

Preeclampsia asociada a debut de lupus eritematoso sistémico y edema vulvar masivo gestacional

Resumen

El debut del lupus eritematoso sistémico (LES) durante el embarazo, intrincado con preeclampsia grave, asociado a edema vulvar masivo gestacional, es raro y de difícil diagnóstico. Se reporta una paciente de 19 años, con 35 semanas de gestación, que debutó con LES durante el tercer trimestre del embarazo, y que consulta por manifestaciones cutáneas, dadas por eritemas en pulpejos de dedos de manos. Se constata preeclampsia severa. Se realiza cesárea de urgencia, e ingresa a la unidad de cuidados intensivos. Instala edema de vulva masivo que incapacita la deambulaci3n.

Palabras clave: PREECLAMPSIA SEVERA
EDEMA VULVAR MASIVO GESTACIONAL
LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Severe preeclampsia associated with the onset of systemic lupus erythematosus and massive gestational vulvar edema

Summary

The onset of systemic lupus erythematosus during pregnancy, complicated with severe preeclampsia, associated with massive gestational vulvar edema, is rare and difficult to diagnose. A 19-year-old patient is reported, with 35 weeks of gestation, who started with systemic lupus erythematosus during her third trimester of pregnancy, and consulted due to cutaneous manifestations caused by erythema on the pads of the fingers. Severe preeclampsia was observed. An emergency cesarean section was performed, and the patient was admitted to the Intensive Care Unit. She developed a massive vulvar edema that disabled ambulation.

Key words: SEVERE PREECLAMPSIA
MASSIVE GESTATIONAL VULVAR EDEMA
SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Pré-eclâmpsia grave associada a lúpus eritematoso sistêmico e edema vulvar gestacional maciço

Resumo

O aparecimento de lúpus eritematoso sistêmico durante a gravidez, intrincado com pré-eclâmpsia grave é raro e de difícil diagnóstico. É relatada uma paciente de 19 anos, com 35 semanas de gestaç3o, que estreou com lúpus eritematoso sistêmico no terceiro trimestre de gestaç3o, e que se consultou por manifestaç3es cutâneas causadas por eritema nas pontas dos dedos das mãos. Também existe uma pré-eclâmpsia grave. E realizada cesárea de emergência e ela é internada na Unidade de Terapia Intensiva. Instala um edema vulvar maciço que impede a deambulaç3o.

Palavras chave: PRÉ-ECLÂMPSIA GRAVE
EDEMA VULVAR GESTACIONAL MACIÇO
LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Sr. Editor:

La preeclampsia es causa de complicaciones en el 7% al 10 % de los embarazos. Se caracteriza por hipertensi3n materna y proteinuria o disfunci3n orgánica, incremento de la agregaci3n plaquetaria y vasoespasmo sistémico luego de las 20 semanas de gestaci3n⁽¹⁾. La preeclampsia es definida por la aparici3n de hipertensi3n arterial (presi3n arterial [PA] $\geq 140/90$ mmHg en dos tomas separadas por 4 a 6 horas) y proteinuria, o hipertensi3n y dis-

funci3n orgánica (con o sin proteinuria) despu3s de las 20 semanas de gestaci3n⁽²⁾. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune que aparece mayormente en mujeres (90%), en edad reproductiva. Tiene una prevalencia actual de entre 20-150 por 100.000 habitantes⁽³⁾. La preeclampsia se presenta en 16%-30% de las pacientes con LES^(4,5).

Los signos y sntomas de LES y preeclampsia se pueden solapar, dificultando el diagnóstico y tratamiento precoz.

Tabla 1. Nuevos criterios EULAR/ACR del lupus sistémico.

<i>Manifestaciones clínicas</i>	<i>Puntos</i>	<i>Parámetros inmunológicos</i>	<i>Puntos</i>
<i>Manifestaciones constitucionales</i>		<i>Anticuerpos antifosfolípidicos</i>	
Fiebre	2	Anticardiolipina Ig G > 40 GPL o anti-B2GP1 Ig G > 40 unidades o anticoagulante lúpico	2
<i>Manifestaciones cutáneas</i>		<i>Complemento</i>	
Alopecia	2	C3 o C4 bajo	3
Úlceras orales	2	C3 y C4 bajo	4
Lupus cutáneo subagudo o discoide	4		
Lupus cutáneo agudo	6		
<i>Manifestaciones articulares</i>		<i>Anticuerpos altamente específicos</i>	
Sinovitis o dolor en al menos dos articulaciones	6	Anticuerpos anti-dsADN	6
		Anticuerpos anti-Sm	6
<i>Manifestaciones neuropsiquiátricos</i>			
Delirios	2		
Psicosis	3		
Convulsiones	5		
<i>Serositis</i>			
Derrame pleural o pericárdico	5		
Pericarditis aguda	6		
<i>Manifestaciones hematológicas</i>			
Leucopenia	3		
Trombocitopenia	4		
Hemólisis autoinmune	4		
<i>Manifestaciones renales</i>			
Proteinuria > 0,5 g/24 h	4		
Clase II o V nefritis lúpica	8		
Clase III o IV nefritis lúpica	10		

- Los criterios de clasificación no son criterios de diagnóstico.
- Todos los pacientes deben tener anticuerpos antinucleares > 1:80 (criterio de entrada).
- Los pacientes deben tener > 10 puntos para ser clasificados como LES.
- Los puntos solo se pueden contar si no hay una causa más probable.
- Sólo cuenta el criterio más alto en una categoría dada.
- La clasificación de LES requiere puntos de al menos un dominio clínico.

Anti-dsADN: anti-ADN bicatenario; EULAR/ACR: European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology.
 Adaptado de ⁽¹⁰⁾.

El edema vulvar gestacional masivo es una entidad patológica rara y su presencia debe hacer sospechar la existencia de una enfermedad sistémica subyacente. Se puede presentar asociado a preeclampsia, hipoproteinemia y LES⁽⁶⁾.

Caso clínico

Paciente de 19 años, tabaquista. Cursa primera gesta, de 35 semanas, embarazo no planificado, bien controlado, mal tolerado por anemia en el tercer trimestre, en tratamiento con hierro. Consulta en emergencia por máculas eritematosas en pulpejos

de dedos de manos y cefaleas. Al examen físico se constata PA de 170/100 mmHg. Se realiza labetalol y sulfato de magnesio 4 g endovenoso con posterior infusión de 1 g por hora. Ecografía obstétrica evidencia retraso del crecimiento intrauterino. Se realiza cesárea de urgencia, obteniéndose recién nacido vivo. De la paraclínica al ingreso se destaca: hemoglobina 8,2 g/dl, índice de proteinuria/creatininuria 7,05 (normal <0,30). Con planteo de preeclampsia severa ingresa a cuidados intensivos. Ingresó lúcida, bien perfundida, frecuencia cardíaca 75 cpm, PA: 120/70 mmHg, saturación de oxígeno al aire de 99%. Globo de seguridad de Pinard por

Tabla 2. Diagnóstico diferencial entre lupus eritematoso sistémico y preeclampsia.

	<i>Preeclampsia</i>	<i>LES</i>
Presión arterial	Alta	Normal o alta
Plaquetas	Normales o bajas	Normales o bajas
Proteinuria	Alto	Alto
Hematuria	Macrohematuria (±)	Microhematuria (+)
Cilindros	No	Sí
Calciuria	Baja	Normal
Uricemia	Alta	Normal o alta
Complemento	Normal o bajo	Bajo
Anti-dsADN	Negativo	En aumento
Respuesta a esteroides	No	Sí
Creatinina	Normal o alta	Normal o alta

ANA: anticuerpos antinucleares; Anti-dsADN: anti-ADN bicatenario

debajo de línea umbilical. Se inicia tratamiento con alfametildopa 500 mg cada 8 horas, manteniéndose la paciente con cifras de PA inferiores a 130/90 mmHg en las primeras 48 horas. Se continúa infusión de sulfato de magnesio hasta completar 24 horas poscesárea. En la evolución presenta insuficiencia renal con creatininemia de 1,98 mg/dl, diuresis 60 ml/h. Instala edema de vulva incapacitante para la deambulación, con dolor local, no rubor, se plantea edema vulvar masivo gestacional, que se resuelve con evacuación por punción, obteniéndose 1.000 ml de líquido citrino, y furosemide endovenoso. Se diagnostica anemia hemolítica. Tomografía de abdomen constata hematoma de 8 cm en pared abdominal, que se evacúa de forma quirúrgica, sin incidentes. Se confirman anticuerpos antinucleares positivos (ANA) 1/320, anticuerpos anti-DNA doble cadena positivos, y fracciones del complemento C3 y C4 disminuidas. Índice de actividad lúpica mayor a 10, cumpliendo criterio diagnóstico de LES (tabla 1)⁽⁷⁾. Valorada en conjunto con nefrólogo, se realiza biopsia renal que evidencia nefritis lúpica clase IV^(7,8). Se inicia tratamiento con metilprednisolona intravenosa y posteriormente prednisona vía oral, e hidroxilcloroquina.

Evolución favorable, con mejoría de la insuficiencia renal y aceptable control de PA bajo tratamiento antihipertensivo. Al octavo día se otorga el alta de cuidados intensivos.

Discusión

Existen pocos reportes de aparición de LES durante el embarazo⁽⁹⁾. Se describe la preeclampsia/eclampsia

como la complicación más frecuente de esta entidad (65%). El LES es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune y de causa desconocida. Se caracteriza por un curso clínico con períodos de actividad y remisión. Es bien conocido el efecto que puede tener la gestación sobre la actividad del LES, con tasas de exacerbación que pueden llegar a ser del 60%.

En las pacientes con LES, la incidencia de preeclampsia está aumentada, oscilando entre 11%-35% según las diferentes series, frente al 5% de riesgo en la población general. Será importante identificar previamente los factores de riesgo para el desarrollo de preeclampsia, que son el antecedente de nefritis lúpica (principalmente en pacientes con disfunción renal residual), presencia de anticuerpos antifosfolípidicos, hipertensión arterial crónica y el antecedente de preeclampsia en gestaciones previas.

Casi todas las manifestaciones clínicas y de laboratorio de la preeclampsia, como hipertensión arterial, proteinuria y edemas, coinciden con las de un brote lúpico, por lo que el diagnóstico diferencial entre un brote lúpico y una preeclampsia puede resultar extremadamente complicado (tabla 2).

Las exacerbaciones del LES durante el embarazo y puerperio suelen ser de intensidad leve a moderada y afecta, principalmente, a piel y articulaciones y dependen de la actividad de la enfermedad antes del embarazo.

Conclusión

Es dificultoso el diagnóstico de debut de LES en una gestante que cursa el tercer trimestre y presenta

preeclampsia. Debe sospecharse ante la existencia de manifestaciones clínicas cutáneas, la persistencia de varios días de hipertensión arterial poscesárea y la analítica. Es importante realizar un diagnóstico precoz, dado que esto condiciona un tratamiento temprano y mejor pronóstico.

Bibliografía

1. **Roberts JM, Taylor RN, Musci TJ, Rodgers GM, Hubel CA, McLaughlin MK.** Preeclampsia: an endothelial cell disorder. *Am J Obstet Gynecol.* 1989; 161(5): 1200-4. doi: 10.1016/0002-9378(89)90665-0.
2. ACOG practice bulletin. Diagnosis and management of preeclampsia and eclampsia. Number 33, January 2002. *Obstet Gynecol.* 2002; 99(1):159-67. doi: 10.1016/s0029-7844(01)01747-1.
3. **Durcan L, Dwyer TO, Petri M.** Management strategies and future directions for systemic lupus erythematosus in adults. *Lancet.* 2019;393(10188): 2332-43. doi:10.1016/S0140-6736(19)30237-5.
4. **Chakravarty EF, Colón I, Langen ES, Nix DA, El-Sayed YY, Genovese, MC, et al.** Factors that predict prematurity and preeclampsia in pregnancies that are complicated by systemic lupus erythematosus. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(6):1897-1904. doi: 10.1016/j.ajog.2005.02.063.
5. **Bramham K, Hunt BJ, Bewley S, Germain S, Calatayud I, Khamashta MA, et al.** Pregnancy outcomes in systemic lupus erythematosus with and without previous nephritis. *J Rheumatol.* 2011; 38(9):1906-13.
6. **El Fazazi H, Benabdejlil Y, Achenani M, Mezan S, Kouach J, Moussaoui D, et al.** Isolated massive vulval edema in pregnancy: a case report. *Int J Innov Appl Stud.* 2014;7(2):631-33
7. **Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al.** 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019; 71(9):1400-12. doi: 10.1002/art.40930.
8. **Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, Sethan SV, Alpers CE, Appel GB, et al.** The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *J Am Soc Nephrol.* 2004;15(2):241-50. doi: 10.1097/01.asn.0000108969.21691.5d.
9. **Miyamoto T, Hoshino T, Hayashi N, Oyama R, Okunomiya A, Kitamura S, et al.** Preeclampsia as a manifestation of new-onset systemic lupus erythematosus during pregnancy: a case-based literature review. *AJP Rep.* 2016;6(1):e62-7. doi: 10.1055/s-0035-1566245

Dres. Jorge Castelli¹, Anabela Fernández¹

1. Unidad Docente Asistencia de Obstetricia Crítica. Hospital Militar.

Correspondencia: Anabela Fernández. Correo electrónico: anabelafm@telefonica.net

Jorge Castelli, <https://orcid.org/0000-0002-9086-4915>

Anabela Fernández, <https://orcid.org/0000-0001-8362-1846>

Este artículo fue aceptado para su publicación por los Editores Victoria Ramos, Macarena Lorente y Keril Gianoni