

5. Petz LD. Cold antibody autoimmune hemolytic anemias. *Blood Rev.* 2008;22:1–15.
6. Gertz MA. Cold agglutinin disease. *Haematologica.* 2006;91:439–41.
7. Gertz MA. Management of cold haemolytic syndrome. *Br J Haematol.* 2007;138:422–9.

M.J. Rodríguez Castaño^{a,*}, A. Rodríguez Ogando^a,
F. González Martínez^a, J. Saavedra Lozano^a,
C. Beléndez Bieler^b y P. Galarón García^b

doi:10.1016/j.anpedi.2010.02.006

^aSección de Infectología Pediátrica, Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, Madrid, España
^bSección de Oncohematología Infantil, Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, Madrid, España

*Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mariyou100@hotmail.com
(M.J. Rodríguez Castaño).

Presentación atípica y agresiva de lupus eritematoso sistémico en adolescente

Atypical and aggressive onset of systemic lupus erythematosus in a fourteen year-old girl

Sr. Director:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria que puede iniciar con gran expresividad clínica¹. La gravedad de las lesiones histopatológicas renales y la hipertensión arterial al inicio son predictores de mal pronóstico².

Presentamos el caso de una adolescente, mujer de 14 años, que consulta por dolor abdominal y fiebre intermitente de 6 meses de evolución, diagnosticada de pielonefritis de repetición con dudosa confirmación bacteriológica, pruebas de imagen y función renal normales. Continúa con malestar, náuseas, cefalea, molestias articulares inespecíficas y trastorno del comportamiento en forma de ataques de ira y labilidad emocional. Se detecta proteinuria e insuficiencia renal moderada, por lo que se decide ingreso, y se evidencia durante éste coreoatetosis bilateral y disartria. A la exploración articular no existen signos inflamatorios. Presenta hemorragias en astillas ungueales y lesiones hiperpigmentadas en el dorso de los nudillos indicativas de lesión residual postinflamatoria periarticular. No tiene edemas ni hipertensión arterial.

Los datos de laboratorio en sangre son los siguientes: creatinina de 1,7 mg/dl; albúmina de 4,2 g/dl; hemograma y estudio de coagulación normales; ASLO de 348 UI/ml; FR normal; ANA positivos (1/160); resto de autoanticuerpos específicos negativos y anticuerpos circulantes negativos. Destaca la positividad de los anticuerpos antifosfolípidos a títulos altos (anticardiolipina IgG de 74 GPL/ml [0–14] y anti-beta2-glicoproteína I IgG de 105 SGU [0–12]). Aunque el estudio inicial de complemento es normal, posteriormente se observa consumo de C₃ (22,1 mg/dl [90–180]), C₄ (0,3 mg/dl [10–40]) y CH50 (140 [normal ≥ 400]). En orina se encuentra proteinuria de 62 mg/m²/h como único hallazgo a destacar.

Los datos de las pruebas de imagen son los siguientes: la ecocardiografía revela insuficiencia aórtica leve con engrosamiento de la valva aórtica, la RMN es normal y la SPECT cerebral muestra hipocaptación en los ganglios basales y el tálamo compatible con microinfartos o vasculitis.

Se realiza biopsia renal percutánea: nefropatía lúpica, clase IV-S, el 10% de semilunas fibroepiteliales, el 5% de semilunas fibrosas y el 66% de glomeruloesclerosis global. Atrofia tubular/fibrosis intersticial del 40% e imágenes en asa de alambre. El índice de actividad es moderado (9/24) y el de cronicidad es intenso (10/12).

Exponemos este caso por lo atípico de su presentación, y destaca que es la clínica neurológica (corea) la que prevalece sobre la renal (proteinuria en rango nefrótico sin repercusión clínica y moderada insuficiencia renal). La corea es una manifestación neurológica infrecuente, pero bien definida del LES^{4,5}. Su prevalencia en adultos es del 1–2%, y es más frecuente (9%) en las formas de presentación infantil³. Para su diagnóstico tienen que excluirse otras causas de corea: Wilson, Huntington, Sydenham, fármacos y tumores. El cobre en plasma y orina y los niveles de ceruloplasmina son normales. La corea de Sindenhan se descarta por negatividad de cultivo del frotis faríngeo, ASLO poco elevado, ausencia de antecedentes de infección faringoamigdal y el engrosamiento valvular, aparentemente de tipo no reumático, no mejora tras dosis de penicilina.

Algunos autores indican que dado que la corea puede ser la única manifestación del LES e incluso precederla en años y dada la rareza actual de la corea reumática, la presentación de una corea en una paciente joven es altamente indicativa de LES y requiere la determinación de los anticuerpos antifosfolípidos, incluso en pacientes sin otros hallazgos clínicos o serológicos indicativos de LES³.

Respecto a las alteraciones inmunológicas, cabe destacar en este caso la positividad de los ANA, pero el resto de los autoanticuerpos son negativos, lo que apoya el dato ya conocido de que aunque alteraciones inmunológicas como los anticuerpos anti-ADN de doble cadena y los anti-5m son altamente específicos del LES, su sensibilidad es relativamente baja, ya que sólo aparecen en el 75 y el 25% de los pacientes, respectivamente⁶. Entre los factores de mal pronóstico descritos^{7,8}, la paciente presenta afectación multiorgánica, proteinuria grave, índice de cronicidad intenso, clase IV de la OMS, extenso y grave daño tubulointersticial y disminución del filtrado glomerular. Los índices de Austin⁹, aunque utilizados, han sido objeto de controversia al presentar alta variabilidad interobservador y por la dificultad de establecer una correlación entre la evolución de la nefritis y un valor exacto del índice de actividad o el índice de cronicidad. En nuestra paciente, aunque el índice de cronicidad intenso indica una muy probable evolución a insuficiencia renal terminal, la presencia de cierto grado de actividad hace aconsejable intentar rescatar parte de la población nefrónica para diferir

en lo posible esta evolución, lo que nos hace optar por el tratamiento intensivo con 6 bolos mensuales de ciclofosfamida IV y corticoides como tratamiento de inducción con respuesta muy favorable. Recibe clorpromacina como tratamiento sintomático de la clínica neurológica. El hallazgo de títulos de anticuerpos antifosfolípidos tan elevados junto con la clínica existente de corea implican un mayor riesgo de complicaciones tromboembólicas^{1,9,10} y, por tanto, una actitud intensiva desde el punto de vista hematológico que justifica la pauta de anticoagulación de esta paciente que mantiene un INR de 2,5–3.

Uno de los criterios de síndrome antifosfolípido incluye la existencia de episodio trombótico o aborto¹¹ (no valorable por la edad de la paciente). En este caso resulta discutible si la corea es una manifestación trombótica del síndrome antifosfolípido o si se trata de fenómenos vasculíticos propios de la sintomatología neuropsiquiátrica del LES.

La evolución ha sido favorable con desaparición de la corea y mejoría de las alteraciones conductuales. Un año tras el diagnóstico recibe tratamiento con micofenolato mofetil oral, mantiene función renal normal y persiste mínima proteinuria residual tratada con enalapril.

Bibliografía

1. Zirrezuelo G, Montane B. Nefropatía lúpica. En: García Nieto V, Santos F, Rodríguez Iturbe B, editores. *Nefrología pediátrica*, 2^a ed. Madrid: Aula Médica; 2006. p. 377–90.
2. Marini R, Costallat LT. Young age at onset, renal involvement, and arterial hypertension are of adverse prognostic significance in juvenile systemic lupus erythematosus. *Rev Rhum Engl Ed*. 1999;66:303–9.
3. Sastre J, Tintore M, Montalban X. Manifestaciones neuropsiquiátricas. En: Font J, Khamashta M, Vilardell M, editores.

4. Benseler SM, Silverman ED. Review: Neuropsychiatric involvement in pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2007;16:564–6.
5. Quintero-Del-Río AI, Van M. Neurologic symptoms in children with systemic lupus erythematosus. *J Child Neurol*. 2000;15:803–7.
6. Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P. Systemic lupus erythematosus: Clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1993;72:113–24.
7. Ponticelli C, Moroni G. Renal transplantation in lupus nephritis. *Lupus*. 2005;14:95–8.
8. Niaudet P. Treatment of lupus nephritis in children. *Pediatr Nephrol*. 2000;14:158–66.
9. Austin III HA, Muenz LR, Joyce KM, Antonovych TT, Balow JE. Diffuse proliferative lupus nephritis: Identification of specific pathologic features affecting renal outcome. *Kidney Int*. 1984;25:689–95.
10. Avcin T, Cimaz R, Silverman ED, Cervera R, Gattorno M, Garay S, et al. Pediatric antiphospholipid syndrome: Clinical and immunologic features of 121 patients in an international registry. *Pediatrics*. 2008;122:1100–7.
11. Lockshin MD, Atsumi T, Miyakis S, Branch DW, Brey RL, Cervera R. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost*. 2006;4:295–6.

A. Cubero Santos*, A. Molinos Quintana, F. de la Cerda Ojeda y R. Bedoya Pérez

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

*Autor para correspondencia.
Correo electrónico: anacs16@hotmail.com
(A. Cubero Santos).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.02.008

Úlcera de Lipschütz: causa poco conocida de úlcera genital aguda

Lipschütz Ulcer: A little known cause of acute genital ulcer

Sr. Editor:

La aparición de úlceras genitales agudas en niñas y adolescentes, de origen no venéreo y que tampoco pueden ser atribuidas a las etiologías habituales de ulceraciones genitales no venéreas, fue descrita por Lipschütz como entidad clínica distintiva a comienzos del siglo pasado¹. Esta entidad conocida como úlcera vulvar aguda, úlcera de Lipschütz o *ulcus vulvae acutum*, tiene una baja incidencia, y a pesar de su clínica característica, continúa siendo poco conocida y por ello infradiagnosticada en la población pediátrica.

Niña de 11 años que presentaba 2 úlceras dolorosas en los labios menores, de aparición súbita, precedidas durante 2 días de fiebre elevada, mialgias, odinofagia, y afectación del estado general. La paciente era portadora de la enfermedad de Werning-Hoffman, sin otros antecedentes de interés. Negaba menarquia o el inicio de relaciones sexuales. No

refería cambios en el tránsito intestinal o el haber sufrido traumatismos en el área genital. Las úlceras eran dolorosas, ubicadas en la horquilla posterior de los labios menores, con disposición en espejo, contactantes, con una costra necrótica central y un intenso halo eritematoso, de diámetro aproximado de 1,2 cm, sin adenopatías regionales palpables (fig. 1). En la exploración general únicamente presentaba la orofaringe hiperémica sin exudado, con adenopatías palpables laterocervicales, el resto se encontraba dentro de la normalidad. En las pruebas complementarias realizadas no se hallaron resultados significativos: hemograma, VSG 1.^ah, bioquímica sanguínea, con transaminasas y PCR, y sedimento de orina dentro de la normalidad. Los cultivos del exudado de la lesión genital y el frotis faríngeo fueron negativos. Las serologías para citomegalovirus (IgG e IgM), virus de Epstein-Barr (IgG antinuclear, IgG e IgM anticápside), brucella, virus de inmunodeficiencia humana y lúes fueron negativas. También fueron negativas las determinaciones en una muestra de exudado de la lesión genital tanto reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus herpes simple como la detección directa del antígeno para Chlamydia Trachomatis. Se realizó tratamiento antiinflamatorio y antibiótico tópico y sistémico de amplio espectro, con mejoría significativa a las 48 h de su inicio. Las lesiones se resolvieron por completo sin cicatriz a