

Enteropatía perdedora de proteínas en paciente masculino con lupus eritematoso sistémico y miocardiopatía infiltrativa secundaria

Protein-losing enteropathy in a male patient with systemic lupus erythematosus and secondary infiltrative cardiomyopathy

Francisco D Román-Delgado^{1*}, Gisell K Arreola-Ruiz², Ulises Sarmiento-Zarza²

*Correo de autor de correspondencia: drroman0310@gmail.com.

¹Especialista en medicina interna. UNAM Médico adscrito al servicio de Medicina Interna del Hospital de Especialidades de Centro Médico Nacional Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc 330, esquina av. Baja California, col. Doctores, alc. Cuauhtémoc, C.P. 06720, Ciudad de México.

²Estudiante de 7mo semestre de la Licenciatura en Médico Cirujano. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México, Escolar 411A, Copilco Universidad, Coyoacán, C.P. 04360, Ciudad de México.

RESUMEN

Objetivo: describir la asociación entre enteropatía perdedora de proteínas (EPP) y amiloidosis en un paciente con lupus eritematoso sistémico (LES).

Método: estudio de caso clínico basado en el análisis de la historia clínica, exploración física, estudios de imagen, biomarcadores y pruebas complementarias. Se documentaron los hallazgos diagnósticos y la evolución tras el tratamiento inmunomodulador.

Diseño: estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de un caso clínico.

La EPP y la amiloidosis son complicaciones poco frecuentes del LES que aumentan la morbilidad y mortalidad. Presentamos el caso de un hombre de 33 años con LES, quien desarrolló edema generalizado, diarrea crónica, disnea progresiva y saciedad temprana, además de derrame pleural y pericárdico, adenopatías y ascitis. La hipoalbuminemia sin proteinuria significativa sugirió EPP, confirmada mediante gammagrafía con albúmina marcada. La infiltración cardiaca y hallazgos en ecocardiograma y resonancia plantearon sospecha de amiloidosis secundaria. La presencia de anticuerpos antinucleares y anti-DNA positivos confirmó el LES. Tras el tratamiento inmunomodulador, el paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta con diagnóstico de EPP asociada a LES y miocardiopatía infiltrativa, probablemente secundaria a amiloidosis.

Este caso subraya la importancia de considerar el LES en pacientes con síntomas gastrointestinales y sistémicos atípicos, incluso en varones. Destaca la relevancia de un enfoque integral y del uso de gammagrafía con albúmina marcada para confirmar EPP y orientar el tratamiento.

Palabras clave: enteropatía perdedora de proteínas, lupus eritematoso sistémico, amiloidosis, masculino.

SUMMARY

Objective: To describe the association between protein-losing enteropathy (PLE) and amyloidosis in a patient with systemic lupus erythematosus (SLE).

Method: A clinical case study based on the analysis of medical history, physical examination, imaging studies, biomarkers, and additional tests. Diagnostic findings and the evolution after immunomodulatory treatment were documented.

Design: An observational, descriptive, and retrospective case study.

PLE and amyloidosis are rare complications of SLE that increase morbidity and mortality. We present the case of a 33-year-old man with SLE who developed generalized edema, chronic diarrhea, progressive dyspnea, and early satiety, along with pleural and pericardial effusion, lymphadenopathy, and ascites. Hypoalbuminemia without significant proteinuria suggested PLE, which was confirmed by albumin scintigraphy. Cardiac infiltration and findings on echocardiography and MRI raised suspicion of secondary amyloidosis. The presence of positive antinuclear and anti-DNA antibodies confirmed the SLE diagnosis. After immunomodulatory treatment, the patient showed a favorable evolution and was discharged with a diagnosis of PLE associated with SLE and infiltrative cardiomyopathy, likely secondary to amyloidosis.

This case highlights the importance of considering SLE in patients with atypical gastrointestinal and systemic symptoms, even in males. It underscores the relevance of a comprehensive approach and the use of albumin scintigraphy to confirm PLE and guide treatment.

Key words: protein-losing enteropathy, systemic lupus erythematosus, amyloidosis, male

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con una marcada diferencia en su distribución según el sexo, siendo significativamente menos frecuente en hombres que en mujeres. Según un estudio global, la incidencia de LES en hombres es de 1.53 por 100 000 personas cada año, con una prevalencia de 9.26 por 100 000 personas. Sin embargo, en el 79.8 % de los países no se dispone de datos epidemiológicos sobre esta enfermedad, lo que limita el conocimiento de su impacto. Además, la distribución del LES varía según la edad, sexo y región geográfica, presentándose con mayor frecuencia en países de ingresos altos.¹

Aproximadamente, 40-60 % de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) desarrollan síntomas gastrointestinales (GI) en algún momento de la enfermedad; la importancia de esto radica en que, según un estudio basado en la población australiana, los pacientes con LES tienen un mayor riesgo de mortalidad asociado a enfermedades gastrointestinales.^{2,3}

Entre las complicaciones GI del LES se encuentra la enteropatía perdedora de proteínas (EPP), una condición poco común, pero severa, que se caracteriza por la pérdida significativa de proteínas plasmáticas a través del tracto gastrointestinal debido al daño de la mucosa intestinal. La EPP suele manifestarse con hipoalbuminemia, edema generalizado y,

en menor frecuencia, síntomas como diarrea, dolor abdominal, ascitis, derrame pleural o pericárdico y anasarca en casos avanzados.⁴

La enteropatía perdedora de proteínas (PLE) es una complicación poco común del lupus eritematoso sistémico (LES). Su frecuencia varía según los estudios, con una prevalencia reportada del 3.2 % en un estudio chino, 7.5 % en otra serie de casos y 1.9 % en un análisis más pequeño. Puede ser una de las primeras manifestaciones del LES y se ha observado con mayor frecuencia en mujeres. Además, es más común en pacientes con formas graves de la enfermedad y afectación de varios órganos.²

El diagnóstico de EPP se basa en la exclusión de otras causas de hipoalbuminemia, y en algunos casos se utilizan técnicas como la gammagrafía de albúmina Tc-99m para detectar la pérdida proteica intestinal. En cuanto al tratamiento, la mayoría de los pacientes responden bien a los corticosteroides; no obstante, en casos refractarios, se pueden añadir inmunosupresores, como azatioprina o ciclofosfamida para mejorar la respuesta terapéutica. También, resulta esencial garantizar un soporte nutricional adecuado, que incluya un aumento en la ingesta proteica (hasta 2–3 g/kg de peso corporal) y la implementación de medidas de soporte, como el ejercicio físico o medias de compresión para reducir el edema periférico.⁵

Otra complicación poco común en el contexto del LES es la amiloidosis secundaria. Esta surge como consecuencia de inflamación crónica persistente, que induce la producción de proteínas amiloides en el hígado, las cuales pueden depositarse en distintos órganos. El cuadro clínico varía ampliamente según la localización de los depósitos. El

diagnóstico se confirma mediante biopsia del tejido afectado, y el tratamiento se centra en controlar la actividad inflamatoria del LES, con el objetivo de prevenir la progresión de la amiloidosis y sus complicaciones.⁶

La gravedad de las manifestaciones GI en el LES subraya la necesidad de un diagnóstico temprano y manejo adecuado, dado que complicaciones como la EPP y la amiloidosis pueden tener un impacto significativo en la morbilidad y mortalidad de estos pacientes⁶.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 33 años, originario de Veracruz y residente de la Ciudad de México con antecedentes no patológicos de tabaquismo durante cinco años y patológicos de asma en la infancia. El cuadro inició con edema generalizado, incremento en el perímetro abdominal y saciedad temprana, evolucionando hacia diarrea crónica con aproximadamente ocho evacuaciones al día, dolor abdominal y disnea progresiva, incluso en reposo. Fue ingresado al servicio de medicina interna, donde una radiografía mostró derrame pleural bilateral y una tomografía reveló derrame pericárdico, adenopatías inguinales inflamatorias, engrosamiento de mucosa de yeyuno y colon, y ascitis (figura 1).

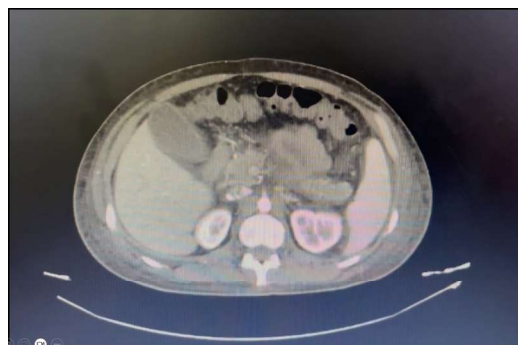


Figura 1. Corte axial de tomografía computarizada de abdomen y pelvis en ventana para tejidos blandos.

Se observa engrosamiento de la pared intestinal con predominio en yeyuno proximal y colon, asociado a cambios inflamatorios circundantes. Se identifica líquido libre abdominal sugestivo de ascitis y cambios hipodensos en el hígado compatibles con esteatosis hepática. Presencia de adenopatías visibles en el espacio retroperitoneal. También se aprecian signos de espasmo en colon descendente y edema de tejidos blandos en la pared abdominal.

En la exploración física, se observó edema generalizado, taquicardia, saturación del 92 %, palidez de tegumentos, así como adenopatías cervicales y axilares, de 1 a 3 cm, móviles y no dolorosas. Los laboratorios reportaron proteinuria de 75 mg con un índice proteinuria/creatininuria de 0.1. Se solicitó un ultrasonido renal, cuyos hallazgos fueron normales. Por otra parte, el ecocardiograma evidenció un derrame pericárdico de 500 centímetros cúbicos (cc) y un *strain* global longitudinal, sugestivo de infiltración cardiaca por amiloidosis.

El reporte del ecocardiograma transtorácico (ECOTT), realizado antes de la cardiorresonancia, describió una miocardiopatía infiltrativa con fenotipo de *strain* compatible con patrón de amiloidosis cardiaca. Se identificó un gradiente miocárdico de base a medial y de medial a apical, con *strain* normal en el nivel apical, pero significativamente bajo en niveles medial y basal. La función ventricular izquierda estaba conservada según el método de Simpson; sin embargo, evidenció disfunción subclínica con deformación miocárdica global baja de -12 %. Adicionalmente, se reportó hipertrofia ventricular derecha y disfunción sistólica del ventrículo derecho, reflejada en un cambio de área fraccional por volumen tridimensional del 29 %, acompañado de un *strain* longitudinal de la pared libre de -12 %. También se observó un derrame pe-

ricárdico circunferencial, con una separación máxima de 25 mm en la porción anterior y 12 mm en la posterior, acompañado de compresión sistólica de la aurícula derecha, aunque sin evidencia de taponamiento cardiaco.

Una endoscopia realizada para evaluar la diarrea crónica mostró pangastropatía edematosa y bulboduodenitis edematosa, compatibles con daño inflamatorio asociado a EPP.

Ante estas características y contexto clínico, se realizó una paracentesis diagnóstica con un gradiente de albúmina sérica-ascitis (GASA) de 1.6, lo que sugirió hipertensión portal. Los niveles de albúmina y globulinas se encontraron bajos, un hallazgo de importancia clínica en un paciente con diarrea crónica y sin proteinuria significativa, lo que orientó hacia la sospecha de EPP. El gammagrama con albúmina marcada confirmó este diagnóstico (Figura 2).

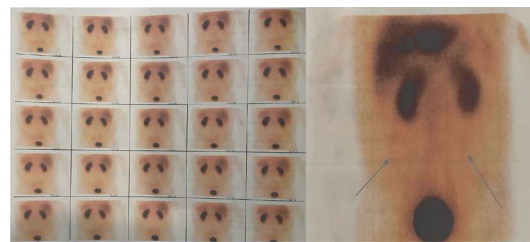


Figura 2. Gammagrafía con albúmina marcada. Se muestra extravasación de albúmina entre hipocondrio y flanco derecho e izquierdo del abdomen que confirma la pérdida de proteínas a nivel intestinal.

Por la evidencia de serositis en un paciente joven, se solicitaron anticuerpos antinucleares y anti-DNA de doble cadena, con resultados positivos de 1:640, patrón fino y 197.8 U/ml, respectivamente, lo que permitió realizar el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico al cumplir criterios clínicos y bioquímicos. Se inició tratamiento con cloroquina y metilprednisolona.

Posteriormente, se realizó una cardiorresonancia con gadolinio, que confirmó el hallazgo de reforzamiento en parches con un patrón no isquémico, nuevamente sugestivo de patología infiltrativa, consistente con amiloidosis.

El paciente mostró una buena respuesta al tratamiento inmunomodulador y fue dado de alta con los diagnósticos de enteropatía perdedora de proteínas asociada a lupus eritematoso sistémico, miocardiopatía infiltrativa y probable amiloidosis secundaria.

Discusión

Entre el 40-60 % de los pacientes con LES presentan manifestaciones gastrointestinales, incluyendo disfagia, dolor abdominal, alteraciones en las pruebas de función hepática, pancreatitis, vasculitis, isquemia mesentérica, peritonitis y EPP.

Este caso ilustra los desafíos diagnósticos en un varón con LES, enfermedad predominantemente femenina (9:1)². La combinación de diarrea crónica y edema generalizado suele sugerir una causa renal, pero la ausencia de criterios para síndrome nefrótico y un ultrasonido renal sin hallazgos característicos llevaron a considerar causas extrarrenales de hipoalbuminemia. La gammagrafía con albúmina marcada confirmó la EPP, mientras que los hallazgos en ecocardiograma y resonancia sugirieron una miocardiopatía infiltrativa.

La amiloidosis secundaria se asocia a procesos inflamatorios crónicos y suele afectar los riñones, pulmones y tracto gastrointestinal, siendo menos común el compromiso cardíaco. Aunque la presencia de infiltración en el ecocardiograma sugiere amiloidosis, el paciente no consintió una biopsia endocárdica para confirmarlo. Esto resalta una limitación diagnóstica, dado que la biopsia es el estándar

de oro para confirmar amiloidosis. No obstante, la evolución clínica favorable tras tratamiento inmunomodulador apoya esta hipótesis diagnóstica.

La EPP en LES se atribuye a inflamación crónica y disfunción endotelial, lo que aumenta la permeabilidad intestinal y la pérdida de proteínas⁴. Esta complicación es rara y la asociación con amiloidosis es aún más infrecuente, usualmente en contextos de alta actividad inflamatoria.

La gammagrafía con albúmina marcada, generalmente reservada para diagnósticos complejos, fue clave en este caso. Más del 50 % de los pacientes con LES desarrollan síntomas gastrointestinales², lo que indica la importancia de un enfoque meticuloso ante presentaciones atípicas.

La identificación temprana de complicaciones como la EPP y la amiloidosis es esencial, ya que pueden incrementar la mortalidad sin un manejo adecuado. Este caso enfatiza la necesidad de un enfoque amplio y el uso de herramientas diagnósticas especializadas para optimizar la atención de pacientes con LES.

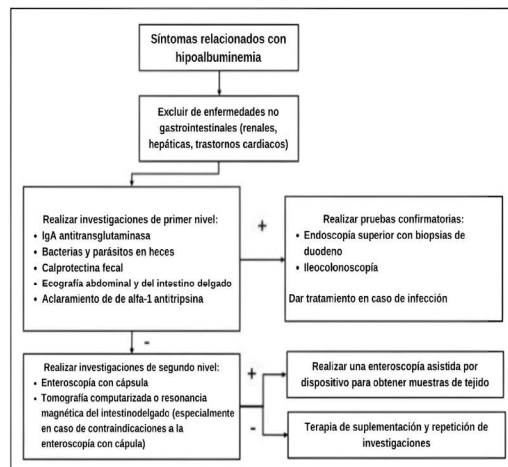


Figura 3. Algoritmo diagnóstico en caso de sospecha de EPP. Fuente: Elli L.⁵

Conclusiones

La presencia de EPP junto con una probable amiloidosis secundaria en un paciente masculino con LES representa una manifestación poco común de la enfermedad. La baja frecuencia de este cuadro y la consiguiente falta de sospecha diagnóstica pueden afectar de manera significativa la morbilidad y mortalidad de los pacientes.

Nuestro estudio señala la importancia de considerar esta posibilidad en pacientes con LES que presenten manifestaciones gastrointestinales y sistémicas no explicadas por causas comunes, independientemente del sexo del paciente. La gammagrafía con albúmina marcada fue fundamental para confirmar la EPP y orientar el tratamiento inmunosupresor, lo que permitió una respuesta clínica favorable.

Además, se indica la relevancia del manejo inmunomodulador en pacientes con LES y complicaciones infrecuentes, destacando su papel en el control de la actividad inflamatoria y en la prevención de daño orgánico irreversible. Asimismo, enfatiza la importancia del seguimiento a largo plazo para optimizar la respuesta terapéutica, ajustar el tratamiento según la evolución clínica y reducir el riesgo de recaídas o complicaciones adicionales. Un abordaje integral y un monitoreo continuo son esenciales para mejorar la evolución y la calidad de vida de estos pacientes.

Referencias

1. Tian J, Zhang D, Yao X, Huang Y, Lu Q. Global epidemiology of systemic lupus erythematosus: a comprehensive systematic analysis and modelling study. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(3):351–6. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223035>
2. Alharbi S. Gastrointestinal Manifestations in Patients with Systemic Lupus Erythematosus. *Open Access Rheumatology: Research and Reviews*. 2022 oct 17;14:243–53. <https://doi.org/10.2147/oarr.s384256>
3. Frittoli RB, Vivaldo JF, Costallat LTL, Appenzeller S. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: A systematic review. *Journal of Translational Autoimmunity*. 2021;4:100106. <https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2021.100106>
4. Luca Ellia, Matilde Topa, and Alessandro Rimondia. Protein-losing enteropathy. *Current Opinion in Gastroenterology*, editor. 2020,36(3):238-244. <https://doi.org/10.1097/mog.0000000000000629>
5. Elli L, Topa M, Rimondi A. Protein-losing enteropathy. *Curr Opin Gastroenterol*. 2020 May;36(3):238-244. <https://doi.org/10.1097/mog.0000000000000629>
6. Tovar LP, Sanabria NJ, Fernández-Ávila DG, Díaz C, Martín J. Lupus eritematoso sistémico y amiloidosis: una asociación poco frecuente. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2015 feb 27;22(1):59–62. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-765635>