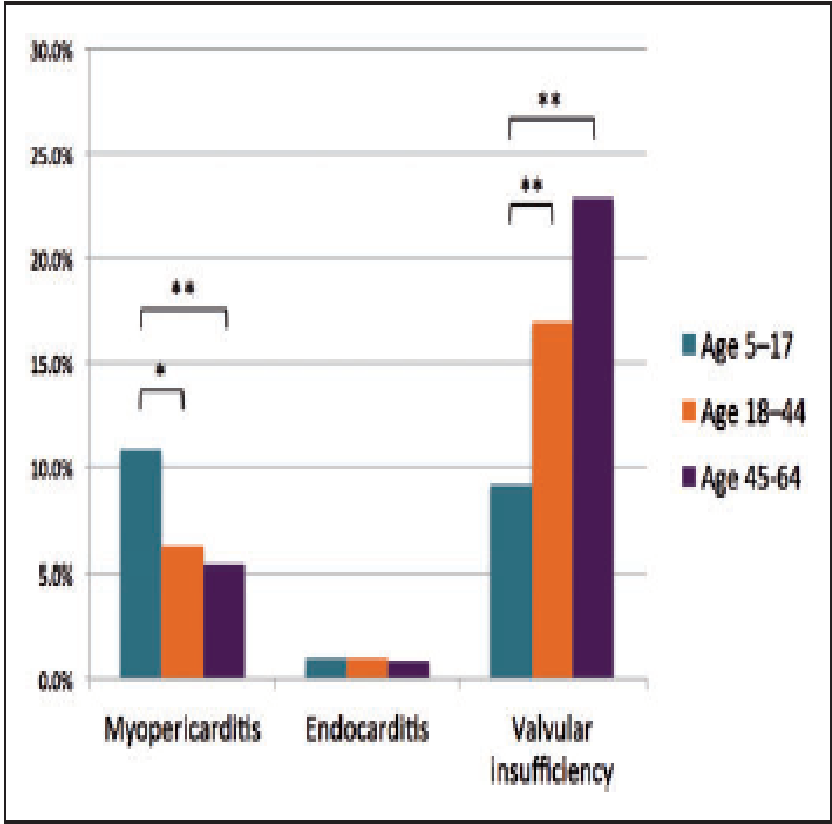
Derrame pericárdico leve. FA 32%

- Laboratorio: GB 10400/mm³, Hb 10.4g/dL, Hto 33%, plaquetas 473000/mm³, urea 1 g/L, Cr 1.1 mg/dL, Alb 4.2 g/dL, C3 54 mg/dL, C4 11 mg/dL, IPC 0.36 mg/mg
- Peso: 54.700 Kg. TA 121/73 mmHg
- Tratamiento: Meprednisona 30 mg/día, Enalapril 7.5mg/día, Furosemida 10 mg c/12hs, Carvedilol 6,25mg/día.

Compromiso cardíaco en LES

- Las enfermedades cardiovasculares son la 1º causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con LES.
- El compromiso cardíaco en LES puede ser agudo o crónico.
- Adultos aproximadamente 50% compromiso agudo, muchos asintomáticos.
- Niños y adolescentes tienen mayor mortalidad y secuelas a largo plazo comparados con los adultos.
- Manifestaciones agudas: pericarditis (15-40%), miocarditis (3-9%), endocarditis (10%?), compromiso de válvulas (50%), enfermedad coronaria (8%), alteraciones en la conducción (20-30%).

Prevalencia de manifestaciones cardíacas agudas en pacientes con LES



Lupus (2018) 0, 1-9

Factores de riesgo CV en LES

Traditional risk factors	Disease-specific risk factors	Iatrogenic risk factors
Age	Disease duration	Glucocorticoids
Ethnicity	Disease activity	Hydroxychloroquine
Gender	Antiphospholipid syndrome	Immunomodulators
Smoking	Abnormal adipokine activity	Anti B-cell treatment
Obesity	Endothelial activation	
Reduced physical activity	Autoantibodies	
Metabolic syndrome	Inflammation	
Chronic kidney disease		
Vitamin D deficiency		
Hypertension		
Abnormal Lipids		

Pediatr Nephrol (2016) 31:861-883

PEDIATRIC LUPUS

Child-onset systemic lupus erythematosus is associated with a higher incidence of myopericardial manifestations compared to adult-onset disease

- 297 niños de 5-17 años con LES / 6927 adultos con LES.
- Prevalencia de manifestaciones cardíacas agudas 17.8%.
- Mayor incidencia dentro del 1º año del diagnóstico.
- 10% pericarditis/miocarditis, 9% compromiso valvular.
- Raza Afro Americanos y la Nefritis fueron factores de riesgo asociados ($p < 0.01$).
- Mayor prevalencia comparados con adultos con LES ($p < 0.01$).

Clin Rheumatol
DOI 10.1007/s10067-016-3373-z



ORIGINAL ARTICLE

Heart involvement in systemic lupus erythematosus: a systemic review and meta-analysis

Junzhe Chen¹ · Ying Tang¹ · Mingsheng Zhu¹ · Anping Xu¹

August 2016

- 20 estudios: 1117 LES / 901 grupo control.
- LES > 14 años, con al menos 1 parámetro transtorácico en ecocardiografía, sin enfermedad cardíaca previa.
- Derrame pericárdico (25%) riesgo 30 veces > que en grupo control ($p < 0.00001$).
- Alteraciones valvulares combinadas 11 veces mayor riesgo.
- Incremento significativo en índice de masa del VI. Disminución en FE del VI ($p < 0.0001$).
- Ecocardiografía de rutina al inicio para evaluar alteraciones en la estructura y función.