

## Lupus eritematoso sistémico como manifestación inicial en pacientes admitidos a urgencias médicas

### Systemic lupus erythematosus as an initial manifestation in patients admitted to the medical emergency service.

Ulises Mercado,<sup>1,2</sup> Karen Torres,<sup>1</sup> Dulce Renee Soto<sup>1</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria sistémica caracterizada por múltiples autoanticuerpos, algunos de ellos patogénicos como anti-Ro/La (bloqueo neonatal), antifosfolípidicos (trombosis) y anti-ADN (nefritis).

**CASOS CLÍNICOS:** Este estudio incluye una serie de casos de nuestra cohorte de lupus eritematoso sistémico que acudieron a urgencias médicas sin diagnóstico previamente establecido. Se identificaron 7 casos de lupus eritematoso sistémico como manifestación inicial de la enfermedad, 5 mujeres y 2 hombres con edad mediana de 17 años. Para el diagnóstico se utilizaron los nuevos criterios de clasificación del ACR/EULAR de 2019 que incluyen siete manifestaciones clínicas (cutáneas, artritis, fiebre, neurológicas, inflamación de serosas, hematológicas y renales) y tres criterios inmunológicos. Se clasifica lupus eritematoso sistémico con una puntuación de 10 o más. Las manifestaciones fueron serositis, trombosis arterial con anticuerpos antifosfolípidos asociados, psicosis, mielitis transversa y probable vasculitis cerebral. Todos recibieron inmunosupresores con dosis altas de esteroides con reducción subsecuente.

**CONCLUSIONES:** Se han descrito varias formas de manifestación inicial del lupus eritematoso sistémico. Se necesita un alto índice de sospecha de enfermedad autoinmunitaria en sujetos jóvenes, particularmente lupus eritematoso sistémico.

**PALABRAS CLAVE:** Lupus eritematoso sistémico; serositis; trombosis arterial; esteroides.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Systemic lupus erythematosus is a systemic inflammatory disease characterized by multiple autoantibodies, some of the pathogenic as anti-Ro/La (neonatal blockade), antiphospholipid (thrombosis) and anti-ADN (nephritis).

**CLINICAL CASES:** This study includes a series of cases from our systemic lupus erythematosus cohort that presented to the emergency room without a previously established diagnosis. Seven cases were identified as the initial manifestation of the disease, 5 women and 2 men with a median age of 17 years. For the diagnosis, the new 2019 ACR/EULAR classification criteria were used, which include seven clinical manifestations (skin, arthritis, fever, neurological, serositis, hematological and kidney) and three immunological criteria. Systemic lupus erythematosus is classified with a score of 10 or more. The manifestations were serositis, arterial thrombosis with associated antiphospholipid antibodies, psychosis, transverse myelitis, and probable cerebral vasculitis. All patients received immunosuppressants with high doses of steroids with subsequent reduction.

**CONCLUSIONS:** Several forms of initial manifestation of systemic lupus erythematosus have been described. A high index of suspicion for autoimmune disease is necessary in young subjects, particularly systemic lupus erythematosus.

**KEYWORDS:** Systemic lupus erythematosus; Serositis; Arterial thrombosis; Steroids.

<sup>1</sup> Hospital General de Mexicali y Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Baja California Campus Mexicali, Mexicali, Baja California, México.

<sup>2</sup> Men C, Investigador C, ISESALUD.

**Recibido:** 3 de noviembre 2021

**Aceptado:** 12 de enero 2022

#### Correspondencia

Ulises Mercado  
abimer2013@gmail.com

**Este artículo debe citarse como:** Mercado U, Torres K, Soto DR. Lupus eritematoso sistémico como manifestación inicial en pacientes admitidos a urgencias médicas. Med Int Méx 2023; 39 (5): 815-820.

## ANTECEDENTES

El lupus eritematoso sistémico, o lupus, es una enfermedad inflamatoria sistémica caracterizada por múltiples autoanticuerpos, algunos de ellos patogénicos como anti-Ro/La (bloqueo neonatal), antifosfolipídicos (trombosis) y anti-ADN (nefritis). La frecuencia de admisión al servicio de urgencias de pacientes con diagnóstico establecido de lupus eritematoso sistémico rara vez se reporta. En una cohorte de 807 participantes con diagnóstico establecido de lupus eritematoso sistémico, 499 (62%) no acudieron a urgencias; 230 (28%) tuvieron una a dos visitas ocasionales y 78 (10%) tuvieron 3 o más visitas al servicio de emergencias.<sup>1</sup> Este último grupo de pacientes fueron más jóvenes, con frecuencia sin empleo, con mayor actividad de la enfermedad, con depresión y mal estado de salud. En esa cohorte solo incluyeron pacientes con enfermedad conocida, pero ¿qué sucede con los pacientes en los que el lupus eritematoso sistémico se manifiesta de modo abrupto amenazando la vida? En este estudio, comunicamos el caso de 7 pacientes de 132 con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (edad mediana de 44 años) como manifestación inicial ingresados a urgencias y clasificados siguiendo los criterios del ACR/EULAR de 2019.<sup>2</sup> **Cuadro 1**

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Paciente femenina de 22 años de edad que acudió a urgencias durante un fin de semana por poliartritis simétrica de forma súbita y exantema eritematoso en la cara anterior del tórax. El diagnóstico en urgencias fue de artritis reumatoide y le administraron dosis bajas de corticosteroides y se citó con el reumatólogo. No tenía antecedentes familiares de enfermedad reumática. La biometría hemática mostró leucopenia y el examen general de orina fue negativo o normal. El factor reumatoide y los anticuerpos antinu-

cleares (AAN), así como el anti-ADN resultaron positivos. La biopsia de piel reveló vasculitis. Se inició terapia con esteroides, pero se agregó al cuadro clínico paraplejía. El neurólogo consideró mielitis transversa por probable trombosis, malformación arteriovenosa o vasculitis. Se iniciaron corticosteroides a altas dosis y bolos de ciclofosfamida. La paciente se recuperó, pero abandonó el tratamiento. Acudió con pérdida del control del esfínter urinario.

### Caso 2

Paciente masculino de 22 años de edad traído por la madre debido a crisis convulsivas recientes sin antecedentes de consumo de drogas o de traumatismo. Se decidió la intubación endotraqueal por estado epiléptico y se iniciaron fármacos anticonvulsivos. La exploración física encontró un eritema en la cara externa del muslo derecho. La biometría hemática, el examen general de orina y la química sanguínea estaban en el rango normal. Los anticuerpos anti-cardiolipina IgG e IgM resultaron en 13 y 20 U/mL. El reumatólogo no consideró síndrome antifosfolipídico y se solicitaron AAN y el anti-ADN; ambos fueron positivos. Se estableció el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con probable vasculitis cerebral. La TAC de cráneo resultó negativa. El paciente recibió bolos de metilprednisolona y anticonvulsivos y luego de la mejoría se citó a la consulta externa. A los 3 meses se repitieron los anticuerpos anti-cardiolipina, los cuales fueron negativos. El reinterrogatorio no reveló fiebre, eritema malar, úlceras orales o artritis. El paciente se perdió para seguimiento.

### Caso 3

Paciente masculino de 17 años de edad, ayudante de mecánico, previamente sano que acudió a urgencias médicas por padecer un cuadro clínico agudo caracterizado por dolor en el pie derecho y cambio de coloración de la piel de 2 horas de evolución. Durante su estancia

**Cuadro 1.** Criterios de clasificación de lupus eritematoso sistémico ACR/EULAR 2019

Criterio de entrada: anticuerpos antinucleares $\geq$ 1:80 en células Hep-2 o su equivalente			
Criterios clínicos	Peso	Inmunológicos	Peso
<b>Anticuerpos antifosfolípidicos</b>			
<b>Constitucional</b>			
Fiebre	2	Anticardiolipina o anti-B2GP1 o anticoagulante lúpico	2
<b>Mucocutáneo</b>			
<b>Proteínas del complemento</b>			
Alopecia no cicatricial	2	C3 o C4 bajos	3
Úlceras orales	2	C3 y C4 bajos	4
Lupus cutáneo subagudo o discoide	4		
Lupus cutáneo agudo	6		
<b>Artritis</b>	6	<b>Anticuerpos altamente específicos</b>	
Sinovitis en 2 o más articulaciones o dolor en 2 o más articulaciones más 30 o más minutos de rigidez matutina		Anti-ADN nativo	6
		Anti-Sm	6
<b>Neurológico</b>			
Delirio	2		
Psicosis	3	Clasifica lupus con una puntuación de 10 o más si cumple el criterio de entrada	
Convulsiones	5		
<b>Serositis</b>			
Derrame pleural o pericárdico	5	Dentro de cada dominio solamente el criterio con mas peso se cuenta para la puntuación total	
Pericarditis aguda	6		
<b>Hematológico</b>			
Leucopenia	3		
Trombocitopenia	4		
Anemia hemolítica autoinmunitaria	4		
<b>Renal</b>			
Proteinuria > 0.5 g/24 h	4		
Biopsia renal tipo II o V ISN/RPS	8		
Biopsia renal tipo III o IV ISN/RPS	10		

mostró necrosis de los ortijos. Solamente refirió artritis leve, aunque podría tratarse de artralgia. Había pulso femoral y poplíteo. El ultrasonido doppler arterial y venoso mostró flujo arterial de las arterias femoral, poplíteo y tibioperonea. Se identificó ausencia de flujo en la arteria tibial posterior por una ocupación sólida. El sistema venoso se encontró permeable. Sin embargo, la angiotomografía no corroboró la opacificación

en la arteria tibial posterior. Ante la sospecha de síndrome antifosfolípídico, lupus eritematoso sistémico o ambos, se solicitaron autoanticuerpos que fueron positivos para anticardiolipina, AAN, anti-ADN y disminución del complemento C3. Fue sometido a amputación hasta el medio pie. Recibió corticosteroides y anticoagulación oral. Durante el seguimiento se colocó una prótesis y continúa tomando anticoagulantes orales.

**Caso 4**

Paciente femenina de 15 años de edad que fue llevada a urgencias por la madre por vagabundeo y lenguaje incoherente. Según la madre, se había extraviado y la encontraron en otro sitio. La paciente no tenía antecedentes de abuso de drogas ni de crisis convulsivas. El interrogatorio mostró a una paciente confundida y con lenguaje incoherente. No sabía dónde se encontraba ni sabía el mes y el día. No se encontró artritis, eritema malar, úlceras orales o fiebre. Los estudios de laboratorio mostraron leucopenia, proteinuria 2+, hematuria y cilindruria. La creatinina sérica fue de 2 mg/dL. Ante la sospecha de lupus se solicitaron AAN y anti-ADN que resultaron positivos y complemento bajo. Se inició la administración de corticosteroides. Se ausentó de la consulta y reingresó con insuficiencia renal.

**Caso 5**

Paciente femenina de 16 años de edad que fue admitida a urgencias por palpitaciones, edema periférico y disnea de 2 días de duración. Negó antecedente de artritis, úlceras orales o fiebre. Tenía disnea con presión arterial de 100/60 mmHg y pulso de 120/min. No había soplo ni frote pericárdico. El electrocardiograma mostró taquicardia sinusal y en la radiografía de tórax se observó cardiomegalia. El laboratorio reveló creatinina sérica de 4.5 mg y potasio de 5.9 mEq/L. La hemoglobina fue de 6.9 g/dL y el examen general de orina reveló proteinuria 3+, hematuria y cilindros granulosos. El ecocardiograma mostró hipocinesia con fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 28% y derrame pericárdico pequeño. Los AAN y el anti-ADN resultaron positivos y el complemento C3 fue de 66 mg/dL (70-176). La paciente recibió bolos IV de metilprednisolona, diuréticos, vasodilatadores, inotrópicos y transfusión de sangre. La creatinina sérica disminuyó a 2.2 mg/dL. Una vez estabilizada la paciente egresó después de 10 días de estar

hospitalizada para continuar tratamiento que incluyó corticosteroides. Cuatro días más tarde reingresó con insuficiencia cardíaca y respiratoria por suspender el tratamiento. Se mantuvo intubada y conectada a ventilación mecánica. Recibió bolos de metilprednisolona además de diuréticos e inotrópicos. Los familiares solicitaron traslado a otra institución de salud.

**Caso 6**

Paciente femenina de 14 años de edad que acudió por padecer fiebre y dificultad respiratoria progresiva de 3 días de duración. La radiografía de tórax mostró derrame pleural izquierdo que ameritó drenaje. Fue trasladada al servicio de pediatría en donde se realizó drenaje pleural. Debido a que la tuberculosis es endémica en Baja California, se inició tratamiento con anti-tuberculosos. La interconsulta con reumatología reveló fiebre, eritema malar, artropatía, anomalías en el examen de orina, leucopenia, trombocitopenia e hipocomplementemia. Los AAN y el anti-ADN resultaron positivos. Se iniciaron corticosteroides, se agregó azatioprina y fue egresada.

**Caso 7**

Paciente femenina de 35 años de edad, previamente sana, con paridad completa y sin antecedentes de importancia, acudió a urgencias por paraplejía súbita. El neurólogo estableció el diagnóstico de mielopatía transversa. Los AAN y el anti-ADN resultaron positivos. Se quejó de artritis reciente y se encontró leucopenia. La TAC fue normal o negativa. Recibió bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida IV. La paciente se recuperó completamente y egresó del servicio. Se efectuaron 6 aplicaciones mensuales de ciclofosfamida y se disminuyeron los corticosteroides.

El **Cuadro 2** resume las características de los pacientes.

**Cuadro 2.** Serie de casos de lupus eritematoso sistémico como manifestación inicial en pacientes admitidos al servicio de urgencias

Sexo/edad (años)	Manifestación clínica inicial	Serología positiva	Biometría hemática CreaS, examen general de orina	Estudios de imagen
Fem, 26	Poliartritis, mielitis, vasculitis de vasos pequeños	AAN Anti-ADN	Leucopenia	Biopsia de piel, radiografía de tórax, tomografía axial computada
Masc, 22	Crisis convulsivas, estado epiléptico	Anti-ADN Títulos bajos de ACL en 2 ocasiones	Normales	Tomografía axial computada de cráneo normal
Masc, 17	Trombosis arterial	AAN, anticoagulante lúpico ACL, anti-ADN	Normales	Ultrasonido Doppler, angiotomografía
Fem, 15	Psicosis	AAN Anti-ADN	Normal	Radiografía de tórax
Fem, 16	Miocarditis Disnea, palpitaciones Edema periférico	AAN Anti-ADN	Anemia no hemolítica CreaS 4 mg Proteinuria 3+ Hematuria	Electrocardiograma Ecocardiograma Fracción de eyección del VI del 28% Derrame pericárdico
Fem, 14	Fiebre, disnea Derrame pleural	AAN Anti-ADN Eritema malar	Leucopenia Trombocitopenia	Drenaje Corticosteroides Azatioprina
Fem, 35	Paraplejia Artritis	AAN Anti-ADN	Leucopenia Mielitis	Bolos de ciclofosfamida y metilprednisolona

## DISCUSIÓN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad heterogénea. Se han descrito varias formas de la enfermedad como manifestación inicial única, como derrame pericárdico, derrame pleural, miocarditis, pancreatitis, crisis convulsivas y trombosis arterial o venosa, entre otras.<sup>3-9</sup> Nuestros pacientes no tenían diagnóstico establecido de lupus, su inicio fue súbito, severo y desafiante. Sin embargo, se ha demostrado que existe una etapa subclínica prolongada de hiperactividad inmunitaria sin manifestaciones clínicas, antes de que la enfermedad se establezca en forma completa (autoinmunidad subclínica).<sup>10</sup>

La manifestación súbita de lupus eritematoso sistémico con frecuencia es difícil de establecer

en el servicio de urgencias; sin embargo, el reconocimiento y tratamiento tempranos consiguieron mejoría notoria. Desafortunadamente, nuestros pacientes abandonan su tratamiento o buscan medicina alternativa.

## REFERENCIAS

1. Panopalis P, Zell Gellis J, Yazdany H, Trupin L, et al. Frequent use of the emergency department among persons with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res* 2010; 62: 401-408. doi: 10.1002/acr.20107.
2. Aringer M, Costenbader KH, Dalkn DI, Brinks R et al. 2019 EULAR/ACR classification criterion for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71: 14001412. doi: 10.1002/art.40930.
3. Fernandes N, Gomes G, Capela C. Presentation of systemic lupus erythematosus (SLE) in emergency department: a case report. *BMC Res Notes* 2013; 6: 181-3. doi: 10.1186/1756-0500-6-181.

4. Kobayashi S, Yoshida M, Kitahara T, Abe Y, et al. Autoimmune pancreatitis as the inicial presentation of systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2007;16: 133-136. doi: 10.1177/0961203306073137.
5. Blanco Ramos M, Cañizaros Carretero MA, Garcia-Fontan EM, Rivo Vázquez JE. Derrame pericárdico como manifestación clínica única de lupus eritematoso sistémico. *An Med Interna (Madrid)* 2006; 23: 80-82.
6. Mercado U, Muñoz LL. Myocarditis in a girl as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2005; 23: 280.
7. Mercado U, Urquiza I, Guardado JA, Araiza-Casillas R. Lupus eritematoso sistémico en hombres. *Med Int Mex* 2021; 37: 167-172. <https://doi.org/10.24245/mim.v37i2.3681>.
8. Chen HC, Lai JH, Kuo SY, Chen CH. Longitudinal myelitis as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Am J Med Sci* 2004; 327: 105-8. doi: 10.1097/00000441-200402000-00011.
9. Bouros D, Panagou P, Papandreou L, Kottakis I et al. Massive bilateral pleural effusion as the only first presentation of systemic lupus erythematosus. *Respiration* 1992; 59: 173-75. doi: 10.1159/000196051.
10. Arbuckle MS, McClain MT, Rubertone MV, Scofield RH, et al. Development of autoantibodies before the clinical onset of systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 1526-33. DOI: 10.1056/NEJMoa021933.

### AVISO PARA LOS AUTORES

*Medicina Interna de México* tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: [www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login](http://www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login) podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal Systems* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.