

## Exoftalmos unilateral y lupus eritematoso sistémico

*Sr. Editor:*

Presentamos el caso de una paciente del sexo femenino de 12 años de edad que acude a la clínica ambulatoria con la queja principal de exoftalmos (proptosis) unilateral de 6 años de evolución y palidez. La paciente se encontraba aparentemente sana hasta los 6 años de edad, cuando su madre observa aumento del tamaño del ojo izquierdo, palidez y fatiga sin ningún otro síntoma acompañante. En aquel momento fue atendida en un hospital de su localidad en donde se realizó una tomografía computarizada de órbita; en ésta se comunicó una masa retroorbitaria que producía la proptosis del ojo izquierdo de la cual se tomó biopsia revelando un proceso crónico inflamatorio inespecífico. Se inició tratamiento con prednisona oral a 2 mg/kg/día, con leve disminución del exoftalmos. A la vez se detectó anemia microcítica hipocrómica cuya causa no fue dilucidada ya que la paciente no acudió a sus citas de seguimiento. Durante los siguientes 6 años fue controlada con varios médicos privados y "curanderos" de su localidad sin obtener mejoría, mientras la proptosis volvía a hacerse aparente. Al llegar a nuestra clínica se apreciaba una clara proyección del ojo izquierdo y palidez. A la auscultación se notó un soplo medio sistólico grado II sobre VI. No presentaba linfadenomegalia, esplenomegalia o algún otro órgano involucrado. Sus signos vitales eran normales, a excepción de una leve taquicardia. En ese momento se realizan los primeros estudios de laboratorio (ta-

bla 1). Como se puede apreciar, con los resultados obtenidos, se agregó proteinuria, hematuria, anemia (regenerativa, hipocrómica, microcítica) y linfopenia a nuestro listado de problemas. Las pruebas de función tiroidea y la electroforesis de hemoglobina se reportaron normales. La paciente se hospitalizó y se obtuvo un aclaramiento de creatinina en 24 h de 36 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> (valores normales: 88 a 137). Los anticuerpos antinucleares (ANA) con patrón moteado fueron positivos 1:40 (inmunofluorescencia indirecta en células Hep-2). Los anticuerpos anti-ADN de doble cadena, anti-SSA, anti-SSB, anti-RNP y anticuerpo Smith fueron negativos. Se reinició prednisona oral a 2 mg/kg/día. La resonancia magnética (RM) nuevamente reveló la presencia de la masa retroorbitaria pero en esta ocasión y por su tamaño menor no se consideró prudente realizar otra biopsia. Después de estabilizar a la paciente con transfusión sanguínea se realizó biopsia renal guiada por ultrasonido. En la microscopía óptica e inmunofluorescencia se observaron depósitos de complejos inmunes de IgG, IgA, IgM, C3 y C4 en el mesangio y vasos capilares, clasificando estos hallazgos como una glomerulonefritis difusa proliferativa clase IV de acuerdo a la clasificación de nefritis lúpica de la Organización Mundial de la Salud. Se inició tratamiento inmunosupresor a base de hidroxicloroquina oral 200 mg/día y prednisona a la dosis antes mencionada. Un mes después presenta una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada por lo que se inició tratamiento con fenobarbital, el cual fue sustituido posteriormente por difenilhidantoína; en ese momento una RM de cerebro demostró áreas hiperintensas en lóbulo frontal, parietal y temporal, compatibles con vasculitis. Un mes después no se presentaron más complicaciones o secuelas y su curso ha sido hacia la mejoría agregándose ciclofosfamida intravenosa 500 mg cada 2 meses. La proteinuria y la hematuria han desaparecido hasta el momento.

TABLA 1. Resultados iniciales de estudios de laboratorio

| Exámenes                    | Resultados                      |
|-----------------------------|---------------------------------|
| Biometría hemática completa |                                 |
| Leucocitos                  | 7.700/ $\mu$ l                  |
| Neutrófilos                 | 73,5% (5.600/ $\mu$ l)          |
| Linfocitos                  | 17,9% (1.400/ $\mu$ l)          |
| Hemoglobina                 | 3 g/dl                          |
| Hematócrito                 | 10%                             |
| VCM                         | 56,9 fl                         |
| CMHC                        | 25,8%                           |
| ADE                         | 21,7%                           |
| Plaquetas                   | 524.000/ $\mu$ l                |
| Reticulocitos               | 5% (corregido)                  |
| Examen general de orina     |                                 |
| Proteínas                   | 3+                              |
| Hemoglobina                 | 3+                              |
| Eritrocitos                 | 15 por campo de alta resolución |
| Leucocitos                  | 3 por campo de alta resolución  |
| BUN                         | 20 mg/dl                        |
| Creatinina sérica           | 1,3 mg/dl                       |
| Albumina                    | 2,6 g/dl                        |

VCM: volumen corpuscular medio; CMHC: concentración media de hemoglobina corpuscular; ADE: anchura de distribución eritrocitaria; BUN: nitrógeno ureico en sangre.

La presencia de exoftalmos o proptosis puede ser el resultado de diversas enfermedades que se presentan como una patología primaria de órbita o como la manifestación de una enfermedad sistémica. Las causas más frecuentes de proptosis en pediatría comprenden la infección orbitaria o periorbitaria, la enfermedad tiroidea, glioma del quiasma óptico, rabdomiosarcoma, neuroblastoma y otras tumoraciones<sup>1</sup>. En nuestra paciente estas causas fueron descartadas de forma temprana por la evolución clínica y el laboratorio inicial. Las tumoraciones eran una preocupación, sin embargo ninguna de ellas ha sido comunicada como causante de anemia, hematuria y proteinuria si sólo hay afección tumoral en la órbita. Otro diagnóstico que se consideró fue la anemia de células falciformes, la cual puede presentar exoftalmos, anemia y deterioro renal<sup>2,3</sup>. La electroforesis de hemoglobina descartó rápidamente esta posibilidad, de tal suerte que al ver la evidencia de nefritis (proteinuria y hematuria) y linfopenia, el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) se hizo totalmente plausible.

Este es el primer caso comunicado asociando exoftalmos unilateral con la aparición de LES en la infancia. Solamente de un 20 a 25% de todos los casos de LES son diagnosticados durante las primeras 2 décadas de la vida<sup>4,5</sup>. En los niños la presentación clínica inicial suele pasar desapercibida para el médico

de primer contacto ya que las manifestaciones clínicas más comunes son inespecíficas, tales como fatiga, fiebre, exantema o artritis<sup>6</sup>. Esto se ve reflejado en el intervalo de tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad, que es de 5 años en los niños comparado con dos en el adulto<sup>7</sup>.

La presentación de exoftalmos como manifestación inicial de LES es poco común incluso en adultos<sup>8-12</sup>. Como en nuestro caso, las biopsias de las lesiones orbitarias en estos reportes revelan un proceso inflamatorio crónico inespecífico (también llamado pseudotumor) que responde a corticoides sistémicos.

En nuestro conocimiento, este es el primer reporte de proptosis como la manifestación inicial de LES en un paciente pediátrico. El LES debe estar considerado dentro del diagnóstico diferencial de cualquier paciente con exoftalmos unilateral, y a la vez este signo debe ser agregado al ya amplio espectro de presentación clínica de esta enfermedad autoinmune.

**C. Cuello-García<sup>a</sup>, M.E. Pérez-Vázquez<sup>b</sup>  
y L. Taméz Gómez<sup>a</sup>**

<sup>a</sup>Departamento de Pediatría.

<sup>b</sup>Servicio de Reumatología. Tecnológico de Monterrey. Escuela de Medicina. ITESM. Campus Monterrey. México.

**Correspondencia:** Avda. Morones Prieto 3000 pte. Col. Doctores 64710. Monterrey N.L., México.  
Correo electrónico: carlos.cuello@itsm.mx

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sindhu K, Downie J, Ghabrial R, Martin F. Aetiology of childhood proptosis. *J Paediatr Child Health*. 1998;34:374-6.
2. Ganesh A, William RR, Mitra S, Yanamadala S, Hussein SS, Al-Kindi S, et al. Orbital involvement in sickle cell disease: A report of five cases and review literature. *Eye*. 2001;15:774-80.
3. Ataga KI, Orringer EP. Renal abnormalities in sickle cell disease. *Am J Hematol*. 2000;63:205-11.
4. Fish AJ, Blau EB, Westberg NG, Burke BA, Vernier RL, Michael AF. Systemic lupus erythematosus within the first two decades of life. *Am J Med*. 1977; 62:99-117.
5. Klein-Gitelman M, Reiff A, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002;28: 561-77.
6. Silverman ED. Pediatric lupus. *Lupus Canada Bulletin*. 1993;3: 1-4. (URL: [http://www.lupuscanada.org/en/archive/pediatric\\_lupus.html](http://www.lupuscanada.org/en/archive/pediatric_lupus.html) (Último acceso: Mayo 2006.)
7. Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P, et al. Systemic lupus erythematosus: Clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. The European Working Party on Systemic Lupus Erythematosus. *Medicine*. 1993;72:113-24.
8. Brenner EH, Shock JP. Proptosis secondary to systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol*. 1974;91:81-2.
9. Bankhurst AD, Carlow TJ, Reidy RW. Exophthalmos in systemic lupus erythematosus. *Ann Ophthalmol*. 1984;16:669-71.
10. Gray RE, Jenkins EA, Hall MA, Kanski JJ, Ansell BM. Recurrent acute proptosis in atypical systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol*. 1989;8:528-32.
11. Jordan DR, McDonald H, Olberg B, McKim D, McKendry R. Orbital panniculitis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 1993;9:71-5.
12. Serop S, Vianna RN, Claeys M, De Laey JJ. Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1994;72:520-3.