

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Lupus eritematoso sistémico en un adolescente con síndrome de Evans y antecedente de pancreatitis por hipertrigliceridemia

Fiorella Loor Reyes,¹ Alfredo Apolinario Rojas,¹ Robinson Ramírez Ruíz,² Cristina Herrera³

¹Médico Residente de Pediatría, Hospital Roberto Gilbert Elizalde. Guayaquil, Ecuador.

²Médico Tratante de Hematología del Hospital Roberto Gilbert Elizalde. Guayaquil, Ecuador.

³Médico Tratante de Reumatología del Hospital Roberto Gilbert Elizalde. Guayaquil, Ecuador.

Systemic lupus erythematosus in an adolescent with Evans syndrome and a history of hypertriglyceridemia-associated pancreatitis

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Evans, lupus eritematoso sistémico, pancreatitis, bicitopenia, pediatría, hipertrigliceridemia

KEYWORDS

Evans syndrome, systemic lupus erythematosus, pancreatitis, bicytopenia, pediatrics, hypertriglyceridemia

CORRESPONDENCIA

Alfredo Apolinario Rojas
alfredo.apolinario@cu.ucsg.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0002-2812-0392>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 25/02/2026

Fecha de aceptación: 30/03/2026

RESUMEN

Objetivo: Describir la evolución clínica e inmunológica de un adolescente con pancreatitis por hipertrigliceridemia que posteriormente presentó síndrome de Evans y lupus eritematoso sistémico de inicio hematológico.

Materiales y Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo tipo reporte de caso. Se revisaron variables clínicas, laboratoriales, inmunológicas, terapéuticas y evolutivas durante la hospitalización y seguimiento.

Resultados: Paciente masculino de 13 años con pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia severa (>4000 mg/dL) y quiloperitoneo, quien seis meses después desarrolló bicitopenia autoinmune grave con Coombs directo positivo, trombocitopenia severa e hipocomplementemia. Los estudios inmunológicos confirmaron criterios EULAR 2019 para lupus eritematoso sistémico asociado a síndrome de Evans. Requirió manejo con inmunoglobulina intravenosa, pulsos de metilprednisolona y rituximab, con respuesta hematológica favorable.

Conclusión: La coexistencia de pancreatitis metabólica, síndrome de Evans y lupus pediátrico constituye una presentación clínica inusual que requiere alto índice de sospecha y abordaje multidisciplinario.

ABSTRACT

Objective: To describe the clinical and immunological course of an adolescent with hypertriglyceridemia-induced pancreatitis who subsequently developed Evans syndrome and hematologic-onset systemic lupus erythematosus.

Materials and Methods: Retrospective descriptive case report. Clinical, laboratory, immunological, therapeutic, and follow-up data were reviewed.

Results: A 13-year-old male presented with acute pancreatitis secondary to severe hypertriglyceridemia (>4000 mg/dL) and chylous ascites. Six months later he developed severe autoimmune bicytopenia with positive direct Coombs test, thrombocytopenia, and hypocomplementemia. Immunological studies fulfilled EULAR 2019 criteria for systemic lupus erythematosus associated with Evans syndrome. Treatment included intravenous immunoglobulin, high-dose methylprednisolone, and rituximab, achieving progressive hematologic improvement.

Conclusion: The coexistence of metabolic pancreatitis, Evans syndrome, and pediatric systemic lupus erythematosus represents an unusual clinical presentation requiring early recognition and multidisciplinary management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Evans (SE) es una enfermedad autoinmune poco frecuente caracterizada por la coexistencia simultánea o secuencial de anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia inmune primaria, pudiendo asociarse también a neutropenia.¹ Su fisiopatología se relaciona con una alteración de la regulación inmunológica que favorece la producción de autoanticuerpos dirigidos contra células sanguíneas y su destrucción periférica.²

Representa aproximadamente el 7 % de las anemias hemolíticas autoinmunes y el 2 % de las trombocitopenias inmunes primarias, siendo clínicamente desafiante, especialmente en pediatría, donde presenta curso crónico y recurrencias frecuentes.³ Su diag-

nóstico diferencial incluye diversas entidades autoinmunes, destacando el lupus eritematoso sistémico (LES) como una de las asociaciones más relevantes.⁴

Durante su evolución, un porcentaje considerable de pacientes pediátricos desarrolla enfermedades autoinmunes sistémicas, particularmente LES, lo que hace indispensable el seguimiento inmunológico estrecho.^{5,6} Esta asociación puede presentarse desde el inicio o de forma secuencial.⁷

La pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia es infrecuente en pediatría y raramente descrita en asociación con enfermedades autoinmunes. La coexistencia de pancreatitis metabólica, síndrome de Evans y LES constituye un escenario clínico excepcional.⁸ Si bien, la hipertrigliceridemia en pacientes con lupus no es criterio diagnóstico ha sido descrita raramente al inicio de la enfermedad, además se ha asociado con la actividad de la enfermedad.^{9,10,11,12}

Se presenta el caso de un adolescente con Síndrome de Evans asociado a Lupus eritematoso sistémico que previamente presentó pancreatitis por hipertrigliceridemia en quien se administró corticoterapia, inmunoglobulina endovenosa (IGIV) y rituximab logrando paulatinamente mejoría hematológica y de los niveles de triglicéridos.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 13 años, que acudió al servicio de urgencias por cuadro clínico de aproximadamente 12 horas de evolución caracterizado por dolor abdominal tipo cólico de intensidad severa (EVA 9/10), inicialmente en mesogastrio y posteriormente localizado en cuadrante inferior derecho, asociado a vómitos. Como antecedentes tenía obesidad (IMC > percentil 96), dermatitis atópica y neumonía con derrame pleural.

Al ingreso se evidenciaron signos de deshidratación y dolor abdominal intenso con signos apendiculares positivos. La ecografía abdominal reportó apéndice cecal retrocólico perforado y plastronado, con asas intestinales agrupadas, líquido libre perilesional y disminución del peristaltismo.

Los estudios de laboratorio mostraron leucocitosis con neutrofilia (13,530/mm³; neutrófilos 84.2 %), hemoglobina 16.3 g/dL, hematocrito 39.4 %, VCM 76.5 fL, HCM 41.4 pg y proteína C reactiva elevada (107 mg/L), amilasa 415 U/I. Los tiempos de coagulación estaban prolongados, no corregían con citrato y el plasma era marcadamente lipémico. El perfil lipídico reportó hipertrigliceridemia severa (4,134 mg/dL) y colesterol total de 440 mg/dL.

Se realizó laparoscopia diagnóstica encontrándose aproximadamente 200 ml de líquido purulento libre distribuido en espacios frénicos, subhepáticos, correderas parietocólicas y pelvis. El colon ascendente se observó edematoso, friable y cubierto de fibrina, con apéndice y ciego de aspecto macroscópico normal. El líquido obtenido a través del drenaje peritoneal mostró un aspecto macroscópico lechoso; el análisis citológico del líquido peritoneal fue compatible con quilo-peritoneo (30,530 células nucleadas, 80.2 % polimorfonucleares, proteínas 5.37 g/dL, LDH 1177, Rivalta positiva). El cultivo del líquido resultó sin crecimiento bacteriano; la tinción de Ziehl-Neelsen fue negativa, al igual que la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para *Mycobacterium tuberculosis*. El paciente evolucionó favorablemente con manejo antibiótico (ceftriaxona, metronidazol y amikacina), ayuno, hidratación intravenosa y soporte clínico, fue dado de alta con gemfibrozilo 600 mg cada día, atorvastatina 20 mg cada noche, omega-3, y seguimiento por cirugía pediátrica, infectología y gastroenterología.



Ilustración 1. Líquido peritoneal.

Seis meses después, el paciente reingresó al servicio de emergencia por cuadro de tres semanas de evolución caracterizado por aparición progresiva de hematomas y petequias generalizadas, asociadas a lesiones purpúricas y gingivorragia activa.

Los estudios de laboratorio reportaron leucocitos 6,660/μL (neutrófilos 63.8 %, linfocitos 27.8 %, monocitos 5.3 %), hemoglobina 9.1 g/dL, hematocrito 25.5 %, VCM 84.7 fL, HCM 29.8 pg, reticulocitos 7.83 % y trombocitopenia severa con plaquetas 10,000/μL. La prueba de Coombs directo fue positiva (++) , bilirrubina total 0.76 mg/dL (BD 0.33 mg/dL; BI 0.43 mg/dL). Triglicéridos 2.982 mg/dL. El frotis de sangre periférica evidenció células atípicas.

Fue abordado como síndrome hemorrágico asociado a bicitopenia (anemia normocítica normocrómica regenerativa y trombocitopenia severa), con sospecha inicial de síndrome infiltrativo. La punción-aspirado de médula ósea descartó infiltración neoplásica y evidenció megacariocitos jóvenes no productores de plaquetas. Durante la hospitalización presentó epistaxis activa y sangrado mucocutáneo persistente, requiriendo transfusión de plaquetas (4 UI/superficie corporal). Posteriormente desarrolló hematuria franca (≥409×C, sin crenocitos) con descenso adicional de hemoglobina y plaquetas, por lo que recibió tres transfusiones de plaquetas y glóbulos rojos concentrados (10 mL/kg).

Ante la sospecha de trombocitopenia inmune secundaria a colagenopatía, se inició tratamiento con IGIV (1 g/Kg/dosis por 2 días); sin embargo, por falta de respuesta se administraron pulsos de metilprednisolona 30 mg/kg/día durante cinco días.

Dado el compromiso hematológico, trombocitopenia, anemia, y las manifestaciones hemorrágicas, hematuria y gingivorragia, se amplió el abordaje inmunológico. Reportándose c3 57 mg/dL, c4 5 mg/dL, ANA 1:160 patrón mixto, moteado fino y nucleolar, anti Ro52 y anti SS-A positivo, anti-Smith y anti-DNA negativos, Coombs directo ++. Anticoagulante lúpico (positivo), anti-β2 glicoproteína IgG e IgM (negativos) y anticardiolipina IgG (positivos) e IgM (negativo).

Fue valorado por reumatología confirmando el diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico completando criterios EULAR 2019: ANA positivo (criterio mandatorio), trombocitopenia (4 puntos), anti-β2 glicoproteína IgG positiva (2 puntos) e hipocomplementemia C3 y C4 (4 puntos) sumando 10 puntos. Pese al uso de IGIV y pulsos de metilprednisolona persistía con trombocitopenia (45,000/μL), por lo que se indicó rituximab 750 mg/m²/dosis por 2 dosis, con inter-

valo de 15 días, se prefirió este protocolo por los costos filiados a la estancia hospitalaria y por estar avalado en pediatría(13). Se mantuvo con corticoides de mantenimiento 1 mg/Kg/día, y se añadió hidroxiquina 200 mg po cada día.

Paciente presentó mejoría clínica y de laboratorio, hemoglobina 11 g/dL, hematocrito 30.9 %, VCM 80.9 fL, HCM 28.8 pg y plaquetas 25,000/ μ L, triglicéridos 479 mg/dL, orina sin hematuria, ni proteinuria. Fue dado de alta con prednisona, azatioprina 50 mg cada 12 h (como ahorrador de corticoides), hidroxiquina, gemfibrozilo, atorvastatina y omega-3, con seguimiento por reumatología, hematología y nefrología.

En último control a los 4 meses del egreso, el paciente estaba asintomático, el recuento plaquetario mejoró (93.000/ μ), así como la Hb (15,4 mg/dL), complemento (c3 104 mg/dL) y los triglicéridos 274 mg/dL.

DISCUSIÓN

El presente caso describe el desarrollo de una bicitopenia severa que permitió establecer el diagnóstico de síndrome de Evans y posteriormente de lupus eritematoso sistémico (LES) de inicio hematológico. En población pediátrica se ha descrito que un porcentaje significativo de pacientes con síndrome de Evans desarrolla enfermedades autoinmunes sistémicas durante su seguimiento, particularmente LES, lo que condiciona evolución crónica y necesidad de inmunosupresión prolongada.^{14,15} La coexistencia de síndrome de Evans y LES ha sido ampliamente documentada, pudiendo presentarse de forma simultánea o secuencial, especialmente cuando el compromiso inicial es hematológico.^{1,4}

La presencia de pancreatitis como manifestación inicial es excepcional y escasamente reportada, probablemente vinculada a inflamación sistémica y disfunción inmunometabólica.⁸ Desafortunadamente, en nuestro paciente durante la hospitalización por pancreatitis y quiloperitoneo no se realizaron estudios de pesquisa de autoinmunidad, y al hallarse la hipertrigliceridemia se asumió que la pancreatitis era secundaria a ello y a la obesidad. Resulta llamativo que se observara respuesta parcial al tratamiento hipolipemiente; sin embargo, tras el inicio de la terapia de inducción para lupus, se evidenció una mejoría bioquímica significativa. Buscando en la literatura, está descrita la asociación de

la hipertrigliceridemia a actividad de la enfermedad, y esto se explica por la existencia de autoanticuerpos contra la lipoprotein-lipasa en lupus. También hay reporte de casos en los que la hipertrigliceridemia se ha presentado al inicio de la enfermedad con o sin pancreatitis asociada, incluso en niños.^{9,10,11,12,16,17} Aunque no constituye un criterio diagnóstico, debe considerarse como una alteración metabólica atípica dentro del espectro clínico de una enfermedad de presentación altamente heterogénea y variable.

Este escenario clínico amplía el espectro de presentación de las enfermedades autoinmunes y resalta la necesidad de abordaje diagnóstico integral y multidisciplinario.

CONCLUSIÓN

—
Dentro de los diagnósticos diferenciales de pancreatitis es necesario enfatizar que el lupus eritematoso sistémico puede ser uno de los causales, aunque no sea tan frecuente.

Se debe tener una sospecha diagnóstica precoz de enfermedades autoinmunes como el lupus ante la presencia de citopenias severas o persistentes.

La coexistencia de síndrome de Evans y LES refuerza la necesidad de un seguimiento estrecho, dado el alto riesgo de evolución a enfermedades autoinmunes sistémicas.

La hipertrigliceridemia en los pacientes con lupus ha sido asociada a actividad de la enfermedad, además hay reportes de casos como manifestación atípica inicial.

Este caso subraya la importancia de un abordaje diagnóstico integral y multidisciplinario, especialmente ante presentaciones inusuales, con el fin de evitar retrasos diagnósticos e instaurar oportunamente el tratamiento adecuado.

REFERENCIAS

- 1. Rivalta B, Zama D, Pancaldi G, Facchini E, Cantarini ME, Miniaci A, et al. Evans syndrome in childhood: Long term follow-up and the evolution in primary immunodeficiency or rheumatological disease. *Front Pediatr.* 2019;7:304. <http://doi.org/10.3389/fped.2019.00304>

2. Pincez T, Fernandes H, Leblanc T, Michel G, Barlogis V, Bertrand Y, et al. Long-term follow-up of pediatric-onset Evans syndrome: broad immunopathological manifestations and high treatment burden. *Haematologica*. 2022;107(2):457-466. <https://doi.org/10.3324/haematol.2020.271106>
3. Mansour M, Shamasnah A, Alsaadi D, et al. Evans syndrome as a presentation in systemic lupus erythematosus, coexisting with Hashimoto's thyroiditis and pernicious anemia: a case report. *J Med Case Rep*. 2024;18:643. <https://doi.org/10.1186/s13256-024-05002-3>
4. Audia S, Griénay N, Mounier M, Michel M, Bonnotte B. Evans' Syndrome: From diagnosis to treatment. *J Clin Med*. 2020;9(12):3851. <https://doi.org/10.3390/jcm9123851>
5. Aladjidi N, Pincez T, Rieux-Laucat F, Nugent D. Paediatric-onset Evans syndrome: breaking away from refractory immune thrombocytopenia. *Br J Haematol*. 2023;203(1):28-35. <https://doi.org/10.1111/bjh.19073>
6. Costallat GL, Appenzeller S, Costallat LT. Evans syndrome and systemic lupus erythematosus: clinical presentation and outcome. *Joint Bone Spine*. 2012;79(4):362-364. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2011.07.004>
7. Abu Kar S, Kaur A. Evans syndrome in the context of incomplete systemic lupus erythematosus. *Cureus*. 2022;14(6):e25795. <http://doi.org/10.7759/cureus.25795>
8. Li YF, Wei MJ. Acute pancreatitis in childhood-onset systemic lupus erythematosus: case report. *Arch Argent Pediatr*. 2019;117(3):e279-e283. <http://doi.org/10.5546/aap.2019.eng.e279>
9. Atlani M, Bhatt GC, Tarachandani D, Charan V. Hypertriglyceridemia with pancreatitis at disease onset in systemic lupus erythematosus. *BMJ Case Rep*. 2023 Jan 4;16(1):e250166. doi: 10.1136/bcr-2022-250166. PMID: 36599492; PMCID: PMC9815037.
10. Huang CS, Wu WF. Systemic lupus erythematosus associated with extreme hypertriglyceridemia. *Pediatr Neonatol*. 2008 Apr;49(2):35-8. doi: 10.1016/S1875-9572(08)60009-1. PMID: 18947014.
11. Si M, Li D, Liu T, Cai Y, Yang J, Jiang L, Yu H. Triglycerides as Biomarker for Predicting Systemic Lupus Erythematosus Related Kidney Injury of Negative Proteinuria. *Biomolecules*. 2022 Jul 5;12(7):945. doi: 10.3390/biom12070945. PMID: 35883502; PMCID: PMC9312825.
12. Xuan J, Deng C, Lu H, He Y, Zhang J, Zeng X, Sun Y, Chen S, Liu Y. Serum lipid profile in systemic lupus erythematosus. *Front Immunol*. 2025 Jan 14;15:1503434. doi: 10.3389/fimmu.2024.1503434. PMID: 39877363; PMCID: PMC11772162.
13. Starship Children's Hospital. Rheumatology – Rituximab [Internet]. Auckland: Starship; [citado 2026 Mar 26]. Disponible en: <https://www.starship.org.nz/guidelines/rheumatology-rituximab/>
14. Silva-Vera M, Jiménez-González M de J, Silva-Moreno A, Pacheco-Serrano OF, Palomino-Pérez MJ. Un caso de Síndrome de Evans. *Rev Med Clin*. 2022;6(3):e24102206023-e24102206023. <https://medicinaclinica.org/index.php/rmc/es/article/view/428>
15. Blanco BP, Garanito MP. Pediatric Evans Syndrome: A 20-year experience from a tertiary center in Brazil. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2023;45(2):196-203. <http://doi.org/10.1016/j.htct.2022.01.011>
16. Szabó MZ, Szodoray P, Kiss E. Dyslipidemia in systemic lupus erythematosus. *Immunol Res*. 2017 Apr;65(2):543-550. doi: 10.1007/s12026-016-8892-9. PMID: 28168401.
17. González-Ponce F, Flores-Chávez A, Cruz A, Rodríguez-Hernández TM, Trujillo-Trujillo X, Aguilar-Ríos EG, et al. Dislipidemia en lupus eritematoso sistémico. *Rev Residente*. 2014;9:95-105.