

Neumonitis lúpica: presentación de un caso

Cinthia Serrano-Virlán^{ID}, Juan Antonio Sevilla-Blanco^{ID} y María del Pilar Lobato-de la Sierra^{ID}

Servicios de Reumatología, Medicina Interna y Neumología. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

Recibido: 11/12/2022

Aceptado: 08/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Serrano-Virlán C, Sevilla-Blanco JA, Lobato-de la Sierra MP. Neumonitis lúpica: presentación de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 32-34. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a11>.

Cite this as: Serrano-Virlán C, Sevilla-Blanco JA, Lobato-de la Sierra MP. *Lupus pneumonitis: presentation of a case*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 32-34. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a11>.

Autor para correspondencia: Cinthia Serrano-Virlán. cynthia_1612@hotmail.com

Palabras clave

- Neumonitis lúpica aguda
- Lupus eritematoso sistémico
- Corticosteroides
- Ciclofosfamida

Keywords

- *Acute lupus pneumonitis*
- *Systemic lupus erythematosus*
- *Corticosteroids*
- *Cyclophosphamide*

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica. Las manifestaciones pleuropulmonares se presentan casi en un 50 % de los pacientes en el transcurso de la enfermedad. De todas las manifestaciones, la neumonitis lúpica aguda (NLA) es una complicación inusual, cuya presentación clínica se caracteriza por fiebre, disnea, pleuritis y tos con mínima expectoración. La base del tratamiento son los corticosteroides sistémicos e inmunodepresores a dosis altas. El objetivo de este artículo es describir una complicación infrecuente y con elevada mortalidad en pacientes afectados de lupus eritematoso sistémico.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease. Pleuropulmonary manifestations occur in almost 50 % of patients during the course of the disease. Of all of the manifestations, acute lupus pneumonitis (ALP) is an unusual complication, the clinical presentation of which is characterized by fever, dyspnea, pleurisy, and cough with minimal expectoration. The mainstay of treatment is systemic corticosteroids and high-dose immunosuppressants. The objective of this article is to describe an infrequent complication with high mortality in patients with systemic lupus erythematosus.

Puntos destacados

- La NLA es una complicación pulmonar infrecuente del LES, pero con elevada mortalidad.
- Su diagnóstico diferencial incluye procesos infecciosos, hemorragia alveolar o embolismo pulmonar.

Introducción

El LES es la enfermedad autoinmune con mayor prevalencia de afectación pulmonar. Aproximadamente el 50 % de los pacientes sufren complicaciones pleuropulmonares en alguna ocasión en el transcurso de la enfermedad, asociándose a mayor mortalidad². Dichas complicaciones pulmonares no se relacionan con marcadores séricos que se emplean para evaluar la actividad de la enfermedad. Resulta fundamental descartar procesos infecciosos en una primera asistencia, ya que la patología pulmonar más frecuente es la infección bacteriana, siendo a su vez la causa de muerte más frecuente en lo referente a la afectación pulmonar. A su vez, diversos fármacos pueden ocasionar neumonitis o incluso provocar una progresión de enfermedad intersticial, tales como metotrexato o leflunomida.

En lo referente a la NLA, la prevalencia de la misma es variable en torno al 2 y al 9%¹. Su forma de presentación es aguda y con clínica inespecífica consistente en tos, disnea y fiebre, existiendo incluso hipoxemia e insuficiencia respiratoria aguda en casos graves. Las imágenes radiológicas características son los infiltrados alveolares uni o bilaterales de predominio basal.

Caso clínico

Antecedentes

Mujer de 51 años de edad que acudió a Urgencias tras inicio de cuadro consistente en tos, fiebre de hasta 39°C y disnea de 3 días de evolución con empeoramiento progresivo. Respecto a sus antecedentes, no presentaba alergias medicamentosas conocidas. Sin hábitos tóxicos. Un hijo sano tras cesárea. No otras intervenciones quirúrgicas. Sin relación con el medio rural, no tenía mascotas en domicilio. Sin antecedentes familiares de interés. Diagnóstico de LES en 1994 tras biopsia de lesiones cutáneas compatibles con paniculitis lúpica y lupus profundo, eritema malar, fiebre, leucopenia, aftas orales, así como anticuerpos antinucleares positivos y anti-DNA a título elevado. Inició tratamiento con hidroclicloroquina suspendido posteriormente tras pérdida de seguimiento por parte de la paciente.

Acude dos meses antes a consulta refiriendo poliartralgias de características inflamatorias sin evidencia de artritis, iniciando tratamiento con leflunomida y prednisona oral. Un mes después, aparición de nuevas lesiones cutáneas en región malar y en tronco compatibles con lupus cutáneo agudo, así como hipocomplementemia, leucocitopenia y aumento del título de anti-DNA. Se aumenta dosis de prednisona oral y se sustituye leflunomida por metotrexato.

Enfermedad actual

A su llegada a Urgencias, presentaba taquipnea (24 respiraciones por minuto), disnea y febrícula (temperatura 37,6°C). Se extraen análisis y se realiza radiografía de tórax y electrocardiograma. En el electrocardiograma no se apreciaban alteraciones, en la radiografía de tórax se visualizaba un infiltrado alveolo-intersticial bilateral (figura 1), y en los análisis cifras elevadas de GPT, GOT y GGT, proteína C reactiva 5,6 mg/L (0-4mg/L) con ácido láctico, procalcitonina y gasometría venosa dentro de la normalidad, y hemograma con Hb de 9,7 gr/dL (13,5-17,5 gr/dL) y leucocitos $2,97 \times 10^3/l$ ($4-10 \times 10^3/dL$). También se realiza PCR para SARS-COV-2 con resultado negativo.

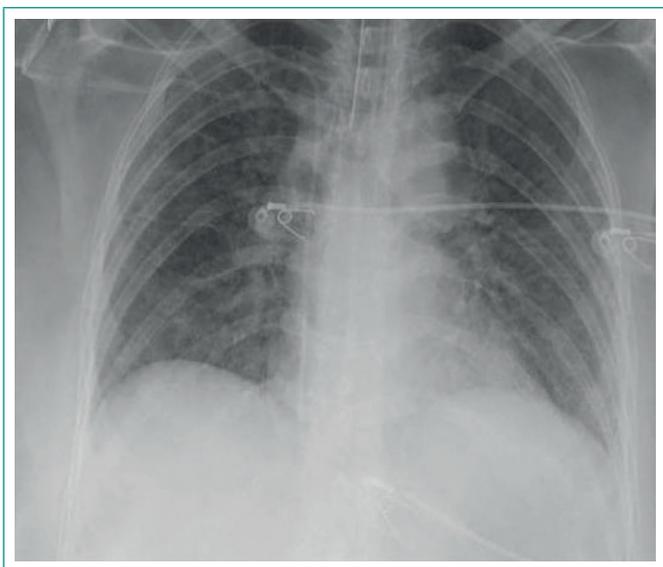


Figura 1. Infiltrado alveolo-intersticial bilateral.

Exploración física

Durante su estancia en Observación, sufre empeoramiento brusco con aumento de la disnea requiriendo ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) bajo efectos de sedoanalgesia, conectada a ventilación mecánica (SAO_2 96 % con FiO_2 de 1) con las siguientes constantes vitales: PA 130/75 mmHg. FC 58 lat/min. T^a 34,5°C. A la auscultación cardíaca se apreciaban tonos rítmicos sin soplos y a la auscultación respiratoria crepitantes bibasales secos. Se inicia cobertura antibiótica y antifúngica empírica, en este caso con meropenem, cotrimoxazol y anfotericina, además de trimetoprim.

Pruebas complementarias

Con respecto a las pruebas complementarias, se realiza un lavado broncoalveolar con resultados de PCR positiva para el virus del herpes simple tipo 1 sin crecimiento bacteriano y sin predominio de polimorfonucleares, iniciándose tratamiento con aciclovir. Se extraen hemocultivos y urocultivos por picos febriles, sin aislamientos microbiológicos, y se realizan controles analíticos en los días sucesivos con empeoramiento de cifras de GGT, GPT y GOT, siendo el resto similar a los análisis previos, manteniéndose dentro de la normalidad los reactivos de fase aguda. Se extraen serologías de virus hepatotropos, así como orina de 24 horas, complemento y anti-DNA para valorar la actividad

de su enfermedad de base, sin hallazgos de interés en serologías, orina de 24 horas con escasa proteinuria y cilindros hemáticos, cifras de C3 en descenso, normalidad de C4 y anti-DNA en aumento (con respecto a analíticas previas de sus consultas).

Evolución

Ante la escasa mejoría de la paciente, manteniéndose en situación de hipoxemia, se plantea la posibilidad de realizar una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax con sospecha de complicación pleuropulmonar del LES.

Se realiza TAC de tórax apreciando un patrón en vidrio deslustrado de prácticamente la totalidad del parénquima pulmonar con engrosamiento de los septos interlobulillares, con tractos fibrosos y áreas periféricas con imagen de panalización, bronquiectasias por tracción, sugestivos de neumonitis lúpica aguda (figuras 2 y 3).



Figura 2. TAC de tórax. Patrón en vidrio deslustrado de la totalidad del parénquima pulmonar con tractos fibrosos y panalización.

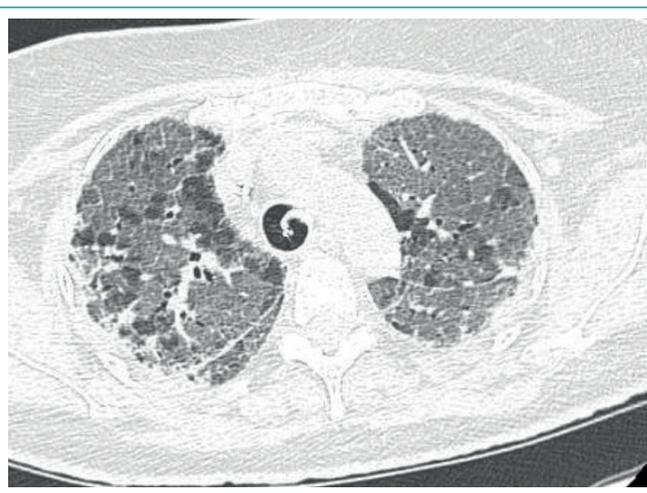


Figura 3. TAC de tórax. Patrón en vidrio deslustrado de la totalidad del parénquima pulmonar con tractos fibrosos y panalización.

Tras dicho resultado, se retira antibioterapia y antifúngicos, se inician pulsos de metilprednisolona 1 gramo/día durante 3 días sin mejoría clínica alguna, continuándose con pulsos de ciclofosfamida intravenosa a dosis de 500 mg, dada la experiencia con dicho tratamiento y la rapidez de acción que se perseguía. Finalmente, tras dos días del tratamiento con ciclofosfamida mantiene situación de extrema gravedad decidiéndose de forma consensuada con sus familiares limitación del esfuerzo terapéutico, falleciendo pocas horas después.

Compromiso pleural	Afectación parenquimatosa	Afectación vascular	Afectación de los músculos respiratorios	Vías respiratorias
Pleuritis	Neumonitis aguda	Hipoxemia aguda reversible	Síndrome del pulmón encogido	Cáncer
Derrame pleural	Neumonitis crónica	Tromboembolismo pulmonar		Flujo de aire limitado
		Hemorragia alveolar		

Tabla 1. Manifestaciones pulmonares del LES⁴.

Diagnóstico

Se trata de una paciente joven, con un cuadro clínico respiratorio. Es necesario elaborar siempre un amplio diagnóstico diferencial, teniendo en cuenta el importante antecedente que supone el LES.

En primer lugar, debíamos centrarnos en un proceso infeccioso, iniciando cobertura antibiótica empírica tras toma de cultivos para posteriormente retirar dicha medicación o desescalarla, por lo que se inició cobertura antibiótica de amplio espectro y antifúngica, dada la inmunosupresión de la paciente. Debe realizarse un lavado broncoalveolar con el fin de descartar dicho proceso infeccioso observándose un aumento de la celularidad a expensas de polimorfonucleares neutrófilos. En este caso obtuvimos resultados de una posible infección herpética, por la que se inició tratamiento con aciclovir, teniendo en cuenta que bien pudiese haber sido el desencadenante del cuadro clínico de la paciente.

En la mayoría de los casos se aprecia previamente exacerbación de la enfermedad de base, ya sea con empeoramiento del dominio cutáneo, renal, cardíaco, etc.

La mortalidad es elevada, en torno al 50 %, persistiendo el resto con una afectación de la función respiratoria e infiltrados intersticiales, pudiendo incluso progresar a una neumonitis crónica intersticial.

En cuanto al tratamiento³, se debe iniciar terapia antibiótica empírica hasta que se descarte un proceso infeccioso subyacente, así como tratamiento corticoideo con metilprednisolona a dosis de 1 gramo/día durante 3 días, añadiendo a dicho esquema de tratamiento un inmunosupresor. Como inmunosupresor asociado se emplea con mayor frecuencia la ciclofosfamida, existiendo estudios y reporte de casos con azatioprina, gammaglobulinas intravenosas, plasmaféresis o rituximab. En este caso se optó por ciclofosfamida ante la gravedad clínica que presentaba la paciente, como opción más rápida, y por mayor

experiencia con el fármaco, aunque cierto es que resulta cuestionable por el posible agravante infeccioso, a pesar de terapia antimicrobiana.

Discusión y conclusiones

Como conclusiones, este caso ilustra la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial amplio en un paciente afecto de LES con manifestaciones pleuropulmonares (tabla 1)⁴, así como la necesidad de iniciar un tratamiento lo más precoz posible dada la elevada mortalidad de determinadas complicaciones relacionadas.

Asimismo, resulta de importancia para los pacientes con esta patología autoinmune establecer la continuidad de un seguimiento, aunque se encuentren en fase de inactividad o remisión clínico-analítica, y el mantenimiento del tratamiento (en el caso de esta paciente con antipalúdicos) salvo criterio médico.

Bibliografía

1. Aguilera-Pickens G, Abud-Mendoza C. Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus: pleural involvement, acute pneumonitis, chronic interstitial lung disease and diffuse alveolar hemorrhage. *Reumatol Clin (Engl Ed)*. 2018; 14(5): 294-300. doi: <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2018.03.012> (último acceso ene. 2023).
2. Hannah JR, D'Cruz DP. Pulmonary Complications of Systemic Lupus Erythematosus. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019 Apr;40(2):227-234. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0039-1685537> (último acceso mar. 2023).
3. Carrillo Esper R, Peña Pérez C. Neumonitis lúpica unilateral. *Med Int Mex*. 2012; 28(4): 374-379. Accesible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2012/mim124m.pdf>. (último acceso mar. 2023).
4. Gómez Carrera L, Bonilla Hernan G. Pulmonary manifestations of collagen diseases. *Arch Bronconeumol*. 2013; 49(6): 249-60. doi: <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2012.11.005> (último acceso mar. 2023).