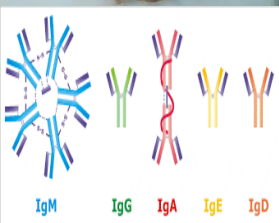
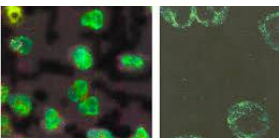
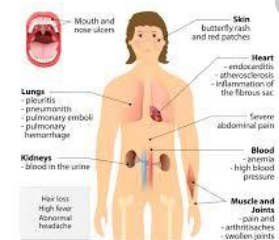


Systemic lupus erythematosus



CASO CLÍNICO

Congreso Nacional del Laboratorio Clínico 2017

Fecha de ingreso: 3 de enero de 2013

AUTOINMUNIDAD

Niña de 9 años

MOTIVO DE CONSULTA: dolor abdominal, fiebre, cefalea

ANTECEDENTES PERSONALES: Embarazo controlado de curso normal. Con ecografías prenatales normales. Serologías negativas, excepto toxoplasmosis inmune. Frotis vaginal EGB positivo bien tratado.

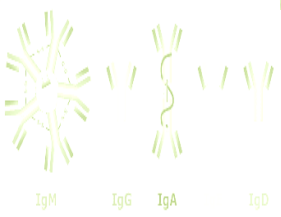
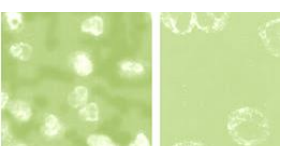
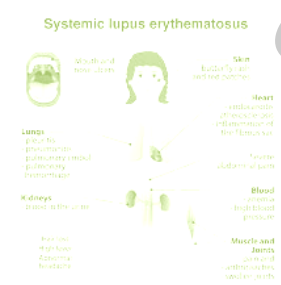
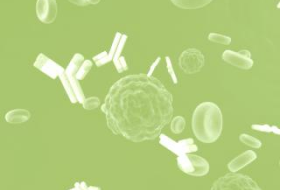
Ingreso neonatal por riesgo de infección por fiebre materna intraparto, con analítica normal. Seguida hasta 2005 en cardiología infantil por FOP.

Ingresos en 2004 y 2005 por neumonía.

Paludismo hace 3 años tras viaje a Guinea.

DPE y DPM dentro de la normalidad. Beikost adecuado.

ANTECEDENTES FAMILIARES: 1 hermana sana de 21 años, dos hermanos sanos de 8 y 3 años. Padres sanos. Madre un aborto previo. El padre no refiere inmunodeficiencias ni antecedentes familiares de VIH tras ser preguntado.



ENFERMEDAD ACTUAL: Hace 3 días comienza con fiebre de hasta 40°C, en tratamiento con antitérmicos, última dosis de ibuprofeno hace 2 horas (hoy máximo de 39°C).

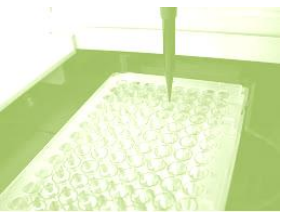
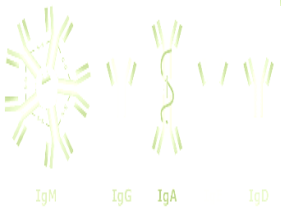
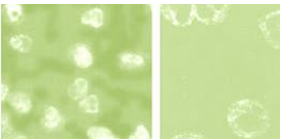
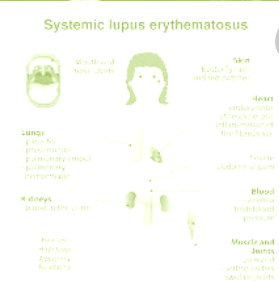
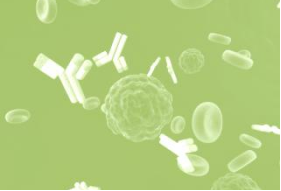
Cefalea frontal, opresiva, que cede parcialmente con ibuprofeno, que no le despierta por la noche, aunque hoy no ha logrado conciliar el sueño.

Dolor abdominal epigástrico de tipo cólico, en este momento más importante que la cefalea. No vómitos. Última deposición ayer de características normales.

No refiere síntomas miccionales.

Tos ocasional y rinorrea leve.

Acudió a este servicio por el mismo motivo hace 2 días, diagnosticándose de síndrome febril de corta evolución con buen estado general, habiéndose realizado una Rx de tórax que resultó normal. Ninguna otra sintomatología acompañante. No ambiente epidémico familiar



EXPLORACIÓN FÍSICA: *Peso 40.1 kg(p72, 0.6 DE) T 36.5°C*

TA: 80/40 FC: 105 lpm.

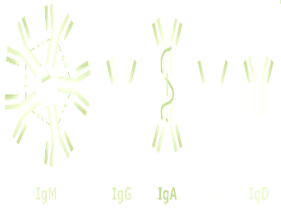
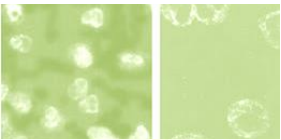
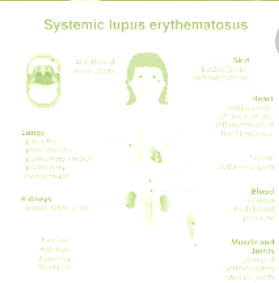
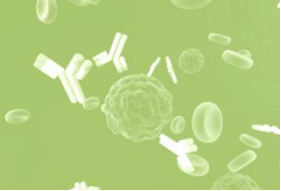
Regular estado general, quejosa.

Buena perfusión y coloración, no palidez de mucosas ni conjuntiva ictérica. Buen estado de hidratación. No tiraje. Taquipneica. No petequias ni exantemas, no púrpura.

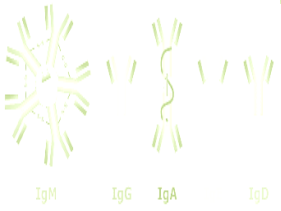
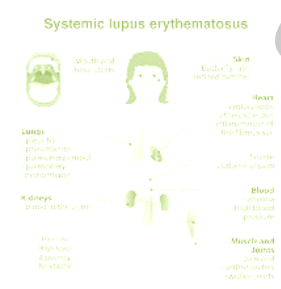
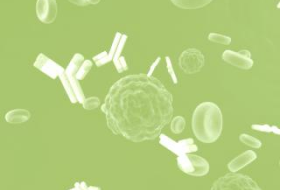
Rigidez de nuca.

*AC: rítmica, no oigo soplos. AP: buena ventilación bilateral, no crepitantes ni sibilancias. ABD: Distendido, **con defensa a la palpación**, no logro palpar nada. Percusión timpánica dolorosa, sobre todo en epigastrio y zona periumbilical. Blumberg negativo. PPR negativa bilateral.*

Faringe: Orofaringe y amígdalas normales. Otoscopia: Tímpano izquierdo sin hallazgos. No visualizo tímpano derecho por cerumen en CAE. Cuello: No adenopatías significativas. Resto sin hallazgos significativos.



EXPLORACIÓN FÍSICA: Neuro: Consciente y orientada. Rigidez de nuca. Kernig negativo. Nivel de conciencia normal. Pupilas isocóricas normorreactivas. No nistagmus espontaneo. Pares craneales normales, simétricos. Fuerza y tono normales simétricos. No paresias. ROT radiales y bicipitales presentes y simétricos. No consigo que relaje los MMII, por lo que no logro reflejos patelares. No clonus. Sensibilidad táctil superficial conservada. No dismetria ni disdiadococinesia. Marcha y variantes normales, no ataxia. FO normal.



Copyright del Laboratorio Clínico 2017

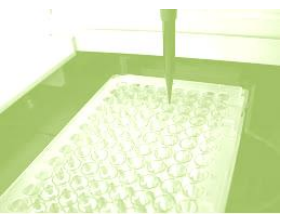
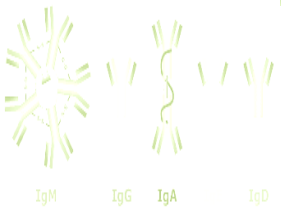
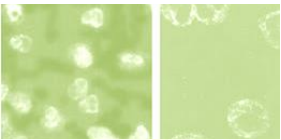
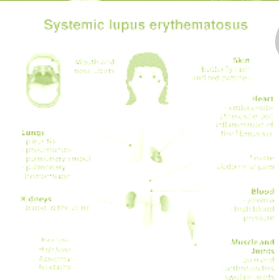
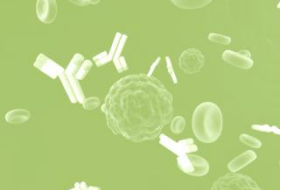
EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Hemograma : Leucocitos 9.730/ μ L (Cayados 4%, Segmentados 80%, Linfocitos 11 %, Monocitos 4%, Eosinófilos 1%), Hematíes 3.58 10^6 / μ L, Hemoglobina 10.10 g/dL, Hematocrito 31.40%, Plaquetas 127.000/ μ L

Glucosa 95.00 mg/dl, Urea 120.00 mg/dl, Creatinina 1.90 mg/dl, Sodio 132.00 mmol/L, Potasio 3.80 mmol/L, Cloruro 101.00 mmol/L, LDH 244.00 U/L, GPT (ALT) 364.00 U/L, GOT (AST) 241.00 U/L, alfa-Amilasa 36.00 U/L, Bilirrubina total 2.10 mg/dl, Bilirrubina conjugada 2.00 mg/dl. Proteína c reactiva: 152.60 mg/L

Orina: Sodio 7.00 mmol/L, Potasio 41.90 mmol/L, Cloruro 25.00 mmol/l, Creatinina 306.10 mg/dl. Cálculos función renal: $EFNa=0.03\%$, $EFK=6.8\%$, $Cr o/Cr p=161.10$ - > IR prerrenal

Coagulación: Tiempo de protrombina 15.13 segundos, Actividad de protrombina 60.16 %, I.N.R. 1.34, APTT (T.Cefalina) 47.14 seg, Fibrinógeno 502.80 mg/dL, Fibrinógeno derivado 740.00 mg/dL

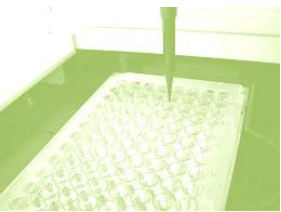
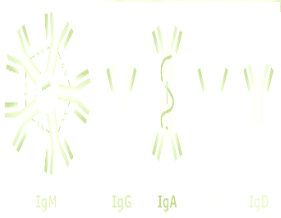
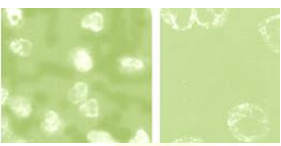
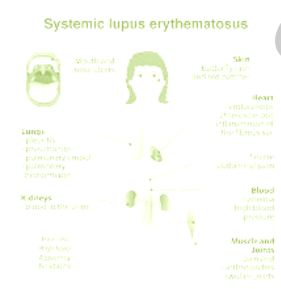
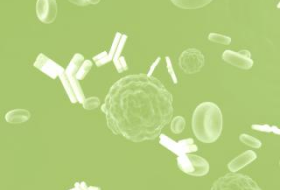


EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

LCR: Glucosa 34.00 mg/dl, Proteínas 144.90 mg/dl, Lactato 4.90 mmol/L, Recuento de leucocitos 3560 cel/mm³, Polimorfonucleares 86%, Linfomononucleares 14%, Recuento de hematíes 21 cel/mm³, Aspecto precentrifugación Turbio, Aspecto postcentrifugación Turbio. Score de Boyer de 6

Test mononucleosis: Negativo.

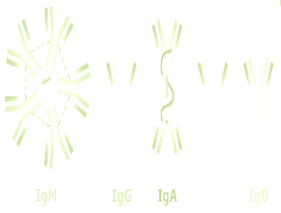
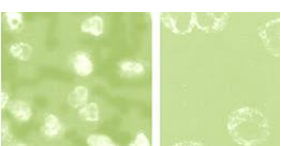
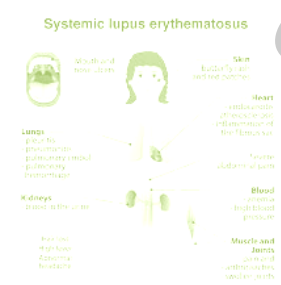
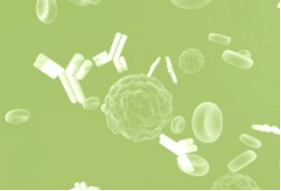
Extensión de sangre periférica: No se observan parásitos, Antígeno *Plasmodium falciparum* Negativo, Ag comun *Plasmodium* Negativo

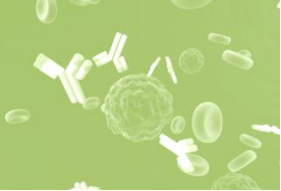


Congreso Nacional del Laboratorio Clínico 2017

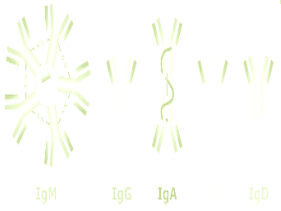
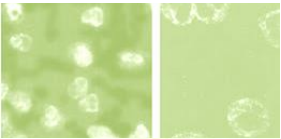
Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia leve. Adenopatías en hilio hepático y FID inespecíficas. Líquido libre escaso.

Ecografía abdomino-pélvica 4h despues:): Se aprecia engrosamiento difuso de la pared de la vesícula que no sugiere colecistitis aguda en ausencia de colelitiasis y con Murphy ecográfico negativo. Podría ser secundario a hepatitis, alteración del balance hídrico etc.. Observamos las adenopatías en hilio hepático inespecíficas pero que también podrían ser de carácter reactivo en el contexto de la paciente





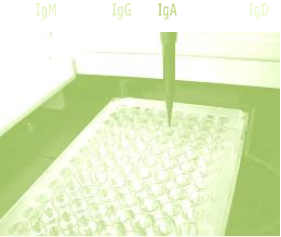
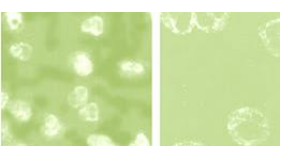
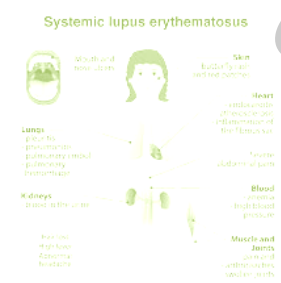
Systemic lupus erythematosus



- **INFECCIOSAS:** Ingresa con tto empírico con cefotaxima y vancomicina por sospecha de meningitis bacteriana.
- **HEMODINÁMICA:** Al ingreso Ta en límite bajo, que remonta tras expansión con $SSF40ml/kg$. Posteriormente buena diuresis, con TA , sin taquicardia ni acidosis
- **FUNCIÓN HEPÁTICA:** al ingreso aumento de transaminasas, en el contexto de cuadro séptico, con discreta alteración en la coagulación. Se administra una dosis de vit K con buena respuesta.
- **METABÓLICO RENAL:** al ingreso insuficiencia renal probablemente prerrenal, que mejora con la expansión de volemia, y la mejoría del cuadro septico. Máxima creatinina la inicio de 1.9

Analítica del día 4

- Hemograma (04/01/2013 12h después de anterior): Leucocitos 15.650/ μ L (Neutrófilos 78.90%, Linfocitos 13.10%, Monocitos 4.00%, Eosinófilos 0.10%, Basófilos 0.60%, LUC 3.40%), Hemoglobina 10.10 g/dL, Hematocrito 30.90%, Plaquetas 184.000/ μ L
- Coagulación (04/01/2013): Tiempo de protrombina 13.57 segundos, Actividad de protrombina 72.94%, I.N.R. 1.20, APTT (T.Cefalina) 46.26 seg, Fibrinógeno 488.20 mg/dL, Fibrinógeno derivado 740.00 mg/dL
- Bioquímica (04/01/2013): Urea 54.00 mg/dl, Creatinina 0.90 mg/dl, LDH 247.00 U/L, GPT (ALT) 264.00 U/L, GOT (AST) 162.00 U/L Bilirrubina total 1.1 mg/dl, Bilirrubina conjugada 0.9 mg/dl, Fosfatasa alcalina 114 U/L, gamma-Glutamiltransferasa 86 U/L
- Proteína c reactiva (04/01/2013) 149.00 mg/L

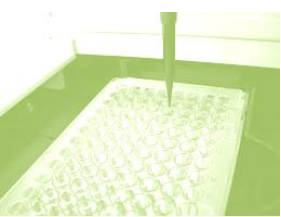
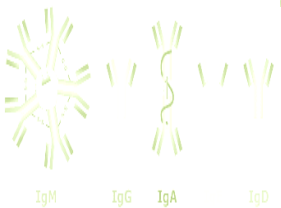
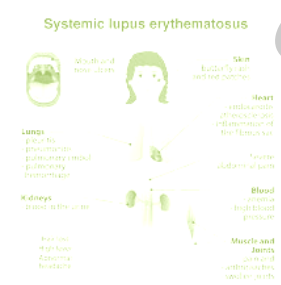
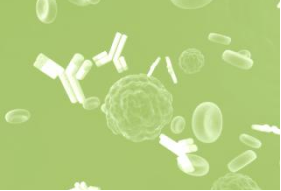


Microbiología

- LCR cultivo: escasa cantidad de *Listeria monocytogenes*
- Hemocultivo: *L. monocytogenes*

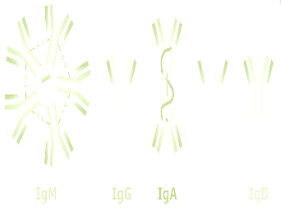
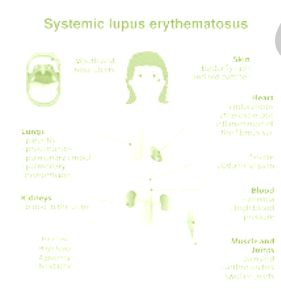
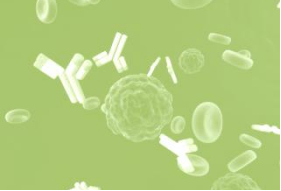


Se ajusta antibioterapia a ampicilina y gentamicina.
Se mantiene este tratamiento durante 21 días.
Mejoría clínica inicial, aunque persiste fiebre hasta el día 12/01, posteriormente afebril. Cefalea intensa inicialmente que no mejora con tratamiento habitual. TAC y RNM sin hallazgos, con mejoría en resultados bioquímicos de LCR, con 2º cultivo negativa. Se diagnostica de SD. Post punción por lo que recibe tratamiento con cafeína durante 5 días. Con importante mejora clínica. Exploración neurológica normal en todo momento. Normalización de parámetros analíticos. Se descarta inmunodeficiencia primaria, o adquirida.



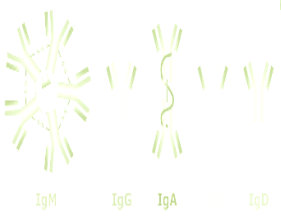
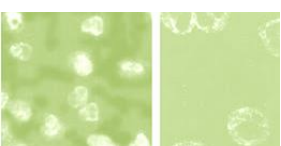
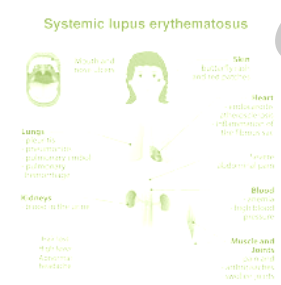
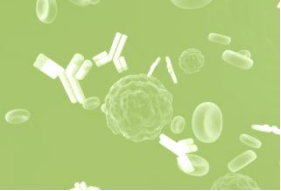
Estudio de inmunodeficiencia

- Inmunoglobulina G 1240.00 mg/dl, Inmunoglobulina M 56.80 mg/dl, Inmunoglobulina A 66.90 mg/dl, Inmunoglobulina E 17.50 UI/ml, Complemento C3 44.10 mg/dl (N: 89-195).
Linfocitos CD4 887/mm³, CD4 % 36.4 %, Linfocitos CD8 285/mm³, CD8 % 11.7 % Inmunoglobulina G 1240.00 mg/dl, Inmunoglobulina M 56.80 mg/dl,
- Ac. Anti HIV Negativo.
- *Subpoblaciones Linfocitarias:* En la muestra recibida, la proporción de las diferentes poblaciones leucocitarias se encuentra dentro de la normalidad, con una adecuada cifra de linfocitos totales para la edad del paciente. Su distribución en células NK, linfocitos B y linfocitos T también es normal con 1613 células TCD4+/ μ y un cociente entre linfocitos TCD4+ y TCD8+ conservado (1,75). El estudio inmunofenotípico muestra que tanto los linfocitos T como los B son células maduras sin datos



Otros estudios

- La PCR va bajando día 10 25,40mg/L
- Día 10: GPT (ALT) 118 U/L, GOT (AST) 86U/L
- Día 12: GPT (ALT) 163 U/L, GOT (AST) 168 U/L, PCR 10,40mg/L
- Día 17: GPT (ALT) 1585.00 U/L GOT (AST) 2327.00 U/L
LDH 581.00 U/L gamma-Glutamiltransferasa 227.00 U/L
Proteína c reactiva 6.70 mg/L
- Día 21: GPT (ALT) 1798.00 U/L, GOT (AST) 2554.00 U/L
- Día 23: Bilirrubina total 3.10 mg/dl, Bilirrubina conjugada 2.6 mg/dl, GPT (ALT) 1639.00 U/L, GOT (AST) 2372.00 U/L, Fosfatasa alcalina 383.00 U/L, (T.Cefalina) 39.47
- - VSG 90.00
- Inmunoglobulina G 5140.00 mg/dl, Inmunoglobulina M 104.00 mg/dl, Inmunoglobulina A 293.00 mg/dl
- RMN abdominal: Hepatoesplenomegalia



Descartar déficit de alfa1-Antitripsina 218.00 mg/dl (92,0 - 200,0)

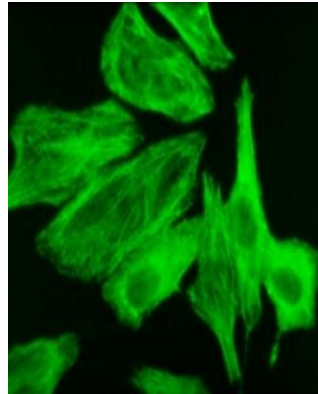
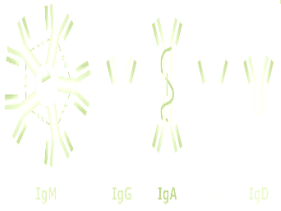
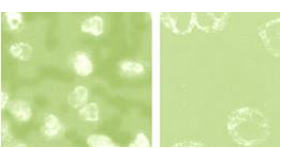
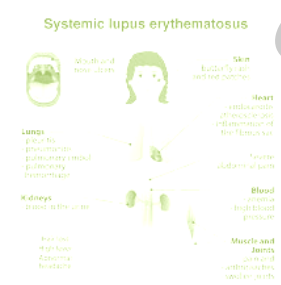
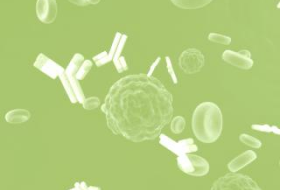
Descartar Wilson: Ceruloplasmina 473 mg/L (250 - 630 mg/L)

ANA+Tejidos

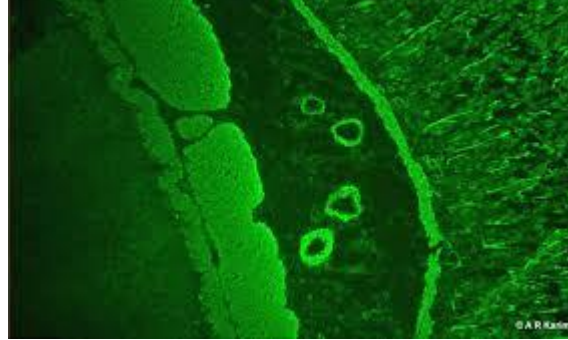
Sospecha de Hepatitis Autoinmune

ANA

AC 15 fibrilar lineal: En esta paciente era muy débil, lo revisamos al ver el triple



Triple
tejido



ASMA con título 1/2560

Congreso Nacional de Patología Clínica 2017



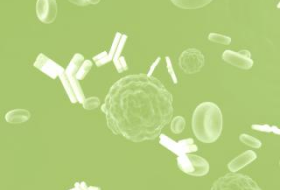
Blotting para F-Actina: +

Exploraciones Complementarias:

Estudio de coagulación previa biopsia: Tiempo de protrombina 14.31 segundos (9,0 - 13,0), Actividad de protrombina 68.62 % (80,0 - 120,0), I.N.R. 1.27 (0,0 - 1,15), APTT (T.Cefalina) 38.13 seg (25,0 - 35,0), Fibrinógeno derivado 348.80 mg/dL (150,0 - 400,0).
Hemograma: Leucocitos 6.05 10³/μL (4,0 - 14,5), Neutrófilos % 36.90 % (40,0 - 75,0), Linfocitos % 49.10 % (25,0 - 45,0), Monocitos % 5.60 % (2,0 - 7,0), Eosinófilos % 3.80 % (1,0 - 5,0), Basófilos % 1.00 % (0,0 - 2,0), Hemoglobina 10.80 g/dL (11,5 - 15,5), Hematocrito 34.40 % (35,0 - 45,0), V.C.M 89.60 fL (77,0 - 95,0), H.C.M 28.00 pg (25,0 - 33,0), C.H.C.M 31.20 g/dL (31,0 - 37,0), RDW (CV) 17.60 % (11,0 - 16,0), Plaquetas 139.00 10³/μL (130,0 - 450,0),
Determinaciones bioquímicas en suero/plasma: Urea 25.00 mg/dl (10,0 - 50,0), Creatinina 0.70 mg/dl (0,5 - 1,1), Albúmina 2.80 g/dl (3,5 - 5,2), Sodio 135.00 mmol/L (135,0 - 147,0), Potasio 4.00 mmol/L (3,5 - 5,0), Cloruro 104.00 mmol/L (95,0 - 106,0), Bilirrubina total 3.50 mg/dl (0,2 - 1,0), Bilirrubina conjugada 2.8 mg/dl (0,1 - 0,5), GPT (ALT) 1497.00 U/L (0,0 - 41,0), GOT (AST) 2020.00 U/L (0,0 - 31,0), Fosfatasa alcalina 391.00 U/L (0,0 - 300,0)

Biopsia hepática para confirmar

DIAGNÓSTICO ANATOMOPATÓLOGICO
HEPATITIS CRÓNICA PERIORTAL CON DISTORSIÓN ARQUITECTURAL Y ACTIVIDAD
INFLAMATORIA INTENSA, COMPATIBLE CON HEPATITIS AUTOINMUNE. ÍNDICES DE ACTIVIDAD:
P3L2F3 (SCHEUER); A3F3 (METAVIR).



Systemic lupus erythematosus

