



Mútua Terrassa

Caso clínico

Sociedad Catalana de Reumatología

Mihail Mihaylov Grigorov

Médico Interno Residente R3

Hospital Universitario Mútua de Terrassa, Barcelona

06.02.2015

ÍNDICE:

- **Caso clínico**
- **Diagnósticos diferenciales**
- **Desarrollo de la discusión**
- **Conclusiones**

- **Caso clínico:**

- **Niña de 11 años de edad que consulta por dolor abdominal**



- Antecedentes personales:

Natural de Ecuador, sin viajes recientes, vacunaciones correctas

- Antecedentes patológicos importantes:

1. Pubertad precoz tratada con GnRH durante dos años

2. Púrpura trombocitopénica idiopática y anemia ferropénica-dx hace 2 meses a raíz de petequias en EEII y gingivorragia

plaquetas - **5.300**

anemia con Hb de **7.4** g/dL, Hto de 22%, VCM de **74.6** fL.

**Ingreso en planta de
Hematología**

Estudio de anemias:	Patrón ferropénico
Extensión en sangre periférica	sin alteraciones.
Inmunofenotipo en MO	sin alteraciones
Serologías	VHB, VHC, VHA, VIH 1-2, CMV, EBV, Herpes virus 6, Leishmania infantum, Parvovirus B-19, Rubeola, Toxoplasma gondii, Varicela zoster, Herpes virus 2, HTLV I-II, todo negativo.
PCR en sangre de VEB, CMV, Adenovirus, Parvovirus B-19, VHH 6,	todo negativo
Estudio de autoinmunidad	ANA 1/640 patrón moteado, anti-músculo liso negativo, anti-Ro negativo, anti-La negativo, anti-cardiolipina IgM e IgG negativo. IgA anti-transglutaminasa y As anti-endomisio negativo.
Grupo sanguíneo y Rh:	0+. Coombs negativo.
Ecografía abdominal:	Normal
Sangre oculta en heces:	Positiva en alguna determinación de forma intermitente.

Tratamiento en planta:

**Inmunoglobulinas
e.v.- sin respuesta**

Metilprednisolona
3mg/kg/día 7 días y
normalización del
número de plaquetas

- Durante el ingreso presentó dolor abdominal con SOH positiva en alguna determinación, con ECO abdominal normal → posible **gastritis** por corticoterapia

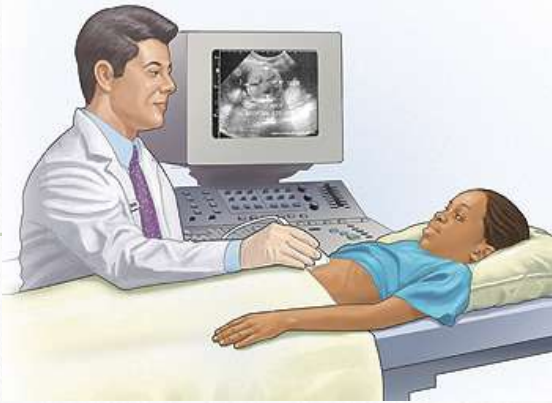
Al alta- suplementos de hierro y IBP's

Enfermedad actual:

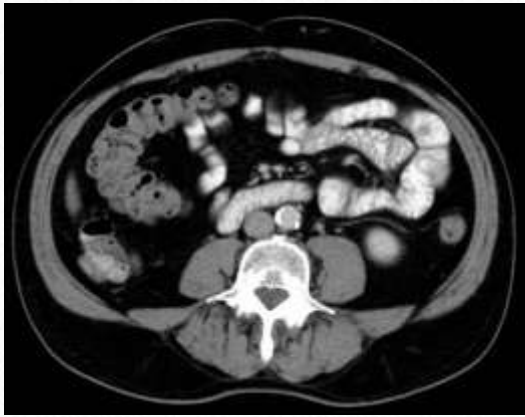
- Dolor abdominal de 6 días de evolución
- Vómitos biliosos (5-10 al día)
- Deposiciones oscuras
- SOH positiva en las últimas 48 horas



Pruebas realizadas previo al traslado a Hospital Vall d'Hebron:



Líquido libre, franca
hipomovilidad intestinal y
paredes intestinales engrosadas



Cambios **inflamatorios parietales difusos** --- cámara gástrica, marco duodenal e intestino delgado. **Líquido libre** intraabdominal perihepático, perivesicular, periesplénico, interasas. **Mesenteritis global**; adenopatías mesentéricas visibles en mesogastrio/flanco izquierdo.

Traslado al Hospital Vall d'Hebron:

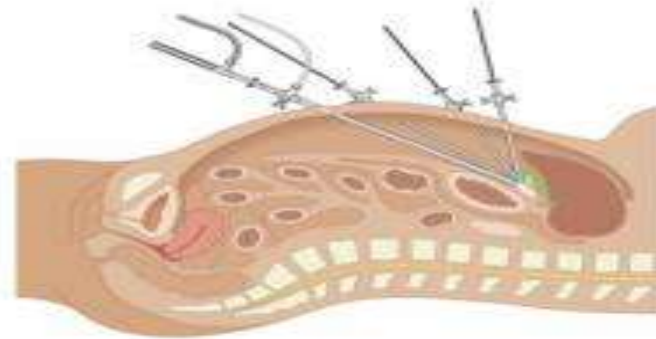


TA: 120/87 mmHg
FC: 80 lpm T: 36°C
Sat: 99%



Regular estado general. Aspecto de dolor.
ACR: buena entrada de aire bilateral. Tonos rítmicos sin soplos.
ABD: Abdomen blando y depresible, **doloroso a la palpación de hemiabdomen superior**, flanco derecho y ambas fosas ilíacas de predominio derecho. **Blumberg positivo.**

Hallazgos de TAC y clínica



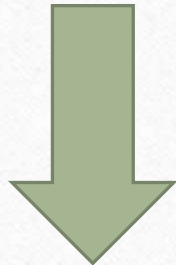
Diagnóstico de presunción:

peritonitis primaria



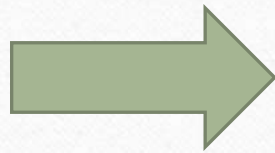
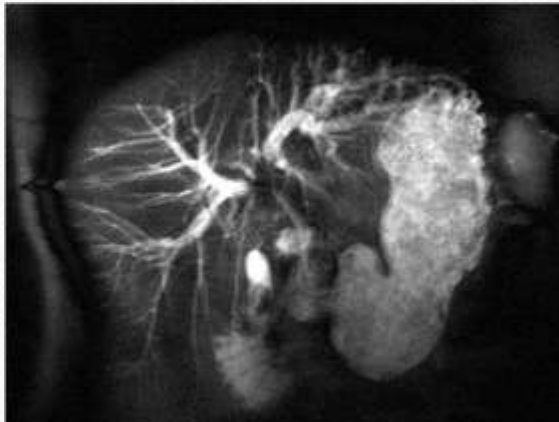
700 cc de líquido intraabdominal

Íleon con pared edematosa y apéndice normal

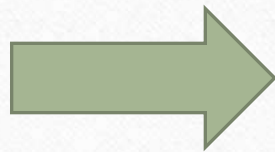


Tratamiento específico e ingreso en planta para estudio

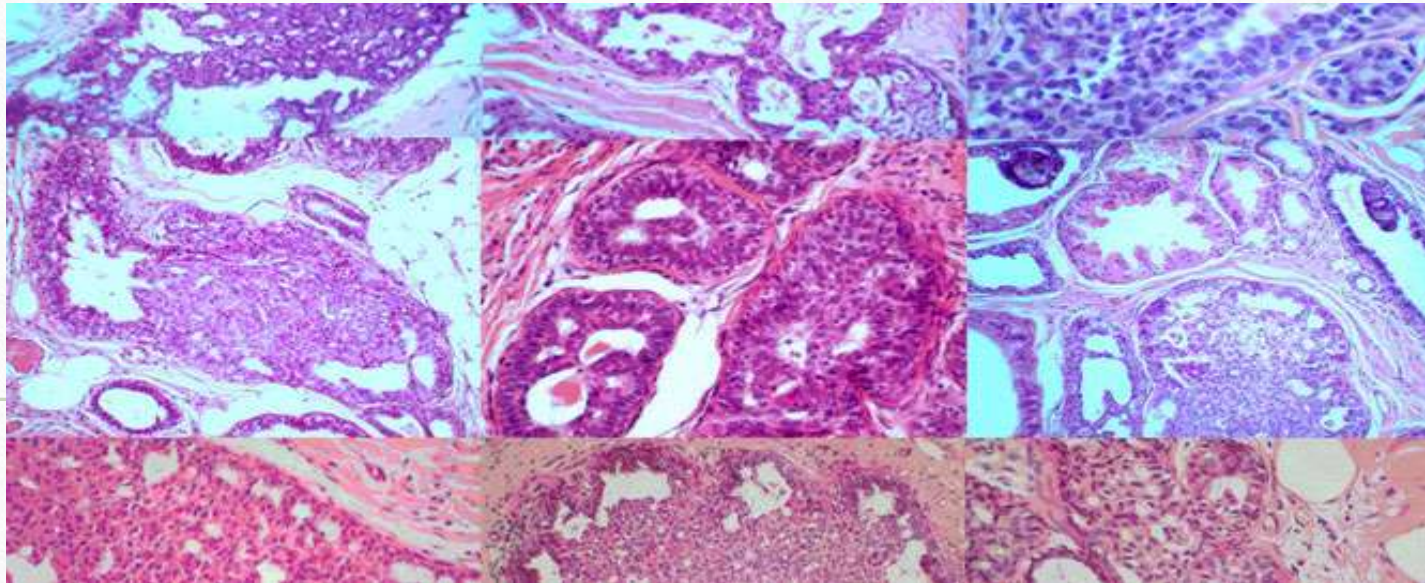
<p>Estudio del líquido peritoneal</p>	<p>Tinción de Gram negativa. Cultivo aerobio y anaerobio negativo. Células 600, PMN 24%, glucosa 121 mg/dL, proteínas 5.4d/dL, amilasa pancreática 41.4 UI/L, LDH 1496 UI/L.</p>
<p>Analítica general (1r día de ingreso):</p>	<p>Analítica general (1r día de ingreso): Hematíes 4.1x10E12/L (3.9-4.9), Hemoglobina 11.1 g/dL (11.8-14.7), Hematocrito 32.8 % (35.9-44.1), VCM 80.1 fL (82.1-96.2), leucocitos 9.1 x10E9/L (fórmula normal), plaquetas 284.5 x10E9/L (147-386), Glucosa 101 mg/dL (71-110), Urea 18 mg/dL (16-47), Creatinina 0.62 mg/dL (0.26-0.77), Bilirrubina directa < 0.1 mg/dL (0.10-0.48), Albúmina 2.74 g/dL (3.4-4.8), PCR 2.21 mg/dL (<0.5), sodio 137.0 mmol/L, potasio 3.35 mmol/L, Cloruro 106 mmol/L. Calcio 7.2 mg/dL, AST 23 UI/L, ALT 13 UI/L, LDH 513 UI/L (190-330), alfa-amilasa pancreática 62 UI/L (8-53), VSG 58 mm/1h (<20).</p>
<p>Inmunoglobulinas (1r día de ingreso):</p>	<p>sIgG 1176, IgA 132, IgM 94, IgG1 840, IgG2 315, IgG3 105, IgG4 24.</p>
<p>Orina (1r día de ingreso):</p>	<p>creatinina 65mg/dL, proteína 31 mg/dL, sodio <10, potasio 15.19, cloro <10, osmolaridad 352 mOsm/Kg (500-800).</p>



(3r día de ingreso): Conclusión:
afectación gástrica e intestinal difusa
con engrosamiento mucoso compatible
con **enteritis**.



(7º día de ingreso): esófago con áreas
inflamatorias parcheadas. Estómago con
lesiones de tipo erosivo sin aparente estructura
ulcerosa. Duodeno con áreas blanquecinas e
inflamatorias.



Estómago y duodeno

Conclusión: gastritis crónica con patrón de **gastritis linfocítica**.
Duodenitis crónica con patrón de **duodenitis linfocítica** (tipo I de la clasificación de MARSH).

Al 8º día de ingreso:

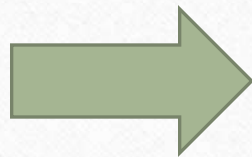
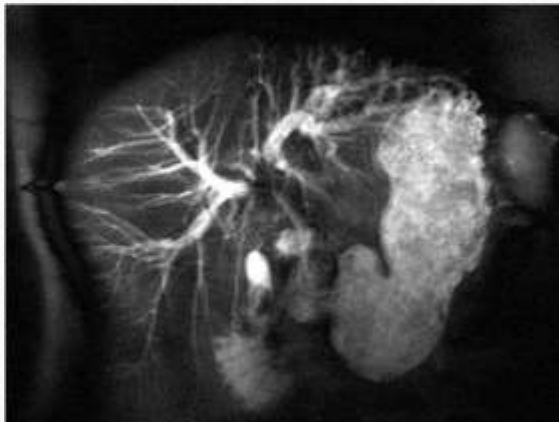
lesiones **anulares**
eritematodescamativas zona esternal
y eritema doloroso en zonas tenares e
hipotenares de ambas manos



Epidermis y dermis sin
alteraciones histológicas
significativas. Estudio histológico
no específico

La paciente permaneció **sintomática**

- retenciones biliosas
- nutrición parenteral
- elevación progresiva de amilasa pancreática y lipasa



(12° día de ingreso): hallazgo compatible con la sospecha clínica de **pancreatitis aguda** en grado leve-moderado (corresponde a Grado B en la calificación de Balthazar). Mejoría de la distensión intestinal.

Con esta evocación
se solicitó una
prueba de



se solicitó una
o que dio el

Síntomas guía

1. Dolor abdominal: afectación digestiva

(duodenitis, enteritis, peritonitis aséptica, pancreatitis)



Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein-Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Infecciones

Enfermedades genéticas y
déficits enzimáticos:

Fibrosis quística

Mucopolisacaridosis

Afectación
digestiva

Fiebres periódicas y síndromes
autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Infecciones



- No presenta síndrome febril
- No presenta cuadro séptico(constantes vitales estables)
- Tinción GRAM y cultivo negativo (líquido peritoneal)
- Parámetros analíticos (PCR, VSG) discretamente aumentados

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein -Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Infecciones

Enfermedades genéticas y
déficits enzimáticos:

Fibrosis quística

Mucopolisacaridosis

Afectación
digestiva

Fiebres periódicas y síndromes
autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Vasculitis:

- Poliarteritis nodosa (PAN)



dolor abdominal,
infarto intestinal,
hemorragias

-
- Poliarteritis microscópica (PAM)



dolor abdominal
hemorragias

- Vasculitis ANCA: Churg Straus



40% dolor abdominal,
náuseas, vómitos, diarrea,
abdomen agudo, hemorragia o
perforación

Vasculitis:

- Púrpura de Schönlein-Henoch →

36%, hemorragias intestinal,
pancreatitis, vómitos,
melenas

- Urticaria vasculitis
hipocomplementémica →

25%, dolor abdominal,
náuseas, vómitos

- Behçet →

raro, diarreas, abdomen
agudo, pancolitis, dxx con
EII, Budd Chiari

- Kawasaki →

dolor abdominal agudo $\frac{1}{4}$,
diarrea acuosa, hydrops
vesícula, edema intestinal

Enfermedades genéticas y déficits enzimáticos:

- **Mucopolisacaridosis**- enfermedades por déficit enzimático, multisistémicas, la mayor parte con elevación de los marcadores de laboratorio

Manifestaciones digestivas poco frecuentes:

Hepato/esplenomegalia y dolor abdominal inespecífico

TIPO	EPÓNIMO	ENZIMA	SUBSTRATO	LOCUS CROMOSÓMICO	
MPS I	IH	Hurler	Heparan sulfato	4p16.3	
	IS	Scheie			
	IH/S	Hurler-S			
MPS II	Hunter			Xq28	
MPS III	A	SanFilippo	α -N-Acetilglucosaminidasa	17q25.3	
	B		α -glucosaminidasa	17q21	
	C		acetiltransferasa	8p11.1	
	D		N-Acetilglucosamina 6-sulfatasa	12q14	
MPS IV	A	Morquio	Galactosa 6-sulfatasa	Keratan sulfato, condroitin 6-sulfato	16q24.3
	B		α -Galactosidasa	Keratan sulfato	3p21.33
MPS VI	Maroteaux-Lamy	Arylsulfatasa B		Dermatan sulfato	5q13-q14
MPS VII	Sly	α -Glucuronidasa		Dermatan y heparan sulfato, condroitin 4 y 6 sulfato	7q21.11
MPS IX		α -Hialuronidasa		Ác. Hialurónico	3p21.2 – p21.3

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein-Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Enfermedades genéticas y déficits enzimáticos:

Fibrosis quística

Mucopolisacaridosis

**Afectación
digestiva**

Fiebres periódicas y síndromes autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

**Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn**

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

LES

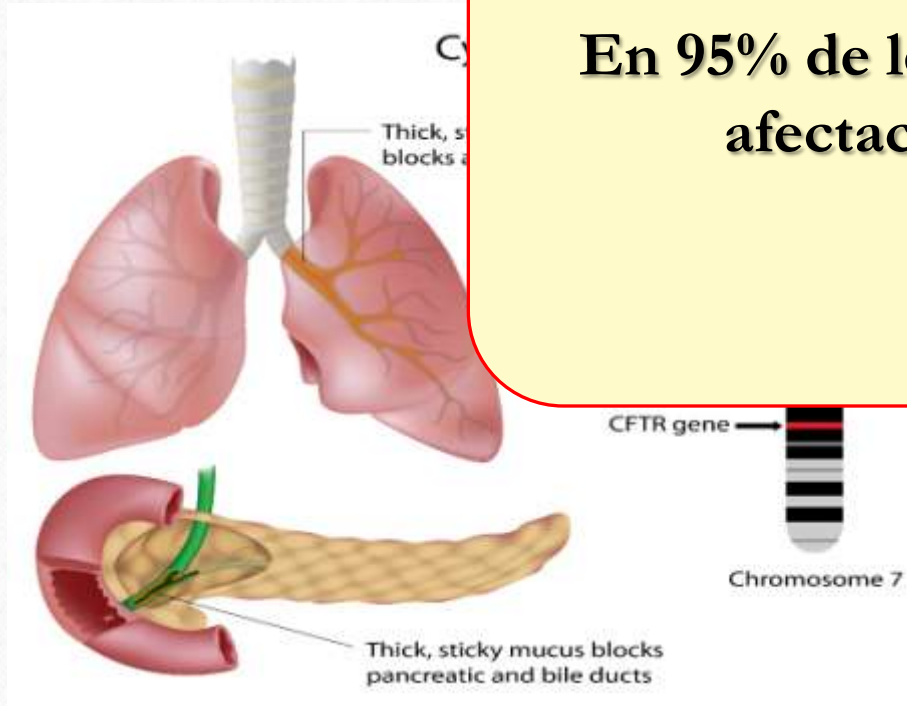
Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Enfermedades genéticas y déficits enzimáticos:

- **Fibrosis quística** o mucoviscidosis (del lat. *muccus*, "moco", y *viscōsus*, "pegajoso") enfermedad genética, localizada en el cromosoma 7, alteración del transporte de Cl



En 95% de los pacientes existe afectación pulmonar

- Pancreatitis -15% como primera manifestación
- Pancreatitis crónica en 1-2% de los pacientes

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein-Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Fiebres periódicas y síndromes autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

Enfermedades genéticas y déficits enzimáticos:

Fibrosis quística

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

**Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn**

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Fiebres periódicas y síndromes autoinflamatorios

- Fiebre mediterránea familiar



- Síndrome periódico asociado

- Síndrome de Hiper IgD

**Dato importante:
ausencia de fiebre**

**En 98% de los pacientes-síntoma
principal**

dolor abdominal en
90% secundario a
peritonitis aséptica,
obstrucción intestinal

dolor abdominal
agudo, **peritonitis**
aséptica como 2º
síntoma

dolor abdominal, raro-
náuseas, vómitos o
diarrea

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein -Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

Fiebres periódicas y síndromes autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

LES

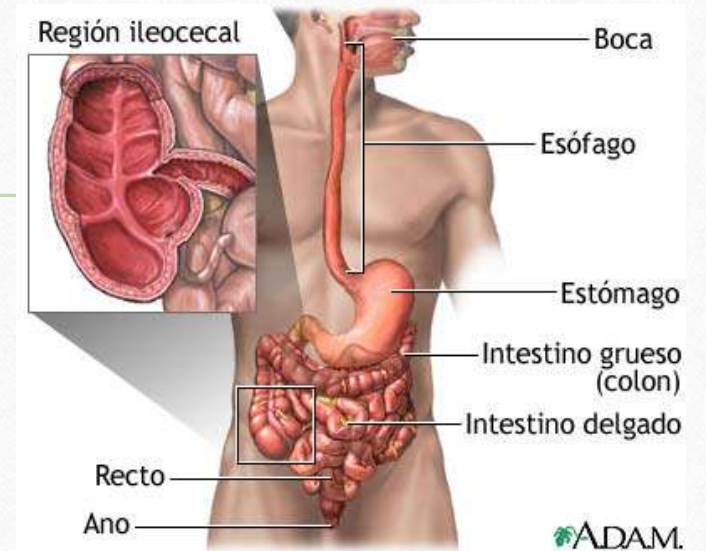
Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Enfermedad inflamatoria intestinal: Crohn

- Dolor abdominal
- Náuseas, vómitos, diarreas
- Pérdida de peso, anorexia, malabsorción
- Afectación gastroduodenal, enteritis, ileocolitis, colitis
- Obstrucciones intestinales, fístulas, abscesos, úlceras, perforación intestinal



Enfermedades autoinmunes sistémicas:

- Lupus eritematoso sistémico



dolor abdominal 24-40%,
diarreas, vómitos, peritonitis
aséptica, pancreatitis, enteritis,
perforaciones

- Sarcoidosis infantil



dolor abdominal,
hepato/espelnomegalia,
hepatitis raro

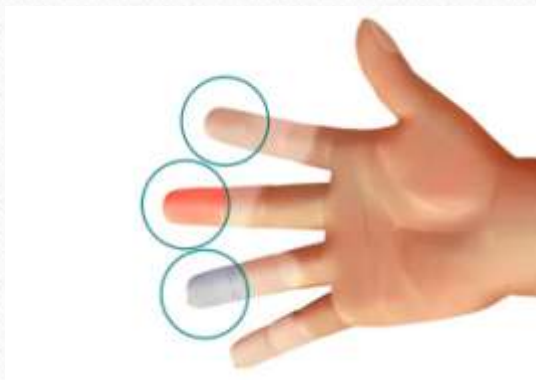
Enfermedades autoinmunes sistémicas:

- Síndrome de Sjögren



**pancreatitis crónica, colangitis,
perforaciones (afectación rara)**

- Enfermedad mixta del tejido conectivo



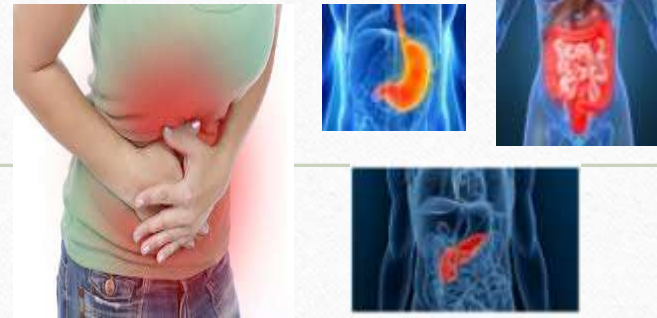
**dolor abdominal muy raro,
hepato/esplenomegalia**



ALDIAN KORAVSKI

Síntomas guía

1. Dolor abdominal :afectación digestiva



2. Lesiones cutáneas (anulares y descamativas) en zona esternal,
afectación de manos
(8 día del ingreso)

REVISIÓN

Eritemas anulares en la infancia

F. Toledo-Alberola* e I. Betlloch-Mas

Servicio de Dermatología, Hospital General de Alicante, Alicante, España

Recibido el 23 de junio de 2009; aceptado el 10 de noviembre de 2009
Disponible en Internet el 30 de junio de 2010

- De causa conocida
- De causa desconocida

Tabla 1 Clasificación de las principales dermatosis que pueden adoptar configuración anular en función del componente predominante

Eritemas anulares con o sin descamación	Eritemas anulares descamativos con bordes sobreelevados	Eritemas anulares de bordes sobreelevados	Eritemas anulares urticariales y de bordes sobreelevados	Eritemas anulares maculares o urticariales
Lupus neonatal	Lupus neonatal	Eritema marginado reumático	Eritema anular centrífugo	Urticaria
Psoriasis	Eritema necrolítico migratorio	Eritema crónico <i>migrans</i>	Eritema anular familiar	Urticaria anular aguda/ urticaria multiforme
Pitiriasis alba		Eritema <i>gyratum repens</i>	Eritema anular de la infancia	Eritema multiforme
Pitiriasis versicolor		Eritema neonatal transitorio <i>gyratum et atrophicans</i>	Eritema anular eosinófilo	
Impétigo ampollar		Sarcoidosis	Eritema neutrofilico figurado de la infancia	
Lupus vulgar		Granuloma anular		
Tina <i>corporis</i>		Micosis fungoide		
Dermatitis seborreica				
Poroqueratosis de Mibelli				

Tabla 4 Eritemas anulares infantiles de causa desconocida

Nombre de la entidad	Edad de aparición	Morfología	Distribución	Histología	Otras características
Eritema neonatal transitorio <i>gyratum et atrophicans</i>	Primeros días de la vida	Placas eritematosas anulares, que progresan con un borde sobreelevado y centro atrófico	Tronco, cuello y labios	Atrofia epidérmica e infiltrado mononuclear. IFD depósito granular de IgG, C3 y C4 en la unión demo-epidérmica	Se resuelve en meses sin lesiones residuales. Se considera una variante de lupus neonatal
Eritema anular centrífugo	Más frecuente en adultos, pero hay casos descritos en niños y recién nacidos 2 variantes: superficial y profunda	Pápula eritematosa que migra lentamente, desvaneciéndose en el centro y formando anillos <ul style="list-style-type: none"> • Superficial: descamación en el borde, pruriginosa • Profunda: borde sobreelevado 	Cualquier parte del cuerpo, preferentemente tronco y raíz de extremidades	<ul style="list-style-type: none"> • Superficial: paraqueratosis focal, espongirosis e infiltrado linfocitario perivascular superficial • Profunda: infiltrado mononuclear superficial y profundo, vacuolización y necrosis queratinocitos 	Relacionado con infecciones (más frecuente en niños), fármacos, neoplasias y otras (sarcoidosis, LE subagudo...) aunque en la mayoría de casos es idiopático
Eritema anular familiar	A los pocos días de nacer	Pápulas urticariales, intensamente pruriginosas, con crecimiento periférico y aclaramiento central, que dejan hiperpigmentación	Cualquier parte del cuerpo	Similar a la que encontramos en el EAC	Variante autosómica dominante del EAC. Las lesiones individuales duran pocos días, pero el curso es prolongado
Eritema anular de la infancia	Primeros meses de vida	Similar a EAC y EAF, pápulas eritematosas anulares, lento crecimiento y borde sobreelevado. Las lesiones duran pocos días	Cara, tronco y extremidades	Infiltrado perivascular linfocitario superficial y profundo, con abundantes eosinófilos	Suele resolverse en <1 año. Una variedad persistente es el eritema anular persistente de la infancia relacionado con el EAC

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein -Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Afectación
digestiva

+

Afectación
cutánea

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Vasculitis:

- Poliarteritis nodosa (PAN)



- Poliarteritis m



- Vasculitis ANCA: Churg Straus



PAN y PAM- púrpura palpable, biopsia con vasculitis necrotizante

Churg Strauss- no cumple criterios, no existe afectación respiratoria (95%)

púrpura palpable,
lesiones necróticas,

nódulos
biopsia-
necrotizante

púrpura palpable y
-100%

púrpura palpable
, erupción cutánea
maculopapular, nódulos
cutáneos, livedo reticularis ,
úlceras

Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg Straus

Púrpura de Schönlein -Henoch

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

**Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn**

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

**Enfermedad mixta del tejido
conectivo**

Vasculitis:

- Púrpura de Schönlein -Henoch

púrpura palpable, lesiones maculopapulares o urticariformes-bx: vasculitis



- Urticaria vasculiti
hipocomplementém

• **Púrpura de Schönlein -Henoch-
púrpura palpable**

• **Urticaria Vasculitis- lesiones cutáneas
diferentes**



- Behçet



• **Behçet y Kawasaki-no cumple
criterios**

- Kawasaki

morbiliforme o targetoide
en tronco y extremidades



Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

Púrpura de Shonlein-Henoch
Urticaria vasculitis
hipocomplementémica
Behçet
Kawasaki

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

**Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn**

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

**LES
Sarcoidosis infantil
Síndrome de Sjögren
Enfermedad mixta del tejido
conectivo**

Enfermedad inflamatoria intestinal: Crohn

Tabla 29-1 Criterios de Lennard-Jones

	Clínica o endoscopia	Radiología	Biopsia	Muestra quirúrgica
Lesión digestiva alta	+	+	+	+
Lesión anal	+		+	+
Distribución segmentaria	+	+	+	+
Lesión transmural				
Fisura		+		+
Absceso	+	+		+
Fístula	+	+		+
Estenosis	+	+		+
Hallazgos histológicos				
Úlcera			+	+
Agregados linfoides			+	+
Granulomas			+	+

• E

• P

• E

Biopsia duodenal sin observación de granulomas

Sin embargo para confirmar el diagnóstico se tendrán que recoger como mínimo 4 muestras distales de la papila duodenal



Diagnósticos diferenciales:

Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES
Sarcoidosis infantil
Síndrome de Sjögren
Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

- Síndrome de Sjögren (más frecuentes)

- Púrpura palpable

Sjögren – no cumple criterios de clasificación...

- Pernio like lesio



- Eritemas anulares (más frecuentes con xerosis y anti Ro/La+)



Enfermedades autoinmunes sistémicas:

Enfermedad mixta del tejido conectivo



EMTC – no cumple criterios de clasificación...

- Lesiones es

Artritis y fenómeno de Raynaud son las principales manifestaciones en la edad infantil

Anti-RNP...?

- Rash cutáneo

Dermatomiositis juvenil tipo



Diagnósticos diferenciales:

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

**Enfermedad mixta del tejido
conectivo**

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

Sarcoidosis:

Variante NOI

• Rash cutáneo

• Eritema nodoso

• Erisipela límbica

• Variante sin manifestaciones cutáneas

Sarcoidosis:

- La afectación digestiva en la sarcoidosis infantil, aparte de la hepato/esplenomegalia, es excepcional
- No presenta **afectación pulmonar**- 90-100% de los pacientes
- Biopsia cutánea- no específica (granulomas no caseificantes)

Diagnósticos diferenciales:

**Afectación
digestiva
+
Afectación
cutánea**

Enfermedades autoinmunes
sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

Lupus eritematoso sistémico

85% de afectación cutánea

Eritema malar-
más típico DD
DM juvenil



Rash cutáneo, eritema anular – zona foto expuestas, leve hipopigmentación, asociación con anti Ro/La (**lupus cutáneo subagudo**)



Hiperemia de la mucosa nasal y bucal- hiperemia, rash petequeial, úlceras no dolorosas



Enfermedades autoinmunes sistémicas:

Lupus eritematoso sistémico

85% de afectación cutánea

Vasculitis rash- úlceras, nódulos, eritema, púrpura palpable, petequias, urticaria vasculitis



Livedo reticularis



Alopecia



Tabla I. Criterios diagnósticos de lupus eritematoso sist

Criterio	Definición
1. Eritema malar	Eritema f
2. Eritema discoide	Placas e lesiones
3. Fotosensibilidad	Exanten
4. Úlceras orales	Ulcerac
5. Artritis	Artritis
6. Serositis	Pleuritis
7. Trastornos renales	Proteinu Cilindro
8. Trastornos neurológicos	Convuls
9. Trastornos hematológicos	Anemia Leucop Linfop Trombo
10. Trastornos inmunológicos	Anticue Anticue Anticuepo VDRL falso +)
11. Anticuerpos antinucleares	Por inmunofluoresc



IT'S NOT
LUPUS

Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

rheumTutor.com

(at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)
Arthritis with positive ANA or Anti-DNA

Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab *
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

(mm³)

Participating Clinics

I'M HUNGRY.

I'M TIRED

I'M BROKE

I'M SINGLE

I'M BORED

I'M COLD

I'M CONFUSED

I'M ON TUMBLR, TUMBLIN.



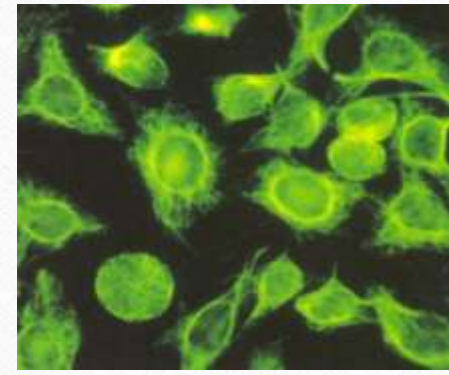
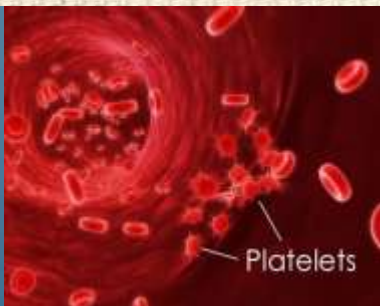


Volv



PTI

Púrpura
Trombocitopénica
Idiopática



Diagnósticos diferenciales:

Vasculitis:

PAN

PAM

Vasculitis ANCA: Churg

Púrpura de Shonlein-H

Urticaria vasculitis

hipocomplementémica

Behçet

Kawasaki

Infecciones

Enfermedades genéticas y déficits enzimáticos:

Fibrosis quística

Mucopolisacaridosis

Orientación diagnóstica:

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Fiebres periódicas y síndromes autoinflamatorios

Fiebre familiar mediterránea

Síndrome periódico asociado al
receptor del $\text{tnF}\alpha$

Síndrome de Hiper IgD

Enfermedad
inflamatoria
intestinal
Crohn

Enfermedades autoinmunes sistémicas:

LES

Sarcoidosis infantil

Síndrome de Sjögren

Enfermedad mixta del tejido
conectivo

Esófago- disfagia,
hipomovilidad, reflujo,
raramente lesiones
ulcerosas, estenosis

Peritonitis aséptica-
hasta 80% pueden
tener cierta cantidad
de líquido libre
intraabdominal

**Enteropatía pierde
proteínas-** raro, más
frecuentes en
mujeres jóvenes,
duodenitis, enteritis

Afectación digestiva en LES – de 20% a 40%

Vasculitis mesentérica-
afectación rara pero
potencialmente mortal

Hepatomegalia-
hepatitis
autoinmune raro

Pancreatitis- 2-8%
de los pacientes-
habitualmente en
LES activo

Úlcera péptica-
más frecuente a
nivel gástrico

EXTENDED REPORT

Abdominal manifestations in childhood-onset systemic lupus erythematosus

O Richer, T Ulinski, I Lemelle, B Ranchin, C Loirat, J C Piette, P Pillet, P Quartier, R Salomon, B Bader-Meunier, for the French Pediatric-Onset SLE Study Group

Ann Rheum Dis 2007;66:174-178. doi: 10.1136/ard.2005.050070

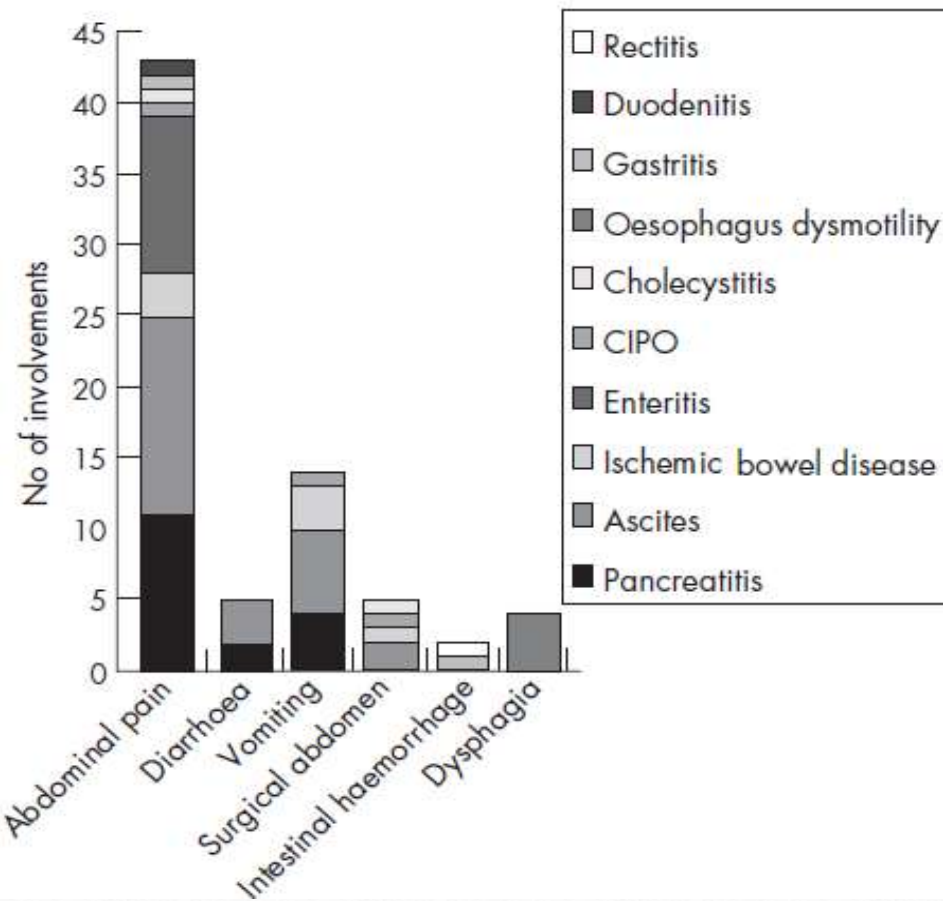


Table 1 Gastrointestinal manifestations in 39 patients with paediatric systemic lupus erythematosus

	All patients (n=39) n (%)	Primary SLE	Infection	Drug- induced	Unknown cause
Abdominal pain	34 (87)	31	1*	2	0
Vomiting	11 (28)	11	0	0	0
Diarrhoea	11 (28)	10	1*	0	0
Melena	2 (5)	2	0	0	0
Haematemesis	1 (2.5)	0	0	0	1
Dysphagia	4 (10)	4	0	0	0
Gastritis	1 (2.5)	1	0	0	0
Duodenitis	1 (2.5)	0	0	1	0
Rectitis	1 (2.5)	1	0	0	0
Haemorrhoidal thrombosis	1 (2.5)	0	0	0	1
Surgical abdomen	5 (13)	5	0	0	0
Ascites	14 (36)	14	0	0	0
Peritonitis	2 (5)	2	0	0	0
Intestinal occlusion	1 (2.5)	1	0	0	0
Pancreatitis/acute pancreatitis	12 (31)/ 11 (28)	11/10	0/0	1/1	0/0
Enteritis	3 (7.5)	3	0	0	0
Cholecystitis	1 (2.5)	1	0	0	0
All manifestations	105 (100)	97 (92.4)	2 (1.9)	4 (3.8)	2 (1.9)

GI, gastrointestinal; SLE, systemic lupus erythematosus.

A single patient may have ≥ 2 GI manifestations.

*One patient with cytomegalovirus infection presented with abdominal pain and diarrhoea.

Differences in Disease Features Between Childhood-Onset and Adult-Onset Systemic Lupus Erythematosus Patients Presenting with Acute Abdominal Pain

Yu-Ling Tu, MD, Kuo-Wei Yeh, MD, Li-Chen Chen, MD,
Tsung-Chieh Yao, MD, PhD, Liang-Shiou Ou, MD,
Wen-I Lee, MD, PhD, and Jing-Long Huang, MD

- La afectación digestiva en LES es relativamente más frecuente en la edad infantil
- Vasculitis mesentérica es la causa más frecuente de abdomen agudo en niños

Table 2 Causes of Abdominal Pain in Systemic Lupus Erythematosus (n = 88)

Final Diagnosis	Childhood-Onset (n = 38)	Childhood-Onset (%)	Adult-Onset (n = 25)	Adult-Onset (%)	Total (n = 63)	Total (%)	Surgical Intervention
Gastrointestinal disease							
Acute gastroenteritis	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Acute gastritis	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Peptic ulcer	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Gastroesophageal reflux esophagitis	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Appendicitis	0 (0)	0 (0)	7 (28)	28 (112)	7 (11.1)	7 (26.9)	7 (26.9)
Hepatobiliary disease	0 (0)	0 (0)	5 (20)	20 (80)	5 (7.7)	9 (34.6)	9 (34.6)
Pancreatitis	0 (0)	0 (0)	1 (4)	4 (16)	1 (1.6)	2 (7.7)	2 (7.7)
Renal/urologic disease	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Obstetric/gynecologic disease	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Vasculitis	0 (0)	0 (0)	5 (20)	20 (80)	5 (7.7)	1 (3.8)	1 (3.8)
Others							
Malignancy	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	4 (3.7)	4 (5.6)	0 (0)
Adhesion ileus	2 (5.3)	2 (8)	1 (4)	12.5	5 (4.6)	5 (7.0)	3 (11.5)
Paralytic ileus or pseudo-obstruction	2 (5.3)	1 (4)	0 (0)	0	8 (7.4)	7 (9.9)	0 (0)
Peritonitis (idiopathic or indwelling catheter related)	2 (5.3)	2 (8)	1 (4)	12.5	10 (9.3)	10 (14.1)	4 (15.4)
Total, n (%)	38 (100)	25 (65.8)	8 (21.1)	108 (100)	71 (65.7)	26 (24.1)	

Values are the number (%) of patients in each disease activity of child and adult groups.

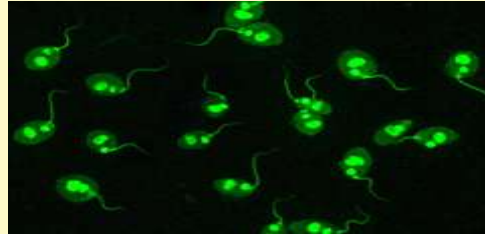
^aAcute abdomen is defined as abdominal pain with peritoneal sign on presentations and/or surgical consultation was arranged.

Tabla I. Criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico

<i>Criterio</i>	<i>Definición</i>
1. Eritema malar	Eritema fijo, liso o elevado, en "alas de mariposa", con tendencia a respetar surco nasogeniano
2. Eritema discoide	Placas eritematosas elevadas con hiperqueratosis; puede existir cicatrización atrófica en lesiones antiguas
3. Fotosensibilización	
4. Úlceras orales	
5. Artritis	
6. Serositis	
7. Trastornos renales	
8. Trastornos neurológicos	
9. Trastornos hematológicos	
10. Trastornos inmunológicos	Anticuerpos antifosfolípido (anticuerpos anticardiolipina, presencia de anticoagulante lúcido o VDRL falso +)
11. Anticuerpos antinucleares	Por inmunofluorescencia o técnica equivalente

Prueba de screening de laboratorio....

Anticuerpos anti DNA



Gràcies



**KEEP
CALM
AND**

**Keep up the
good work**

Благодаря