



CASO CLÍNICO

Coroidopatía lúpica asociada a síndrome antifosfolípidos y enfermedad tiroidea autoinmune. Reporte de caso



Sergio E. Hernández Da Mota^{a,*} y Rafael Horacio Cornejo Ballesteros^b

^a Servicio de Retina, Clínica David, Unidad Oftalmológica, Morelia, Michoacán, México

^b Hospital General Dr. Miguel Silva, Morelia, Michoacán, México

Recibido el 4 de julio de 2014; aceptado el 25 de noviembre de 2014

Disponible en Internet el 11 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Lupus eritematoso sistémico;
Coroidopatía;
Desprendimiento seroso retiniano

KEYWORDS

Systemic lupus erythematosus;
Choroidopathy;
Serous retinal detachment

Resumen Existen diversas complicaciones oculares secundarias al lupus eritematoso sistémico. Una de las que rara vez se reportan es la llamada coroidopatía lúpica.

Se presenta el caso de una paciente que comienza con cuadro de disminución de visión, presencia de múltiples despegamientos serosos de retina, predominantemente del ojo izquierdo.

Se documentó también la presencia de focos de fuga angiográficos sugestivos de coroidopatía.

Hubo también signos de insuficiencia renal, tromboembolia pulmonar y presencia de anticuerpos antinucleares así como anticoagulante lúpico positivo y datos de enfermedad tiroidea autoinmune, que, entre otros datos, eran diagnósticos de lupus eritematoso sistémico.

© 2014 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

Lupus choroidopathy associated with antiphospholip syndrome and autoimmune thyroid disease. Case report

Abstract There are several ocular complications secondary to systemic lupus erythematosus. One of them is infrequently reported is lupus choroidopathy.

A case report of lupus choroidopathy is presented of a female patient that had decreased visual acuity, presence of multiple serous retinal detachments, predominantly in her left eye.

The presence of foci suggestive of angiographic choroidal leakage as well as a positive lupic anticoagulant and signs of thyroid autoimmune disease were also documented.

* Autor para correspondencia. Jefe de Retina, Clínica David, Unidad Oftalmológica, Blvd. García de León 598-2, Colonia Nueva Chapultepec, CP 58280, Morelia, Michoacán.

Correo electrónico: tolodamota@yahoo.com.mx (S.E. Hernández Da Mota).

There were also signs of renal failure, pulmonary thromboembolia and presence of antinuclear antibodies and positive lupus anticoagulant, which among other alterations were diagnostic of systemic lupus erythematosus.

© 2014 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una entidad clínica considerada como enfermedad autoinmune que tiene manifestaciones clínicas prácticamente en todos los niveles de la economía.

A nivel ocular también sus manifestaciones son variadas e incluyen, entre otras muchas, escleritis, queratitis, síndrome de Sjögren secundario, etc. En retina se han descrito: retinopatía lúpica, vasculitis o angitis de aspecto en escarcha, etc.¹⁻⁴.

Una de las manifestaciones retinocoroideas poco descritas es la coroidopatía lúpica.

Presentación de caso

Paciente femenino de 20 años de edad con disminución de agudeza visual de aproximadamente 2 semanas de evolución predominantemente del OS.

Como antecedente de importancia refiere haber estado hacia 2 meses en tratamiento médico por tromboembolia pulmonar.

La agudeza visual fue de 20/30 en OD, mientras que en el OS, fue de 20/200. En el polo posterior se encontraron lesiones circulares de apariencia cremosa con aspecto de despegamientos serosos localizados de retina principalmente en el OS (fig. 1). La fluorangiografía mostró múltiples focos de fuga del colorante predominantemente en zonas de lesiones de foto clínica y predominantemente en OS (fig. 2).

Dentro de los antecedentes ginecoobstétricos se refirió una gestación, óbito (a los 6 meses de gestación), y dentro de los heredofamiliares, tener una prima hermana con diagnósticos de LES.

Refirió que a los 5 meses de gestación comienza con edema de miembros inferiores. Presentó tos, dolor en parte posterior del tórax, hemoptisis (derrame pleural). Se realizó en ese momento toracoscopía con toma de biopsia que reportó infarto pulmonar sin presencia de vasculitis.

Se hizo tomografía de pulmón que fue compatible con pleuritis y datos de tromboembolia pulmonar. En ese momento, se dejó tubo pleural con sello de agua. Mejoró y se le inició anticoagulación total con heparina de bajo peso molecular, diagnosticándose tromboembolia pulmonar.

Presentó también lesiones eritematosas en palmas de las manos compatible con vasculitis cutáneas así como fenómeno de Raynaud, fiebre no cuantificada y aumento en caída de cabello.

Por otro lado, presentó hipertensión arterial de 180/110 mmHg.

En los estudios de laboratorio tuvo proteinuria, leucocituria, eritrocituria y cilindros hialinos. El perfil de lípidos mostró hipercolesterolemia de 397 mg/dl e hipertrigliceridemia de 595 mg/dl.

La recolección de orina de 24h mostró proteinuria de 5.9 g (en rangos nefróticos).

Hubo cifras de reactantes de fase aguda altas: VSG de 60 mm/h (0-20 mm/h), PCR 12 (0-6 mg/dl), anemia normocítica-normocrómica con hemoglobina de 9.57 g/dl. En un principio los anticuerpos antinucleares fueron negativos, repitiéndose un mes después siendo positivos a título de 1:80 con patrón moteado fino; se detectó hipocomplementemia (C3 y C4 bajos), anticardiolipinas negativas con anticoagulante lúpico positivo.

Debido a que la paciente presentaba fatiga, somnolencia e intolerancia al frío se solicitó un perfil tiroideo que reportó TSH en 561 (valores normales: 0.27 y 2.5 mU/l), T4 libre: 0.51 (0.71-1.48), T3 total 0.58 (0.58-1.59).

La paciente fue referida al reumatólogo quien en función de lo anterior diagnosticó LES con síndrome de antifosfolípidos secundario, esto último teniendo en cuenta el fenómeno tromboembólico pulmonar, el anticoagulante lúpico positivo y la pérdida fetal.

Asimismo, se diagnosticó enfermedad tiroidea autoinmune asociada. Se inició tratamiento a base de prednisona 50 mg/día por vía oral, azatioprina 100 mg/día, anticoagulación total vía oral con acenocumarina, hipolipemiente, diurético así como tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea (levotiroxina).

Con lo anterior la paciente evolucionó hacia la mejoría en cuanto a las manifestaciones sistémicas y, desde el punto de vista ocular, remitiendo las lesiones de polo posterior y mejorando la agudeza visual a 20/20 OU al mes de iniciado el tratamiento.

Discusión

En el diagnóstico del LES existe una clasificación publicada por Tan et al.^{1,2} y actualizada en 1997³ en donde se necesitan 4 de 11 criterios para llegar al diagnóstico de la enfermedad ya sea secuencial o simultáneamente, durante cualquier intervalo de la observación.

Los 11 criterios son los siguientes:

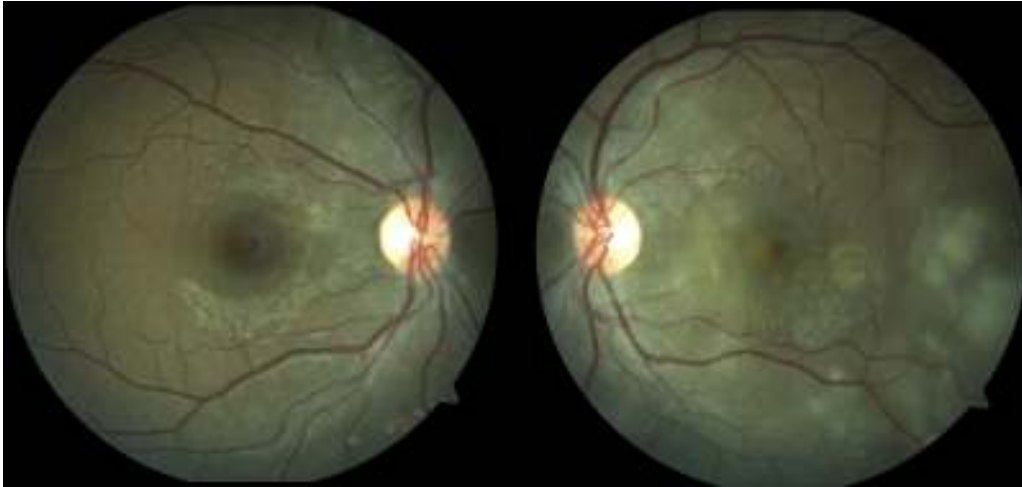


Figura 1 Imágenes clínicas de polo posterior donde se aprecian lesiones predominantemente en OS sugestivas de desprendimientos localizados serosos de retina.

1. Erupción malar: eritema fijo, plano o alto, sobre las eminencias malares, que no suele afectar los surcos nasogenianos.
2. Erupción discoide: placas eritematosas altas, con descamación queratósica adherente y tapones foliculares; puede haber cicatrices atróficas en las lesiones más antiguas.
3. Fotosensibilidad: erupción cutánea a causa de una reacción insólita a la luz solar, referida por el paciente u observada por el médico.
4. Úlceras bucales: ulceración nasofaríngea, por lo común indolora, observada por un médico.
5. Artritis: artritis no erosiva que afecta 2 o más articulaciones periféricas, caracterizada por dolor a la palpación, tumefacción o derrame.
6. Serositis:
 - a. Pleuritis: claro antecedente de dolor pleurítico o frote, o signos de derrame pleural, o bien
 - b. Pericarditis: comprobada por electrocardiograma o frote o signos de derrame pericárdico.
7. Trastorno renal:
 - a. Proteinuria persistente $>0,5\text{ g/día}$ o $>3+$ si no se ha cuantificado, o bien
 - b. Cilindros celulares: pueden ser de eritrocitos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.
8. Trastorno neurológico:
 - a. Convulsiones: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; p. ej., uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico, o bien
 - b. Psicosis: en ausencia de tratamientos farmacológicos o alteraciones metabólicas conocidas; p. ej., uremia, cetoacidosis o desequilibrio electrolítico.
9. Trastorno hematológico:
 - a. Anemia hemolítica: con reticulocitosis, o bien
 - b. Leucopenia: $<4,000/\text{mm}^3$ en 2 o en más ocasiones
 - c. Linfopenia: $<1,500/\text{mm}^3$ en 2 o más ocasiones, o bien
 - d. Trombocitopenia: $<100,000/\text{mm}^3$ en ausencia de fármacos que produzcan esta alteración.

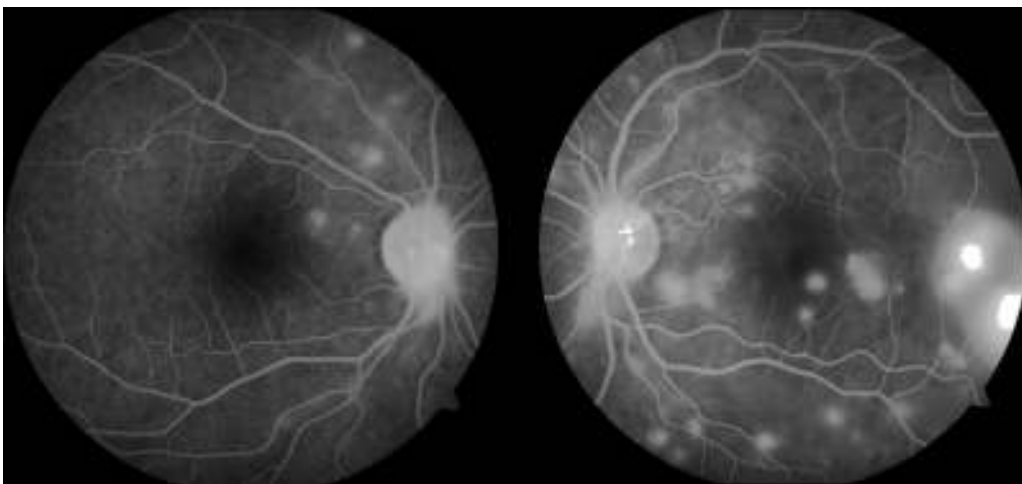


Figura 2 Imagen fluorangiográfica de fases tardías en donde se aprecian múltiples focos de hiperfluorescencia por fuga en zonas correspondientes a lesiones de foto clínica.

10. Trastorno inmunitario:
 - a. Preparación de células LE-positivas, o bien
 - b. Anti-ADN: título anormal de anticuerpos contra ADN nativo, o bien
 - c. Anti-Sm: presencia de anticuerpos contra antígeno nuclear Sm.
 - d. Hallazgo positivo de anticuerpos antifosfolípidos basado en:
 1. Nivel sérico anormal de anticuerpos anticardiolopina IgG o IgM,
 2. Resultado positivo para anticoagulante lúpico utilizando un método estándar, o
 3. Falso positivo en pruebas serológicas de sífilis (VDRL), que persiste por lo menos durante 6 meses y se confirma por pruebas de *Treponema pallidum* o prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente (FTA-Abs).
11. Anticuerpos antinucleares: un título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o análisis equivalente en cualquier momento y en ausencia de medicamentos relacionados con el síndrome de lupus de origen farmacológico.

Algunos de los criterios previamente mencionados estuvieron presentes en la paciente. Estos fueron: alteraciones hematológicas, manifestadas por anemia normocítica-normocrómica, presencia de anticuerpos antinucleares (aunque en un primer momento fueron negativos), presencia de anticuerpos antifosfolípidos (manifestado por presencia de anticoagulante lúpico positivo), alteraciones renales (manifestadas por la presencia de edema y proteinuria masiva) y serositis pleural.

En cuanto a la presencia de anticuerpos antinucleares negativos para posteriormente ser positivos, dicha situación puede explicarse por la presencia de daño renal en el cual suele haber inicialmente una mayor depuración de los anticuerpos. Al controlarse dicho daño renal la depuración de dichos anticuerpos disminuye, positivizándose en sangre.

Por otro lado, en lo que respecta a la coroidopatía lúpica esta es una entidad rara y en este sentido es mucho menos común que la retinopatía en el LES. Edouard et al. señalan que no había reportados en la literatura más de 28 casos en el periodo comprendido entre 1968 y 2011. Se presenta principalmente en mujeres y ha sido bilateral en el 68% de los casos descritos⁵.

Diddie et al.⁶ reportaron un caso de un paciente con LES y coroidopatía oclusiva. Se apreció la presencia de trasudado de líquido visto a través de la membrana de Bruch y el epitelio pigmentario de la retina que aparentemente estaban afectados por la isquemia. Jabs et al.⁷ describieron en 6 pacientes con LES elevaciones serosas multifocales del epitelio pigmentario de la retina y de la retina neurosensorial.

El control de la enfermedad sistémica en 3 de estos pacientes mejoró los desprendimientos serosos. Matsuo et al.⁸ reportaron 2 casos adicionales de pacientes con características clínicas similares y LES. Uno de estos pacientes mostró la presencia de depósitos de complejos inmunes en la membrana de Bruch lo que ha hecho pensar a varios investigadores que los defectos del epitelio pigmentario de la retina vistos en este tipo de pacientes tal vez pudieran ser causados por la presencia de anticuerpos anti-epitelio pigmentario de la retina.

Todos los casos tenían datos de actividad lúpica, como es el caso de nuestra paciente, y se asocia en un 64% a actividad renal. En el 36% de los casos descritos también hay manifestaciones a nivel de sistema nervioso central.

A diferencia de los casos reportados previamente, en nuestra paciente hubo datos de enfermedad tiroidea autoinmune. Hasta donde pudimos corroborar, este es el primer caso reportado en la literatura con este tipo de asociación.

El diagnóstico diferencial de la coroidopatía lúpica incluye enfermedades muy variadas como coroidopatía serosa central, entidad con la que se puede confundir fácilmente por la similitud de las lesiones sobre todo fluorangiográficas, por OCT y la edad de aparición en los pacientes. Esto hace que en la coroidopatía serosa central «atípica» sobre todo, p. ej., de múltiples focos, sea muy importante que hagamos semiología más minuciosa para descartar patologías como la coroidopatía lúpica.

Otra de las características que ayudan a diferenciar esta entidad de la coroidopatía serosa central es la respuesta a terapia esteroidea.

Mientras que en la primera la mejoría funcional y de las lesiones es casi inmediata e importante, en la segunda no tiene mayor efecto e incluso se describe que la puede precipitar.

Otras entidades que entran dentro del diagnóstico diferencial son: coroidopatía hipertensiva, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada y metástasis coroideas, principalmente^{9,10}.

Este caso ejemplifica también la situación no tan frecuente en donde el paciente acude por manifestaciones oculares en el marco de una enfermedad sistémica. No se puede dejar de insistir en la importancia que tiene tratar de determinar si el paciente tiene algunos otros síntomas y signos que pudieran relacionarse con el problema ocular y que al integrarlos adecuadamente nos den el diagnóstico preciso.

Conclusiones

La coroidopatía lúpica representa una manifestación poco frecuente de actividad inflamatoria en pacientes con LES que es importante tomar en cuenta dentro del diagnóstico diferencial, sobre todo la coroidopatía serosa central con la que se puede llegar a confundir fácilmente por las características clínicas.

El tener un alto índice de sospecha y nunca pasar por alto puntos clave en la historia clínica del paciente nos ayuda a sospechar este tipo de entidades para las que, aunque poco frecuentes, un retraso en el diagnóstico puede tener implicaciones importantes en cuanto a la morbimortalidad de los pacientes que las padecen.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hahn BH. Systemic lupus erythematosus. En: Brunwald Harrison's principles and practice of internal medicine. 15.^a ed. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 1922–8.
2. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1982;25:1271–7.
3. Hochberg ME. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1997;40:1725.
4. Hernandez-Da Mota SE, Arellanes-Garcia L, Recillas-Gispert C, et al. Lupus relapse presented as frosted branch retinal angiitis: Case report. *Ocul Immunol Inflamm.* 2011;19:367–9.
5. Edouard S, Douat J, Sailer L<ET AL>. Bilateral choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2011;20:1209–10.
6. Diddie KR, Aronson AJ, Ernest JT. Chorioretinopathy in a case of systemic lupus erythematosus. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1975;75:122.
7. Jabs DA, Hanneken AM, Schachat AP, et al. Choroidopathy in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol.* 1988;106:230.
8. Matsuo T, Nakayama T, Koyama T, et al. Multifocal pigment epithelial damages with serous retinal detachment in systemic lupus erythematosus. *Ophthalmologica.* 1987;195:97.
9. Khng CGYW, Yap EY, Au-Eong KG, et al. Central serous retinopathy complicating systemic lupus erythematosus: A case series. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2000;28:309–13.
10. Cunningham ET, Alfred PR, Irvine AR. Central serous chorioretinopathy in patients with systemic lupus erythematosus. *Ophthalmology.* 1996;103:2081–90.