

## DIAGNOSTIC DIFICIL DE LUPUS ERITEMATOS LA COPIL PREZENTARE DE CAZ

### DIFFICULT DIAGNOSIS OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN CHILDREN – STUDY CASE

Asist. univ. dr. **Daniela Vodă**<sup>1</sup>, dr. **Alina Deaconu**<sup>2</sup>, Asist. univ. dr. **Bianca Popovici**<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Facultatea de Medicină, Univ. Transilvania Braşov

<sup>2</sup>Spitalul Clinic de Copii Braşov

#### Abstract

We present a case of girl 13 years old diagnosed initially with rheumatic carditis and in evolution with systemic lupus erythematosus (SLE). The presence of streptococcal infection and myopericarditis initially oriented the diagnosis to rheumatic carditis. At the first admission there were not at least four criteria to define the diagnosis of SLE. The fourth criterion positive for SLE (proteinuria) was intermittence and not persistence. We consider this case with potentially severe complications due to cardiovascular and renal damage

Key wards: systemic lupus erythematosus, study case, streptococcal infection

#### Introducere

Lupusul eritematos sistemic (LES) este o boală autoimună multisistemică de etiologie necunoscută [2]. LES este rar întâlnit la copii (mai ales sub vârstă de 8 ani), reunind 15% din totalul cazurilor, cu predominanța afectării sexului feminin [3, 4]. LES cu debut în copilărie este mai sever decât la adult, cu o incidență mai mare a nefritei, pericarditei, hepatospleno-megaliei [1, 5]

#### Prezentare caz

Pacienta **A.G.** în vârstă de **13 ani**, din Braşov, fără antecedente heredo-colaterale și personale patologice semnificative, se internează în data de 12.02.2007 pentru: dureri retrosternale cu iradiere în umărul drept, dispnee ușoară. Simptomatologia a apărut afirmativ cu 4 zile înaintea internării.

#### Examenul clinic la internare:

Greutate = 63kg, Înălțime = 160cm, Indice de Masă Corporală = 24, stare generală mediocră, subfebrilă (37,5°C), eritem la nivelul pomeților, fără adenopatii decelabile clinic, murmur vezicular ușor diminuat la baza hemitoracelui stâng, fără raluri, dispnee mixtă ușoară, saturația de O<sub>2</sub>=92%, AV = 100 bătăi/min, zgomote cardiace ritmice, bine bătute, fără sufluri, TA = 110/60mmHg, abdomen suplu, depresibil, fără hepato-

splenomegalie, articulații libere, nedureroase, fără tumefieri articulare.

**Investigații paraclinice la internare**  
(data 12.02.2007):

Hemoleucograma decelează trombocitopenie, leucocitoza cu neutrofilie, fără sindrom anemic Hb = 11,2g/dl, Ht = 33,1%, MCV=85,4fl, MCH=28,6pg, MCHC=33,5g/dl, L=10190/mmc, Ly = 16,7%, N = 68,8%, Tr = 151000/mmc, frotiu periferic neutrofile cu nucleu polilobat, VSH = 52 mm/1h, fibrinogen 479 mg, CRP = 9,83 mg/dl, ASLO = 511 UI/ml, probe renale normale.

#### Investigații imagistice.

Radiografia pulmonară: transparentă pulmonară în limite normale, cordul cu diametrul transvers ușor mărit. Ecografie abdominală: splină mărită cu diametrul longitudinal de 13,5 cm, fără lichid în cavitatea peritoneală. Ecografie cardiacă 14.02.2007: FE = 50%, FS = 30%, sept interatrial și interventricular intacte, lamă fină de lichid în pericard (5 mm) → *pericardită*. EKG: tahicardie sinusală, fără modificări ale segmentului ST și unde T.

**Diagnostic de etapă:** pericardită acută cu următoarele argumente: examenul clinic - dureri precordiale, dispnee, tahicardie sinusală, examene paraclinice - sindrom inflamator, diametrul transvers al cordului ușor mărit pe radiografia pulmonară, prezență de lichid

pericardic la ecografia cardiacă în cantitate mică – 5 mm.

**Tratament inițial:** oxigeno-terapie, monitorizare (temperatură, TA, AV, Sa O<sub>2</sub>, FR, diureză), antibiotice: Axetine (750 mg la 8 ore i.v.), Gentamicină (40mg la 8ore), simptomatice.

**Diagnosticul diferențial:**

a) Boli infecțioase: endocardită infecțioasă acută sau subacută (absența suflurilor cardiace), pericardită TBC (infirmată pe baza IDR negativ și a radiografiei pulmonare normale), pericardite virale, bacteriene, mycoplasme, Rickettsii, Chlamidii etc.;

b) pericardite prin contiguitate (în boli pleurale, pneumonii);

c) boli de collagen: dermato-miozită, sclerodermie, lupus eritematos sistemic (nu s-a exclus datorita prezentei a doua criterii: eritem la nivelul pomeților, lamă fină de lichid în pericard);

d) artrita reumatoidă juvenilă (exclusă pe baza absenței sindromului febril prelungit și artritei);

e) vasculite imune, poliarterita nodoasă;

f) pericardita din reumatismul articular acut;

S-au recoltat pentru **diagnostic diferențial:** anticorpi antinucleari prezenți, pattern pătat fin (în lucru la momentul externării), factor reumatoid: 11,0 UI/ml (N<10), complement C3 193,4 mg/dl (N = 90-180), anticorpi anti-CCP: 0,5 U/ml (negativ până la 7 U/ml).

**Diagnostic pozitiv inițial: cardită reumatismală - formă ușoară.** Argumente: criterii Jones: un criteriu major – cardita cu pericardită, două criterii minore: reactanți de fază acută pozitivi (VSH, CRP, fibrinogen), dovada infecției streptococice (**titru ASLO crescut**).

**Tratamentul curativ:** 1. eradicarea infecției streptococice: penicilină G (800.000 UI la 6 ore i.v.) – 10 zile, 2. tratamentul carditei: corticoterapie – Prednison 60 mg/zi (2 mg/Kgc/zi) inițiat în 14.02.2007 – 3 săptămâni doză de atac, apoi 3 săptămâni cu scăderea progresivă a dozelor, 3. tratament adjuvant corticoterapiei (Maalox, Ranitidina, calciu lactic), 4. profilaxia secundară: prevenirea

recurențelor de cardită obligatorie la toți bolnavii cu prim puseu de RAA (cu/fără cardită) cu Moldamin (1.200.000 UI /săptămână). **Evoluția sub tratament** a investigațiilor paraclinice: VSH 10 mm/h, CRP 0,38mg/dl, ASLO 457UI/ml., ecografie cardiacă (27.02.2007) fără lichid în pericard.

**Discuții**

S-a interpretat cazul ca fiind cardită acută reumatismală formă ușoară (pericardită izolată fără semne de insuficiență cardiacă, titru ASLO crescut, sindrom biologic inflamator). Nu s-a putut exclude pericardita din cadrul colagenozelor (AAN pozitivi - pattern pătat, la momentul externării fiind în lucru). Sub tratament a evoluat cu remisia simptomatologiei clinice, a sindromului biologic inflamator și dispariția lichidului pericardic la examinarea ecografică.

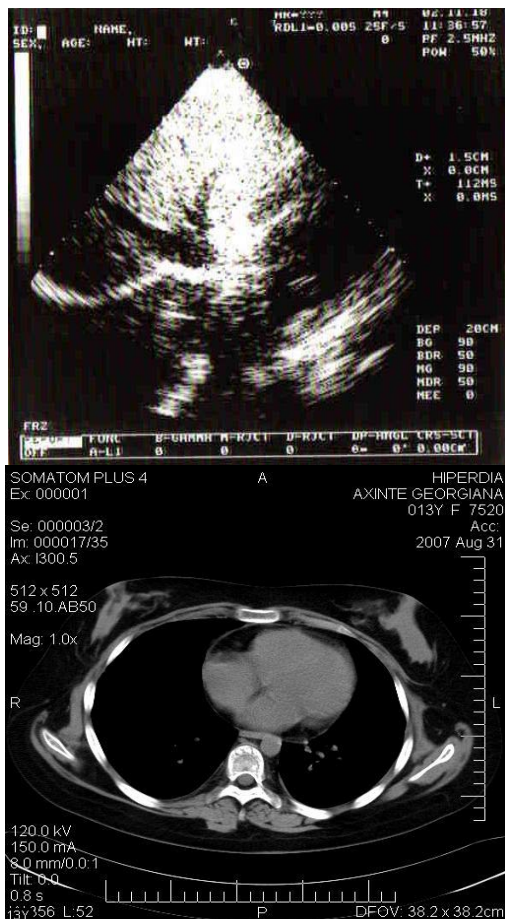
**Recomandări la externare:** Regim fără sare; continuarea tratamentului cortizonic, cu scăderea progresivă a dozelor, tratament adjuvant corticoterapiei (Maalox, Ca +vitamina. D3, Aspacardin), profilaxia endocarditei.

**În perioada 24.06 - 13.07.2007** s-a reinternat pentru dureri la nivelul hemitoracelui stâng, fatigabilitate, simptomatologie cu debut de 1 zi. **Examenul clinic la internare:** G = 68 kg., talie = 161 cm., IMC = 26, stare generală mediocră, afebrilă, facies cushingoid, eritem malar „în fluture”, fără adenopatii decelabile clinic, murmur vezicular prezent bilateral, fără raluri, dureri la nivelul hemitoracelui stâng, AV = 97 bătăi /min., zgomote cardiace ritmice, fără sufluri, TA = 110/65 mmHg, abdomen suplu, depresibil, fără hepato-splenomegalie. **În evoluție** (a doua zi de la internare): alterarea stării generale, precordialgii (senzație de presiune toracică cu iradiere în umărul stâng), dispnee moderată, cianoză discretă, Sa O<sub>2</sub> = 90% fără O<sub>2</sub>, FR = 30/min, AV = 60/min., TA = 90/40 mmHg, motiv pentru care se transferă în secția terapie intensivă. Se efectuează de urgență radiografie pulmonară care decelează cardiomegalie (cord „în carafă”). Ecografie cardiacă evidențiază pericardita (lichid cu grosimea de 8 mm). Ecografie abdominală evidențiază splenomegalie (13,5 cm) și pericardită (lichid cu diametrul ~ 10 mm).

**Tratament:** S-a inițiat terapie cu Solumedrol 125 mg la 6 ore i.v. (din 26.06 –

02.07), apoi din 03.07: Medrol 32 mg 1+1+0, tratament cu Penicilina G (1 M ui la 6 ore).

În 28.06.2007 a prezentat: perioade de bradicardie sinusală 38 / min. în clinostatism, la ridicarea în ortostatism AV = 60/min, zgomote cardiace ușor asurzite, saturație O<sub>2</sub> = 90% (fără oxigen), accentuarea eritemului facial, EKG cu bradicardie sinusală, QRS normal.



#### Investigații imunologice:

Complement C3 -2,32 g/l (N: 0,9-1,8), complement C4- 0,5 g/l (N: 0,1-0,4) factor reumatoid 38 UI/ml (N: 0-25), anticorpi antinucleari: pozitivi, pattern: pătat, titru <1/160, anticorpi anti-ADN dublu catenar (N <50) 18,4 UI/ml, celule lupice absente.

Nu s-a putut exclude lupusul eritematos sistemic datorită prezentei a 3 criterii: eritem la nivelul pomeților, serozită (pericardită), anticorpi antinucleari pozitivi.

Sub tratament evoluția a fost favorabilă cu: remisia simptomatologiei clinice, remisia sindromului biologic inflamator, dispariția lichidului pericardic la examinarea ecografică.

Pe parcursul următoarelor trei internări pentru bilanț clinico-biologic nu a prezentat sindrom inflamator, **proteinurie <0,2g/24h**, fără lichid pericardic la ecografia cardiacă. Patologic s-a evidențiat dislipidemie în cadrul sindromului Cushing iatrogen, care s-a remis sub dietă și tratament cu acizi grași Omega 3. În evoluție a prezentat tuse cronică pentru care s-a efectuat consult pneumoftiziologic, test QuantiFERON negativ (s-a exclus TBC), CT toracic: minimă îngroșare de pericard, minimă îngroșare pleurală stânga.

În perioada 24.10 – 02.11.2007 s-a reinternat pentru motivele: dispnee mixtă, durere toracică cu iradiere în umărul stâng, tuse iritativă, palpitații, rash malar. Se afla în tratament cu Medrol 16 mg: ¼ cp (4 mg/zi). La 3 ore după internare (ora 13.00) a prezentat: alterarea stării generale, febră 38°C, vertij, palpitații, dispnee moderată, motive pentru care s-a transferat în secția terapie intensivă. Înregistrarea EKG a evidențiat unde T negative în AVL, AVF și V2→V6. Ecografia cardiacă efectuată a evidențiat fină lamă de lichid pericardic 5 mm. S-a instituit: puls-terapie cu Solumedrol 1g i.v. 3 zile consecutiv. Evoluție favorabilă sub tratament: remisia sindromului inflamator (la internare L = 16600/mmc, VSH=80 mm/h, CRP=17,09 mg, fibrinogen = 832 mg), fără lichid liber în pericard, normalizarea EKG de control. De menționat factor reumatoid 35 u/l (normal 0-25 u/l), **trombocitopenie ușoară** (101.000 /mmc) și **proteinurie 0,515 g/24h** (normal <0,2 g/24 h).

**Revizuirea diagnosticului.** Pe baza datelor anamnestice, clinice și paraclinice a fost revizuita încadrarea în criteriile ARA pentru lupus eritematos sistemic, adăugându-se al patrulea criteriu – proteinuria (intermitentă în cazul nostru), alături de celelalte 3 criterii: rash malar, serozită (pericardită), anticorpi AAN pozitivi (pattern pătat). Deoarece trombo-citopenia nu s-a mai repetat, nu s-a considerat necesară recoltarea anticorpilor antitrombotici.

**Recomandări la externare:** regim fără sare, normo-lipidic, normo-glucidic, evitarea expunerii la soare, evitarea medicamentelor care induc LES, Medrol (1 mg/kgc, cu scăderea treptată a dozelor), tratament adjuvant corticoterapiei.

**Concluzii:**

Dovada infecției streptococice și a pericarditei a orientat inițial diagnosticul către cardită reumatismală. La debutul bolii nu au existat cel puțin 4 criterii pentru a defini diagnosticul de LES. Al patrulea criteriu pozitiv pentru LES (proteinuria) este în cazul nostru intermitentă și nu persistentă – în viitor probabil va necesita puncție biopsie renală. Datorită terapiei cortizonice pacienta a dezvoltat Cushing iatrogen. Considerăm acest caz cu complicații potențial severe datorită afectării cardiovasculare și renale

**Bibliografie selectivă:**

1. Arkachaisri T., Lehman T.J. – Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. *Curr. Opin. Rheumatol.* 11:384-92, 1999
2. Cassidy J.T., Petty R.E. – Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia, Pa: W.B. Saunders, 2005
3. Ciofu E.P., Ciofu Carmen, Esențialul în Pediatrie, ediția a 2-a, Ed. Amaltea, București 2002, pg. 473-499
4. Iagaru N., Lupus eritematos sistemic, Reumatologie Pediatrică, Ed. Medicală Amaltea București 2003, pg. 183-191
5. Klein-Gitelman M., Reiff A., Silverman E., Systemic Lupus Erythematosus in Childhood., *Rheumatic Disease Clinics of North America* 28:561-577, 2002.