

Historia Clínica

Sección a cargo de Elizabeth Y. Sapia^a y Julia Dvorkin^b

Daniela Olaberría^c, Florencia Pizarro^c, Virginia Gerez^c, Julia Celillo^d, Camila Pereyra^e

Presentación del paciente

Nombre: B.V

Edad: 10 años

Sexo: Femenino

Motivo de consulta: Síndrome febril y dificultad respiratoria

Motivo de internación: Neumonía bilateral con derrame pleural derecho

Enfermedad actual

Paciente de sexo femenino de 10 años asistida en la Guardia Externa del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez por síndrome febril intermitente de un mes de evolución (2 a 3 registros febriles por día, tres veces por semana) acompañado de astenia, pérdida de peso y disnea progresiva.

En el transcurso de la enfermedad fue evaluada en otro servicio donde con diagnóstico presuntivo de neumonía bacteriana, le indicaron tratamiento antibiótico que cumplió sin presentar mejoría clínica. Al momento de la consulta no presentaba otros antecedentes personales a destacar. Esquema de vacunación completo.

Al examen físico se encontraba en regular estado general, adelgazada, febril (38.5°C), hemodinámicamente estable, TA 112/70, pulsos periféricos conservados, simétricos, relleno capilar menor a 2 segundos; taquicárdica (120 latidos por minuto), taquipneica (30 respiraciones por minuto) con una saturación de oxígeno a aire ambiente de 97%, tiraje subcostal e intercostal, hipoventilación en base y campo medio pulmonar derecho y en base izquierda así como también matidez a la percusión de la columna. En cuanto a su antropometría, el peso era 37,1 kg (Pc 50-75), la talla de 144 cm (Pc 90) y el IMC 17.9kg/m² (Pc 75-85).

Ante sospecha de neumonía bilateral con derrame, se solicitaron análisis de laboratorio, dos hemocultivos (HMC), radiografía de tórax y ecografía pleural. Los resultados se describen en la tabla 1 y la figura 1.

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.

b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET

c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

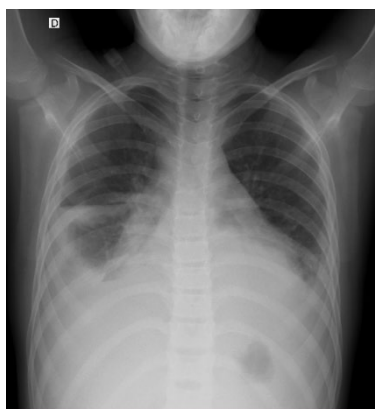
Tabla 1. Exámenes complementarios al ingreso.

Laboratorio	Parámetro	Valor al ingreso
Hemograma	Glóbulos blancos	4 500/mm ³ (NS 59%, L 36%, M 5%)
	Hemoglobina (g/dl)	Hb 11.1
	Índices hematimétricos	VCM 84 fl - HCM 25 pg - CHCM 33 g/dl
	Plaquetas	204 000/mm ³
Coagulograma	Tiempo de protrombina	81%
	Tiempo de tromboplastina	36 segundos
Analítica en sangre	Urea (mg/dl)	38
	Creatinina (mg/dl)	0,44
	Ácido úrico (mg/dl)	4,1
	Glucemia (mg/dl)	77
	Bilirrubina (mg/dl)	total 0,32; directa 0,14
	GPT (UI/L)	80
	GOT (UI/L)	77
	Proteínas totales (g/dl)	6,9
	Albumina (g/dl)	3,4
	Proteína C reactiva (mg/l)	24,8
	LDH (mg/dl)	311
Hemocultivos x2	Sangre periférica	Negativos
Virológico	Secreciones nasofaríngeas	Negativo
Cultivo de esputo	Mycobacterium Tuberculosis	Negativo
PCR de esputo	Mycobacterium Tuberculosis	Negativo

NS: neutrófilos segmentados, L: linfocitos, M: monocitos, VCM: Volumen Corpuscular Medio, HCM: Hemoglobina Corpuscular Media, CHCM: Concentración de Hemoglobina Corpuscular Media.

- Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.
- Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET
- Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
- Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
- Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Figura 1. Radiografía de tórax frente



Se observa imagen de consolidación con broncograma aéreo y nivel hidroaéreo a la altura del 7º espacio intercostal derecho con borramiento del seno costofrénico e imagen opaca paracardíaca izquierda con borramiento del seno costofrénico ipsilateral.

El laboratorio evidenció linfopenia, anemia normocítica y normocrómica, aumento de transaminasas y de reactantes de fase aguda. Las imágenes revelaron consolidación en el lóbulo pulmonar inferior derecho con derrame pleural ipsilateral. Con estos hallazgos se decidió su internación para tratamiento antibiótico endovenoso por neumonía complicada.

Antecedentes familiares y características socioeconómicas

- Padres sanos, separados
- Tía materna fallecida por lupus eritematoso sistémico
- Vivienda con todos los servicios básicos, sin condiciones de hacinamiento, en la localidad de San Miguel, provincia de Buenos Aires.

Ecografía pleural:

En fondo de saco pleural derecho se observa despegamiento pleural de 15mm con contenido líquido anecogénico. Se visualizan imágenes de broncograma sonográfico sugestivo de consolidación parenquimatosa basal. En fondo de saco pleural izquierdo se observa derrame pleural laminar.

Evolución

A su ingreso la paciente fue medicada empíricamente con ampicilina 300 mg/kg/día, pero evolucionó desfavorablemente con empeoramiento de la clínica respiratoria, requerimiento de oxígeno suplementario y persistencia de la fiebre.

Ante la mala evolución clínica y los nuevos hallazgos semiológicos se plantearon los

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.
b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET
c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

siguientes diagnósticos diferenciales:

- Neumonía bacteriana por agente etiológico no cubierto con el espectro del antibiótico;
- Neumonía por *Mycobacterium tuberculosis*;
- Enfermedad sistémica de etiología autoinmune.

Para su estudio se realizaron una tomografía de tórax donde se observó consolidación en ambas bases pulmonares y derrame pleural bilateral empeorado asociado a adenopatías axilares bilaterales (ver figura 2); toracoscopia con drenaje, biopsia pleural, toma de cultivos para gérmenes comunes y micobacterias, y laboratorio inmunológico. El citoquímico del líquido pleural fue informado como ligeramente turbio, amarillo, con recuento celular de 258 (81% de monomorfonucleares y 19% de polimorfonucleares), proteínas 3.7 g/dl y glucosa 90 mg/dl con un pH de 7.31.

Al persistir el síndrome febril, se modificó el esquema antibiótico a ceftriaxona y teicoplanina. Ante la sospecha de tuberculosis dado el compromiso clínico, aún sin antecedente de contacto, con catastro familiar negativo y PPD negativa se indicó empíricamente tratamiento antifímico con cuatro drogas.

Las características del citoquímico del líquido pleural junto con la negatividad de los hemocultivos, cultivo de esputo para micobacterias y cultivo de líquido pleural para bacterias, micobacterias y hongos, alejaron la sospecha de etiología infectológica de la neumonía. También fueron negativas las pruebas en cadena de polimerasa (PCR) para *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* y *Mycobacterium tuberculosis* en líquido pleural. La anatomía patológica de la biopsia pleural informó un proceso inflamatorio crónico con presencia de plasmocitos y linfocitos, sin evidencia de granulomas.

Con estos resultados se descartó la sospecha de tuberculosis y neumonía bacteriana, suspendiendo antibioticoterapia y tratamiento antifímico luego de 3 semanas.

Luego de una semana desde su ingreso, la paciente agregó a su examen físico artralgias y edema en rodillas, tobillos y articulaciones metacarpofalángicas junto con rash cutáneo eritematoso y evanescente en miembros inferiores, con evidencia de leucopenia en el laboratorio dos semanas después. Ante sospecha de debut de enfermedad reumatológica se decidió solicitar laboratorio inmunológico en el cual se detectó la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), anticuerpos anti ADN positivos, hipocomplementemia e hipergammaglobulinemia G. Con sospecha de lupus

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.

b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET

c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

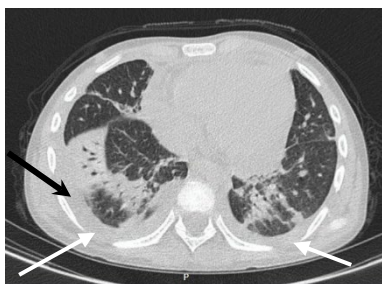
d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

eritematoso sistémico (LES) según criterios clínicos y de laboratorio, se realizaron análisis de orina donde se detectó hematuria y proteinuria, ecocardiograma que informó derrame pericárdico moderado y ecografía abdominal donde se observó como hallazgo esplenomegalia, que no estaba presente al momento del ingreso, con una medición de 125 mm (normal para la edad hasta 115 mm) y adenopatías peripancreáticas de características inflamatorias, menores a 1 cm.

Una vez establecido el diagnóstico, se indicó tratamiento con meprednisona 1 mg/kg/día e hidroxicloroquina 200 mg/día. Luego de 7 días de instaurado el mismo, la paciente presentó mejoría clínica y radiológica del parénquima pulmonar, por lo que se asumió que el diagnóstico final fue el de neumonitis lúpica aguda en paciente con debut de lupus eritematoso sistémico. Luego de un mes de internación, por evolución clínica favorable, se decidió otorgar el egreso hospitalario. Actualmente se encuentra en seguimiento multidisciplinario con los servicios de Reumatología, Nefrología y Neumonología con buena adherencia al tratamiento.

Figura 2. Tomografía de tórax.



Imágenes de consolidación en ambas bases pulmonares (flecha negra).
Derrame pleural bilateral (flechas blancas).

Discusión

El LES es una enfermedad autoinmune inflamatoria crónica, de etiología desconocida y afectación multisistémica. Aproximadamente el 20% de los casos se manifiestan en la edad pediátrica, con un pico de incidencia alrededor de los 12 años, siendo más frecuente en el sexo femenino, y con un curso más agresivo que en la población adulta. Entre los sistemas más comúnmente afectados se encuentran el renal (20-80%), el musculoesquelético (22-74%) y el hematológico (40%).¹⁻⁴ El compromiso pulmonar como forma inicial de presentación, en particular la neumonitis lúpica aguda (NLA), es extremadamente infrecuente en niños; es por este motivo que resulta importante destacar el caso clínico de nuestra paciente.

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.

b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET

c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

La NLA se describe en apenas el 1-4% de los pacientes con LES y la mayoría de las publicaciones corresponden a adultos o a pequeñas series pediátricas.⁵⁻⁷ Dos reportes de casos realizados en 2004 y 2009 subrayan el carácter inusual de la NLA como forma de debut y describen casos infantiles donde la presentación inicial se confundió con infecciones respiratorias lo que llevó a demoras diagnósticas y evolución tórpida de los pacientes.^{6,8} Nuestro caso coincide con estos reportes: la paciente ingresó por un cuadro respiratorio grave, sin manifestaciones clínicas previas de LES, razón por la cual inicialmente se sospechó neumonía bacteriana complicada.

En los pacientes con diagnóstico previo de LES, la NLA también constituye un desafío diagnóstico ya que la enfermedad de base y el tratamiento con inmunosupresores predisponen a los pacientes a infecciones bacterianas, por lo que el principal diagnóstico diferencial de la NLA es la neumonía.⁵⁻⁸ Para establecer el diagnóstico es importante mantener una alta sospecha clínica en aquellos pacientes con clínica compatible (fiebre, consolidación pulmonar, asociado o no a derrame), cultivos estériles y estudios microbiológicos negativos. Además del laboratorio inmunológico, la biopsia y la anatomía patológica resultan fundamentales. En el caso de esta paciente hasta que no se descartó la presencia de granulomas en la biopsia pleural se mantuvo una conducta conservadora con tratamiento para *M. tuberculosis* dada la alta prevalencia de tuberculosis en Argentina. Aguilera y Abud⁶ han documentado que la histología pulmonar en la NLA muestra infiltrados linfoplasmocitarios sin evidencia de agente infeccioso lo que apoya el diagnóstico definitivo de esta enfermedad. Es necesario también realizar un interrogatorio dirigido con respecto a los antecedentes familiares para pesquisar enfermedades reumatológicas, como en el caso de esta paciente que presentaba el antecedente de una tía materna fallecida por LES.

La NLA se asocia a una alta morbimortalidad si no se reconoce y trata de manera oportuna. En adultos, la mortalidad reportada supera el 50% una vez que se instaura la insuficiencia respiratoria con necesidad de ventilación mecánica,¹⁰ pero en pediatría no se cuenta con datos exclusivos de NLA. Una vez establecido el diagnóstico, diversos autores describen la administración de corticoides e inmunomoduladores con buena respuesta clínica, tal como se observó en el caso aquí presentado.^{5,6,8}

Conclusión

Dentro de la heterogeneidad clínica de presentación del LES, el compromiso pulmonar

a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.

b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET

c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

reviste un desafío diagnóstico debido a que no constituye la principal forma de debut de esta enfermedad.

Debido al estado de inmunosupresión de estos pacientes, ya sea por la afectación hematológica o por el tratamiento inmunomodulador, resulta crucial su diagnóstico diferencial con otras etiologías de afectación respiratoria, especialmente la infecciosa. Este caso subraya la importancia de considerar el LES en el diagnóstico diferencial de pacientes previamente sanos con síntomas respiratorios atípicos y persistentes, especialmente en aquellos con síntomas extrapulmonares y hallazgos serológicos sugestivos. La identificación temprana producto de un interrogatorio dirigido y un examen semiológico minucioso asociado a un manejo terapéutico adecuado pueden mejorar significativamente el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

Bibliografía

1. Justiz Vaillant AA, Goyal A, Varacallo MA. Systemic Lupus Erythematosus. 2023 Aug 4. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 30571026.
2. Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2020; 2:115-28.
3. Merino Muñoz R, Remesal Camba A, Murias Loza S. Lupus eritematoso sistémico. *An Pediatr Contin* 2013; 11(2):89-97. doi:10.1016/S1696-2818(13)70123-9
4. Stichweh D, Pascual V. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *An Pediatr (Barc)* 2005; 63(4):321-9. doi:10.1016/j.anpedi.2005.06.006.
5. Medrano San Ildefonso M, Arrondo MS, Mouron IP, et al. Neumonitis lúpica. Tratamiento con ciclofosfamida *An Pediatr (Barc)* 2009; 70(6):596-8. doi:10.1016/j.anpedi.2009.03.023.
6. 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: 10.1016/j.reuma.2018.03.012. PMID: 29773465.
7. Şişmanlar Eyüboğlu T, Aslan AT, Özdemir Y, et al. Isolated acute lupus pneumonitis as the initial presentation of systemic lupus erythematosus in an 8-year-old girl. *Auto Immun Highlights*. 2018; 9(1):4. doi: 10.1007/s13317-018-0104-2.
8. Ciftçi E, Yalçinkaya F, Ince E, et al. Pulmonary involvement in childhood-onset systemic lupus erythematosus: a report of five cases. *Rheumatology (Oxford)*. 2004; 43(5):587-591. doi:10.1093/rheumatology/keh120
9. Palafox-Flores JG, Valencia-Ledezma OE, Vargas-López G, et al. Systemic lupus erythematosus in pediatric patients: Pulmonary manifestations. *Respir Med* 2023; 220:107456. doi: 10.1016/j.rmed.2023.107456.
10. Lazovic B, Zlatkovic-Svenda M, Jasarovic D, et al. Systemic lupus erythematosus presenting as acute lupus pneumonitis. *Arch Bronconeumol (Engl Ed)* 2018; 54(4):222-3. doi:10.1016/j.arbres.2017.08.010.

Forma de citar: Olaberría D, Pizarro F, Gerez V et al. Historia Clínica. Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2025;67 (297):228-234

- a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.
- b. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET
- c. Residente de cuarto año de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
- d. Jefa de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
- e. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.