



Nodulosis subcutánea en artritis reumatoidea, ¿efecto paradójico?

Artritis Reumatoidea

0198

Emilce del Milagro García Núñez, José Manuel Díaz Ochoa, Pablo Nicolás Vece, Ana Lucía Barbaglia Navarro, María Constanza Bertolaccini, Luciana González Lucero, Raúl Sueldo, Verónica Bellomio

Hospital Ángel C. Padilla

Presentación del caso: Mujer de 59 años con artritis reumatoidea (AR) no nodular, diagnosticada en 2012 con factor reumatoideo (FR) y anticuerpos antipéptido citrulinados (ACPA) positivos en altos títulos. Entre 2014 y 2016 recibió metotrexato (MTX) asociado a leflunomida (LFN) con buena respuesta. Tras infección respiratoria suspendió el tratamiento y discontinuó controles. En 2020 consultó por poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, rigidez matinal y limitación funcional, con reactantes de fase aguda (RFA) elevados. Reinició tratamiento con MTX, LFN y glucocorticoides, persistiendo actividad articular (DAS28: 5.9). Entre 2022 y 2024 recibió tofacitinib y etanercept, con falla secundaria a ambos. Por refractariedad, en enero de 2025 inició tocilizumab subcutáneo, con buena respuesta clínica inicial. Durante 2026, a los 18 meses de tratamiento presentó recaída articular (DAS28 6.3) y aparición progresiva de múltiples nódulos subcutáneos en manos no documentados previamente.



Discusión: Los nódulos reumatoideos constituyen una manifestación extraarticular frecuente en AR, asociada principalmente a seropositividad para FR/ACPA y a formas de mayor severidad. La nodulosis acelerada se ha relacionado clásicamente con metotrexato y menor frecuencia con leflunomida y agentes anti-TNF. Aunque tocilizumab es eficaz en el control de la AR, se ha descrito progresión acelerada de nodulosis durante el tratamiento, con aumento del número y tamaño de los nódulos, aparición de nuevas lesiones y tendencia a ulceración. En esta paciente, la aparición de nódulos subcutáneos años después de suspender MTX y durante la exposición a tocilizumab coincidió con pérdida secundaria de eficacia, reactivación poliarticular, elevación de reactantes de fase aguda. El principal desafío fue diferenciar una manifestación extra articular asociada a actividad de la AR de un posible fenómeno paradójico vinculado al fármaco.



Comentarios finales: La aparición de nódulos reumatoideos durante el tratamiento con tocilizumab constituye un fenómeno infrecuente y hasta el momento sólo se han documentado 5 casos. La cronología entre la administración del fármaco y la actividad de la enfermedad resulta fundamental antes de establecer causalidad.

Síndrome de hipersensibilidad a la sulfasalazina. A propósito de un caso

Artritis Reumatoidea

0166

Tomás Quiroga, Eliana Avilán, Micaela Rodríguez, Santiago Dalto, Lucas Graziano, Emily Belén Díaz Miranda, Anastasia Secco, Julieta Morbiducci, Aixa Lucía Mercé

Hospital Bernardino Rivadavia

Presentación del caso: Paciente femenina de 52 años con diagnóstico de artritis reumatoidea de 2 años de evolución, en tratamiento combinado con metotrexato y leflunomida con doble terapia de DMARDsc (leflunomida y metotrexato). Debido a una alteración persistente del hepatograma y ante la sospecha de hepatopatía autoinmune, se suspendieron ambos fármacos y se indicó sulfasalazina como nueva estrategia terapéutica, debido a su perfil de seguridad. Al mes de iniciado el tratamiento evoluciona con fiebre, *rash* generalizado y oligoartritis, con necesidad de internación por sospecha de eritrodermia. Se descartaron causas infecciosas y se realizó una biopsia cutánea, cuyo resultado fue compatible con farmacodermia. El cuadro se interpretó como un síndrome de hipersensibilidad secundario a sulfasalazina. Se suspendió el fármaco y se inició tratamiento con glucocorticoides y antihistamínicos, con mejoría clínica progresiva. En contexto de profilaxis por corticoterapia a altas dosis, la paciente recibió esquema TMS trisemanal. Un mes y medio después, evoluciona con fiebre y deterioro de la función renal con un valor de creatinina de 5,09 mg/dl y urea de 131 mg/dl. El cuadro se interpretó como una probable nefritis tubulointersticial aguda secundaria a la reacción de hipersensibilidad farmacológica por sulfas. Se administraron pulsos endovenosos de metilprednisolona de 500 mg por 3 días con resolución clínica y normalización de función renal. Actualmente se encuentra en seguimiento por nefrología, sin corticoterapia y función renal normal.

Discusión: La sulfasalazina presenta, en general, un adecuado perfil de seguridad. Sus efectos adversos más frecuentes incluyen manifestaciones gastrointestinales y alteraciones hematológicas. Las reacciones de hipersensibilidad grave son infrecuentes y pueden manifestarse como síndrome de Stevens-Johnson, DRESS o nefritis intersticial. Esta última puede presentarse de manera tardía, incluso varios meses después del inicio de la exposición al fármaco.

Comentarios finales: El caso destaca la importancia de reconocer la hipersensibilidad a sulfasalazina como una complicación infrecuente, pero potencialmente grave y con compromiso multiorgánico. La suspensión precoz del fármaco y el inicio oportuno de inmunosupresión intensiva resultaron determinantes para la evolución favorable. Estas presentaciones subrayan la importancia de la vigilancia clínica y del monitoreo estrecho de pacientes en tratamiento con sulfasalazina, incluso luego de la resolución inicial de los síntomas.

Cuando la piel plantea el desafío en artritis reumatoidea

Artritis Reumatoidea

0170

Florencia Tkaczuk, Leonel Ariel Berbotto, Catalina Pizarro, Rosana Quintana, Romina Nieto, Boris Kisluk, Guillermo Berbotto

Hospital Escuela Eva Perón

Presentación del caso: Hombre de 63 años, trabajador rural, con antecedentes de diabetes tipo II e hipotiroidismo, consultó por cuadro de ocho meses de evolución caracterizado por poliartritis simétrica y lesiones cutáneas pápulo-nodulares en miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII). Examen físico: desviación cubital y sinovitis bilateral de carpos, 2° y 3° metacarpofalángicas, 2° y 3° interfalángicas proximales, lesiones cutáneas pápulo nodulares eritemato-violáceas, en distintos tiempos evolutivos, hiperpigmentadas, dolorosas, algunas costrosas y con signos de sobreinfección en MMSS y MMII. Sin otros hallazgos relevantes. Estudios complementarios: leucocitosis leve, elevación de reactantes de fase aguda, factor reumatoideo de 1042 UI/mL y anticuerpos antipeptidos citrulinados >500 U/mL. Serologías para VIH, hepatitis B y C, VDRL y PPD negativas. Radiografía de manos: desviación cubital de las articulaciones metacarpofalángicas, sin erosiones. Radiografía pies y tórax sin alteraciones. Se diagnostica artritis reumatoidea (AR), inicia

prednisona 10 mg/día y analgésicos. Ante la severidad de las lesiones y dudas en establecer un diagnóstico, se realiza biopsia de piel para cultivo (bacterias, hongos y micobacterias: negativo) y anatomía patológica, posponiendo el inicio de DMARDs. Estudio anatomopatológico: epidermis con acantosis, espongiosis e hiperqueratosis. La dermis evidencia intenso infiltrado inflamatorio neutrofílico perivascular, sin evidencia de atipia, microorganismos ni vasculitis. La integración de los hallazgos clínicos, microbiológicos e histopatológicos permitió establecer el diagnóstico de dermatitis neutrofílica reumatoide (DNR). Se inició tratamiento con colchicina más metotrexate 20 mg semanales SC y ácido fólico 5 mg semanales con mejoría franca del compromiso cutáneo-articular.

Discusión: La DNR es una manifestación cutánea infrecuente de la AR, descrita principalmente en pacientes con enfermedad seropositiva y, en la mayoría de los casos, de larga evolución y elevada actividad inflamatoria. Clínicamente se caracteriza por pápulas, placas o nódulos eritematosos, generalmente simétricos, localizados en superficies extensoras de las extremidades, aunque su presentación puede ser variable.

Comentarios finales: La DNR es una manifestación extraarticular muy poco frecuente de la AR cuyo diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y una adecuada correlación clínico-patológica. La exclusión de procesos infecciosos resulta imprescindible antes de iniciar la inmunosupresión.

Pericarditis reumatoidea con taponamiento cardíaco y evolución a pericarditis constrictiva: un desafío diagnóstico en la era de las terapias biológicas

Artritis Reumatoidea

0068

María Victoria Manucci¹, Juan Eduardo Quintero²

1. Hospital Regional de Comodoro Rivadavia Dr. Víctor Manuel Sanguinetti; 2. Sanatorio La Española

Presentación del caso: Introducción: La pericarditis es la manifestación cardíaca más frecuente de la artritis reumatoidea (AR), aunque la enfermedad pericárdica clínicamente manifiesta es infrecuente. El taponamiento cardíaco recurrente con progresión a pericarditis constrictiva constituye una presentación excepcional. Caso: Paciente masculino de 51 años con AR seropositiva (factor reumatoideo y anticuerpos anti-CCP), poliarticular, erosiva, refractaria a múltiples drogas modificadoras de la enfermedad, en tratamiento con adalimumab desde 2015, con antecedente de tratamiento de infección tuberculosa latente previo al inicio del biológico. En septiembre de 2024 presentó taponamiento cardíaco que requirió pericardiocentesis de urgencia. El estudio etiológico, que incluyó serologías virales, dosaje de adenosina desaminasa (ADA) en líquido pericárdico y pleural, cultivos para *Mycobacterium tuberculosis* y anatomía patológica del pericardio, descartó etiologías infecciosas y neoplásicas. Se suspendió el anti-TNF, continuando con leflunamida. En agosto de 2025 presentó recurrencia del compromiso pericárdico con nuevo derrame, engrosamiento pericárdico y signos de insuficiencia cardíaca derecha. Los hallazgos clínicos e imagenológicos fueron compatibles con pericarditis constrictiva, por lo que requirió realización de ventana pleuropericárdica. Desde entonces permanece clínicamente asintomático, aunque persiste un derrame pericárdico moderado en los controles ecocardiográficos.

Discusión: La recurrencia del taponamiento cardíaco con evolución constrictiva en pacientes con AR es excepcional. En individuos tratados con agentes biológicos, la exclusión de tuberculosis y otras infecciones oportunistas constituye un paso diagnóstico indispensable antes de atribuir el cuadro a actividad inflamatoria de la enfermedad. En este paciente, la ausencia de evidencia microbiológica, anatomopatológica y serológica de etiologías alternativas, junto con la evolución clínica, respaldó el diagnóstico de pericarditis reumatoidea como manifestación extraarticular grave.

Comentarios finales: Este caso destaca que el taponamiento cardíaco recurrente y la evolución hacia pericarditis constrictiva pueden representar una forma infrecuente de compromiso cardíaco por AR, incluso durante terapia biológica prolongada. Su reconocimiento precoz y la exclusión sistemática de causas infecciosas y neoplásicas son esenciales para orientar el tratamiento y mejorar el pronóstico.

Nefropatía túbulo intersticial y enfermedad de Sjögren

Enfermedad de Sjögren

0080

Oscar Gaspar Rodríguez, Rocío Nazha Segui, María Laura Goñi, Cristian Lara Benalcázar, Marco Mario Mazzotta, Mariana Brusa, Jorge Luis González, Isaac Cadile, Laura Onetti, Eduardo Mussano

Hospital Nacional de Clínicas

Presentación del caso: Paciente femenina de 45 años, con antecedentes de enfermedad renal crónica no filiada, procedente del interior de la provincia de Córdoba, con deterioro renal progresivo, que llega derivada del Servicio de Nefrología, por nefritis túbulo intersticial con acidosis tubular renal con sospecha etiológica de enfermedad autoinmune. Presentó compromiso renal severo: *clearance* de creatinina 36 ml/min (ERC estadio 3b), acidosis metabólica (pH 7,23, HCO₃ 15,7 mEq/L) y proteinuria de 24 h de 1856 mg, y TC de abdomen y pelvis que evidenció nefrocalcinosis medular bilateral. Se practicó biopsia renal: nefritis tubulointersticial crónica, nefrocalcinosis, atrofia tubular y fibrosis leve-moderada, glomeruloesclerosis global del 6,2 %, sin lesiones vasculares significativas. El paciente a la anamnesis refería antecedentes de xerostomía, xeroftalmia de difícil tratamiento. Ante la sospecha de enfermedad de Sjögren, se solicitan estudios: biopsia de glándulas salivales menores con sialoadenitis linfocítica focal y *focus score* 4.5; ANA 1/5120 patrón nuclear granular; anti-Ro60+, anti-Ro52+, anti-La+ y factor reumatoideo 174 UI/ml. Además, se realizó ecografía de glándulas salivales (parótidas escala de grises grado 2 y submaxilares grado 1 OMERACT). Se confirma enfermedad de Sjögren, según criterios ACR/EULAR 2016. Se inició hidroxycloroquina 400 mg/día, bicarbonato 1500 mg/día y prednisona a bajas dosis. Al presentar respuesta parcial se agregó micofenolato mofetilo 1,5 g/día, con buena respuesta clínica.

Discusión: El compromiso renal en la enfermedad de Sjögren primario ocurre en el 5-10 % de los casos y se manifiesta predominantemente como nefritis tubulointersticial, pudiendo asociarse a nefrocalcinosis y enfermedad renal crónica progresiva. La biopsia renal es fundamental para confirmar el diagnóstico y guiar el tratamiento inmunosupresor. El micofenolato mofetilo se ha utilizado con buenos resultados en nefritis tubulointersticial refractaria o con deterioro de función renal, ofreciendo un perfil de seguridad favorable en comparación con otros agentes.

Comentarios finales: Este caso ilustra la importancia del trabajo multidisciplinario entre servicios y la derivación oportuna para la búsqueda activa de enfermedad autoinmune como la enfermedad de Sjögren primario. El diagnóstico precoz y el inicio oportuno de inmunosupresión pueden modificar la evolución natural de la enfermedad.

Fibrina rica en plaquetas inyectable (i-PRF) para el tratamiento de la xerostomía en enfermedad de Sjögren: reporte de un caso

Enfermedad de Sjögren

0117

Cecilia Alejandra Costa¹, María Helena Fernández², María Cecilia Cabaña²

1. CEMAFE; 2. Hospital Oncológico Iturraspe

Presentación del caso: La xerostomía constituye uno de los síntomas más frecuentes e incapacitantes de la enfermedad de Sjögren (ES), con un impacto significativo sobre la calidad de vida. Las estrategias terapéuticas actualmente disponibles son insuficientes, lo que pone de manifiesto la necesidad de desarrollar nuevas opciones terapéuticas. La fibrina rica en plaquetas inyectable (i-PRF) representa una alternativa innovadora para el tratamiento de la xerostomía. El i-PRF comparte con la saliva componentes biológicamente activos, como factores de crecimiento, inmunoglobulinas y proteínas implicadas en la reparación de los tejidos, y ha demostrado una liberación sostenida de factores de crecimiento, además de favorecer la migración celular mediante la inducción de colágeno tipo I y la expresión del ARN mensajero del factor de crecimiento transformante β. La evidencia sobre el uso de i-PRF para el tratamiento de la xerostomía asociada a la ES es aún muy limitada. El objetivo de este trabajo fue describir la evolución clínica de una paciente

con ES tratada mediante infiltración local de i-PRF en mucosa oral para el manejo de la xerostomía. Caso clínico: Fe-

Variable	15/12/25 (base)	12/1/26	9/2/26	9/3/26	11/5/26	8/6/26	6/7/26
ESSPRI	8,33	6	5	4,33	5,33	3,33	2,67
OHIP-14	23	27	16	5	12	9	3
XQ	18	14	5	8	8	4	4
Escala de Challacombe	Sequedad leve	Sequedad leve	Sequedad leve	Normal	Normal	Normal	Normal
Sialometría no estimulada	0,84 ml/min	1,50 ml/min	0,70 ml/min	1 ml/min	1 ml/min	1,48 ml/min	1,32 ml/min

menina de 31 años, enfermera, diagnóstico de enfermedad de Sjögren (ACR/EULAR 2016) en julio del 2025. Presentó mucositis grado II (edema, erosiones, dolor y ardor bucal), sequedad ocular, fatiga, poliartritis y fenómeno de Raynaud. Laboratorio: FAN 1/320 moteado grueso, C3: 136; C4: 12; anti-Ro/SSA y anti-La/SSB positivos; anti-DNA, anti-SM, anti-RNP, anticentrómero, y Scl70 negativos. BGSM: *focus score* ≥ 1 , área evaluada ≥ 8 mm², con infiltrado linfoplasmocitario periductal y dilatación ductal. Tratamiento sintomático ehidroxicloroquina 200 mg/día. Otorgó consentimiento informado para la realización de i-PRF y para la publicación de los datos clínicos. Material y métodos: Se constituyó un equipo multidisciplinario: reumatóloga, estomatóloga y bioquímica. Se obtuvo i-PRF a partir de 18 ml de sangre venosa periférica, en tubos secos de 9 ml, sin anticoagulante ni activador. La muestra fue centrifugada en una centrífuga validada para concentrados plaquetarios, utilizando un protocolo de baja velocidad. Se recuperaron 4 ml de i-PRF. Previa aplicación de lidocaína *spray*, se administró i-PRF, con microinyecciones submucosas en forma de habones, respetando una separación de 5 mm entre cada punto de punción. Se infiltró de manera uniforme en: mucosa labial superior e inferior 1 ml, mucosa yugal bilateral 2 ml y piso de la boca 1 ml, volumen total: 4 ml. Se indicó dieta fría por 24 h y paracetamol en caso de molestias. Se realizaron 4 sesiones de i-PRF, con intervalos de 4 semanas (diciembre 2025-marzo 2026), seguidas de controles mensuales sin nuevas aplicaciones hasta julio de 2026. Los resultados se evaluaron mensualmente comparando variables clínicas: cuestionarios ESSPRI, OHIP-14, XQ, escala de Challacombe y sialometría no estimulada durante 5 min. Resultados: ESSPRI: reducción relativa aproximada del 68 %. OHIP-14: reducción relativa aproximada del 91 %. XQ: descendió de 18 a 4 puntos, reducción relativa aproximada del 78 %. Escala de Challacombe: mejoría progresiva de la sequedad oral, pasando de leve a normal. Sialometría no estimulada: incremento del flujo salival de 0,84 ml/min al inicio a 1,32 ml/min en el último control, con fluctuaciones durante el seguimiento. No hubo eventos adversos locales ni sistémicos relacionados con la infiltración.

Discusión: La infiltración local con i-PRF en mucosa oral fue segura y se asoció con mejoría clínica de la xerostomía. Estos hallazgos deben interpretarse con cautela, ya que no puede descartarse la influencia del tratamiento sistémico, la evolución natural de la enfermedad o el efecto placebo. Se justifican estudios prospectivos controlados y con mayor número de pacientes para confirmar su rol terapéutico.

Enfermedad de Sjögren difícil de manejar

Enfermedad de Sjogren

0149

Florencia Valdez Donelli, Emilce Schneeberger, Fernando Dal Pra, Carla Lallopizzo, Gustavo Citera

IREP

Presentación del caso: Paciente de 32 años de edad, quien debuta en 9/2021 con fiebre, astenia, fatiga, mialgias, síntomas sicca, poliartritis, tumefacción parotídea asimétrica, linfadenopatías y alteraciones del laboratorio (linfopenia moderada 764/ μ L, reactantes de fase aguda -RFA- elevados, hipertransaminasemia, hipergammaglobulinemia 3 g % policlona, ANA + 1/320, anti-Ro y anti-La + >200 U/mL). El cuadro fue interpretado como enfermedad de Sjögren (ES) [criterios de clasificación ACR/EULAR 2016: 4 puntos, ESSDAI: 21]. Se inicia tratamiento con glucocorticoides (GC) 40 mg/día y metotrexato (MTX) 15 mg/semana, y ante la falta de control adecuado, en 11/2021 se indica rituximab (RTX) con éxito terapéutico y remisión. A 5 meses del RTX, reactiva su enfermedad, por lo cual se indica nuevo pulso de RTX, pero en esta oportunidad la paciente presenta reacción alérgica sistémica secundaria a la infusión. Continúa tratamiento con MTX 25 mg sc/semana, hidroxycloroquina 400 mg/día y GC en dosis bajas. En 11/2022 inicia abatacept (ABA) 125 mg sc/semana con adecuado control de la actividad de la enfermedad, se suspenden GC y se intenta reducir dosis de MTX sin éxito. En 11/2025, a pesar de la buena adherencia terapéutica, la paciente presenta brote (artritis, mialgias, fiebre, adenopatías, *rash* cutáneo, RFA elevados, linfopenia), se aumenta dosis de prednisona a 20 mg/día y se asocia micofenolato mofetil, iniciando con dosis de 500 mg/día, pero se suspende debido a intolerancia gastrointestinal (vómitos, diarrea). En 2/2026, debido a la severidad de su enfermedad de base, se decide combinar ABA con belimumab (BEL) 200 mg sc/semana, y continuar con el resto del

tratamiento. La paciente presenta respuesta parcial y normalización del nivel de gammaglobulina. Ante la falta del control completo de la enfermedad, en 3/2026, sospechándose la posibilidad de portación del polimorfismo de proteínas supresoras de la señalización de citoquinas (SOCS), se decide rotar ABA y BEL por upadacitinib 15 mg/día con excelente respuesta, siendo posible la suspensión de GC.

Discusión: Este caso clínico fue interpretado como una ES difícil de manejar; sin embargo, este concepto no ha sido publicado en la literatura aún; aunque existen varios reportes de casos refractarios. Ante la imposibilidad de alternativas terapéuticas se decidió combinar dos DMARD-b, situación también escasamente reportada. Finalmente, se pensó en la posible desregulación de las SOCS que funcionan como inhibidores intracelulares críticos de la señalización de la vía janus kinasa/transductor de señal y activador de la transcripción (JAK-STAT), condición que se reconoce cada vez más como un rasgo molecular central en la patogénesis de múltiples enfermedades reumáticas.

Comentarios finales: Llamamos la atención sobre una paciente con ES severa y refractaria que alcanzó la remisión sostenida con un inhibidor de Jak1.

Espectro del compromiso renal en enfermedad de Sjögren: desde tubulopatías hasta glomerulopatías. Serie de casos y actualización

Enfermedad de Sjögren

0178

Graciela Betancur¹, Yamila Russo², Valeria Alberton², Hernán Ariel Molina Merino¹, Daniela Galnares², Eva Victoria Javier Gelatti², Patricia Velasco², Mayra Etcheverry², Alejandra Abalo², María Julia Papagno², Sabrina Arguello², Agostina Llarens², Lucía Peirano², Matías García², Irene Sorokin², Silvia Dipietrantonio², Adrián Estevez²

1. Instituto CER, Quilmes; 2. Hospital de Alta Complejidad en Red El Cruce Dr. Néstor Kirchner

Presentación del caso: El compromiso renal en la enfermedad de Sjögren (ESj) es infrecuente, variado y subdiagnosticado. La acidosis tubular renal (ATR) es la forma característica. Las formas glomerulares, particularmente la enfermedad por cambios mínimos, son raras y pueden plantear desafíos diagnósticos, especialmente cuando preceden a las manifestaciones sistémicas. Presentamos una serie de casos que ilustran distintos patrones de afectación renal en ESj. Caso 1: Mujer de 43 años, con ESj desde 2009 confirmado por biopsia de glándula salival, anti-Ro52/60 negativos, compromiso renal tubular sin proteinuria, hipokalemia persistente y trastorno ácido-base, compatible con ATR. Requirió reposición crónica de potasio e inmunosupresión con azatioprina, con estabilidad clínica. Caso 2: Mujer de 34 años con síndrome nefrótico e insuficiencia renal aguda desde 2012. Interpretada como glomerulopatía con cambios mínimos, evolucionó con corticodependencia y múltiples recaídas. Requirió nueva biopsia renal que permitió reinterpretar el cuadro como glomeruloesclerosis focal y segmentaria variante colapsante. En el seguimiento desarrolló artritis, autoanticuerpos (anti-Ro/La positivos) y compromiso glandular, diagnosticándose ESj. Evoluciona con función renal conservada y proteinuria baja en descenso de corticoides. Caso 3: Mujer de 43 años con debut en 2022 con síndrome nefrótico. Biopsia renal compatible con enfermedad por cambios mínimos. Evoluciona con recaídas corticodependientes. Posteriormente desarrolló artritis, *rash* cutáneo y positividad para anti-Ro/La, confirmándose ESj. Actualmente en remisión renal con hidroxiquina. Caso 4: Mujer de 58 años con ESj desde 2018. Fan + 1 /320 moteado, Lar 512 U/mL. Recibió tratamiento con hidroxiquina 200 mg/día con buena evolución. Durante controles se detecta creatinina en aumento progresivo hasta valor 1.9 mg/dl con indicación de biopsia renal y hallazgo de glomerulopatía mediada por anticuerpos con patrón de lesión mesangial, depósitos de IGG y c3 a nivel del mesangio. Inició micofenolato oral con buena tolerancia y estabilidad renal a la fecha.

Discusión: La afectación renal en ESj es una complicación cuya prevalencia reportada varía ampliamente, del 18,4 % al 67 % según los criterios diagnósticos y la población. La lesión histológica característica es la nefritis tubulointersticial, que se manifiesta como ATR, defectos hidroelectrolíticos y, en casos avanzados, insuficiencia renal. Aunque menos frecuentes, las formas glomerulares han sido documentadas, incluyendo la glomerulonefritis membranoproliferativa y la nefropatía por IgA, a menudo asociadas a crioglobulinemia y un mayor riesgo de linfoma. Los casos clínicos reportados en esta serie reflejan la heterogeneidad del compromiso renal en ESj. Mientras que la tubulopatía representa la forma clásica, las glomerulopatías

— podocitopatías, cambios mínimos y GEFS colapsante— son presentaciones atípicas que pueden preceder al diagnóstico sistémico, por lo que la evolución longitudinal y la reevaluación inmunológica son claves para el diagnóstico.

Comentarios finales: El compromiso renal en ESj presenta un amplio espectro. El reconocimiento de formas glomerulares atípicas es fundamental para optimizar el manejo y mejorar el pronóstico. No se dispone de una guía clínica de este compromiso en ESj, lo cual aumenta la necesidad de sospecha por el reumatólogo tratante y seguimiento multidisciplinario para su correcto tratamiento.

Acidosis tubular renal distal asociada a síndrome de Sjögren: dos caras de una misma entidad

Enfermedad de Sjogren

0164

Agostina Storniolo, Laura Galván

Hospital Dr. Guillermo Rawson

Presentación del caso: Se presentan dos pacientes con síndrome de Sjögren (SjD) y acidosis tubular renal distal (ATRd), con formas de presentación clínica diferentes. Caso 1: paciente de 34 años, con antecedentes de hipotiroidismo y nefrocalcinosis, que ingresó para reemplazo total de cadera por fractura bilateral. En el postoperatorio se evidenció acidosis metabólica severa hiperclorémica con pH 7,21, HCO₃ 11,3 mEq/L, hipokalemia leve y pH urinario de 6,5. La ecografía renal mostró nefrocalcinosis bilateral con reducción del espesor parenquimatoso. El perfil inmunológico presentó ANA 1/320 y anti-Ro >200 U. El test de BUT fue de 8 segundos. Se estableció diagnóstico de SjD asociado a ATRd, se inició tratamiento alcalinizante con bicarbonato y citrato de potasio, además de hidroxycloquina y micofenolato. Caso 2: paciente de 36 años con enfermedad renal crónica y SjD de tres años de evolución, que consultó por cuadriparesia progresiva y disfagia. Presentó acidosis metabólica severa hiperclorémica con pH 7,08, HCO₃ 6,09 mEq/L, hipokalemia severa y pH urinario de 7,5. Se interpretó como ATRd asociada a SjD, con compromiso neuromuscular secundario a hipokalemia severa. Presentaba ESSDAI de 13. Recibió reposición de potasio, bicarbonato y citrato de potasio, además de pulsos de glucocorticoides, con posterior tratamiento inmunosupresor, presentando evolución clínica y bioquímica favorable.

Discusión: El SjD es una enfermedad autoinmune que afecta glándulas exocrinas principalmente salivales y lagrimales produciendo el síndrome de sicca pero puede presentar manifestaciones extraglandulares. El compromiso renal es infrecuente y se manifiesta principalmente como nefritis tubulointersticial y alteraciones de la función tubular, entre ellas ATRd. Esta se caracteriza por incapacidad para acidificar adecuadamente la orina, generando acidosis metabólica hiperclorémica, hipokalemia y pH urinario inapropiadamente elevado. La acidosis crónica, asociada a hipercalciuria e hipocitraturia, favorece la aparición de nefrocalcinosis y litiasis. Asimismo, la hipokalemia severa puede producir debilidad muscular y cuadriparesia. Los casos presentados evidencian dos expresiones clínicas diferentes de una misma alteración tubular: una evolución predominantemente crónica con nefrocalcinosis y deterioro renal, y una presentación aguda con compromiso neuromuscular. El tratamiento requiere corrección de la hipokalemia y alcalinización, mientras que en pacientes con actividad sistémica puede ser necesario asociar tratamiento inmunomodulador.

Comentarios finales: La ATRd es una manifestación renal infrecuente del SjD que puede presentar consecuencias metabólicas, renales y neuromusculares graves. Su reconocimiento precoz permite instaurar tratamiento adecuado y prevenir complicaciones potencialmente irreversibles.

Compromiso audiovestibular progresivo como manifestación inicial de enfermedad de Sjögren seronegativa: reporte de un caso

Enfermedad de Sjogren

0207

Edis Emanuel Ortigoza Aquino, Gladys Mariela Zarza Torres

Hospital Central del Instituto de Previsión Social

Presentación del caso: Mujer de 46 años, docente, sin hipertensión arterial ni diabetes mellitus, con tinnitus derecho iniciado en marzo de 2025, 7 meses antes de la primera consulta, seguido de pérdida auditiva progresiva, artralgias en manos, fatiga. Las audiometrías seriadas evidenciaron hipoacusia sensorineural derecha severa a profunda y compromiso auditivo leve a moderado del oído izquierdo. La videonistagmografía mostró vestibulopatía periférica unilateral derecha y síndrome vestibular deficitario derecho. La resonancia magnética de encéfalo informó parénquima cerebral normal y signos de conflicto neurovascular acústico-facial bilateral; una resonancia 3 Tesla posterior mostró hallazgos sugestivos de hidrops endolinfático derecho. Negaba xerostomía, xeroftalmía, artralgias y tumefacción parotídea. ANA, anti-DNA, anti-Ro/SSA, anti-La/SSB, factor reumatoide y ANCA fueron negativos. La ecografía de glándulas salivales fue normal. La biopsia de glándula salival menor demostró sialoadenitis crónica focal, Chisholm y Mason grado 4, con dos o más focos, compatible con enfermedad de Sjögren seronegativa. Las serologías para VIH, hepatitis B y C, toxoplasmosis, citomegalovirus, Chagas y leishmaniasis fueron negativas. Ante la progresión del compromiso audiovestibular se inició bolos de metilprednisolona 500mg por 3 días y luego prednisona en dosis descendente, luego ciclofosfamida intravenosa; recibió un primer pulso de 1.000 mg y se programaron pulsos mensuales. Al cierre del reporte permanecía en seguimiento clínico-audiométrico, sin control audiométrico posterior disponible por dificultad de acceder a dicho estudio. Tras primer ciclo con ciclofosfamida, la paciente muestra una mejoría en la audición sugestiva, mejoría de las artralgias y fatiga.

Discusión: La hipoacusia sensorineural es una manifestación que se puede presentar en enfermedades autoinmunes como lupus, artritis reumatoide y síndrome de Sjögren. En el síndrome de Sjögren constituye una afectación extraglandular poco conocida y puede preceder a los síntomas sicca. Los mecanismos propuestos incluyen anticuerpos, depósito de inmunocomplejos, microvasculitis y daño de la estría vascular o del ganglio espiral. Las formas seronegativas representan un desafío diagnóstico, por lo que la biopsia de glándula salival menor puede resultar determinante. La asociación con tinnitus, vestibulopatía e hidrops endolinfático exige excluir causas autoinmunes, infecciosas y estructurales. Además, en la audiometría la sospecha se acrecienta cuando afecta a las frecuencias altas. La evidencia terapéutica es limitada y se basa principalmente en corticoides y otros inmunosupresores como metotrexato, ciclofosfamida, rituximab, en cuadros graves o progresivos.

Comentarios finales: La pérdida auditiva progresiva, asimétrica y acompañada de síntomas vestibulares debe motivar la búsqueda de una enfermedad autoinmune sistémica, aun sin síntomas sicca ni autoanticuerpos específicos. Este caso resalta el valor del abordaje multidisciplinario y de las audiometrías seriadas para documentar objetivamente la evolución y la respuesta terapéutica.

Enfermedad relacionada con IgG4: heterogeneidad clínica, desafíos diagnósticos y abordaje terapéutico. Serie de cinco casos

Enfermedad por IgG4

0054

María Antonella Hipedinger, Juan Manuel Vandale, Marina Oliver

Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata

Presentación del caso: Se presenta una serie retrospectiva de cinco pacientes con diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4), evaluados entre 2018 y 2026 en el Servicio de Reumatología del Hospital Privado de Comunidad de Mar del Plata. Cuatro eran hombres y la mediana de edad al diagnóstico fue de 54 años (rango: 35-78). La enfermedad mostró un compromiso multiorgánico y una marcada heterogeneidad clínica. Los órganos afectados incluyeron páncreas (n=2), glándulas salivales y/o lagrimales (n=4), ganglios linfáticos (n=2), piel (n=1), órbita (n=1), sistema nervioso central (n=1), aorta abdominal (n=1), mediastino (n=1) y senos paranasales (n=1). En uno de los pacientes, la enfermedad simuló una neoplasia pancreatobiliar y motivó una duodenopancreatectomía antes de establecer el diagnóstico definitivo. Otro presentó compromiso orbitario corticodependiente, mientras que un tercer paciente asoció artritis reumatoidea con afectación vascular y neurológica. Cuatro pacientes presentaron elevación de IgG4 sérica; sin embargo, uno mantuvo niveles normales, pese a hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos compatibles con la enfermedad. El diagnóstico se estableció mediante la integración de los hallazgos clínicos, de

laboratorio, anatomopatológicos y por imágenes. Todos los pacientes recibieron tratamiento con glucocorticoides. Como estrategia ahorradora se utilizaron micofenolato mofetil o metotrexato y, en tres casos con enfermedad multiorgánica, refractaria o corticodependiente, se indicó rituximab, con adecuada respuesta clínica y control de la actividad inflamatoria.

Discusión: La ER-IgG4 constituye un desafío diagnóstico debido a su baja prevalencia, su presentación clínica variable y su capacidad para simular enfermedades neoplásicas, infecciosas y otras enfermedades inmunomediadas. Esta serie refleja la diversidad de manifestaciones clínicas de la enfermedad y destaca que la elevación sérica de IgG4, si bien es un elemento de apoyo, no es indispensable para el diagnóstico, el cual debe basarse en la integración de los hallazgos clínicos, histopatológicos, serológicos y por imágenes.

Comentarios finales: La ER-IgG4 debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de lesiones pseudotumorales y cuadros inflamatorios de etiología incierta con compromiso multiorgánico. El reconocimiento temprano y el abordaje multidisciplinario permiten evitar procedimientos invasivos innecesarios, limitar el desarrollo de fibrosis irreversible e instaurar un tratamiento oportuno. Nuestra experiencia reafirma la necesidad de un alto índice de sospecha clínica y respalda el uso de rituximab en pacientes con enfermedad refractaria, multiorgánica o dependiente de glucocorticoides.

Más allá del síndrome de Reynolds en una paciente con compromiso hepatobiliar autoinmune complejo y esclerosis sistémica difusa

ES / EMTC / S. de Superp.

0036

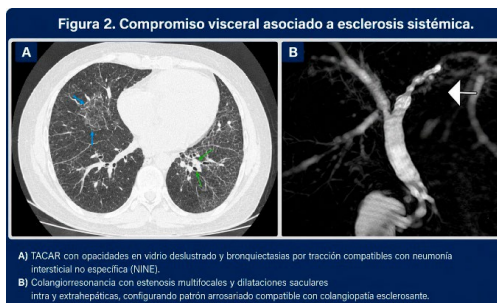
Carola Soliz Cordero

Caja Nacional de Salud Regional Potosí

Presentación del caso: Mujer de 53 años, profesora en una comunidad minera de gran altitud, expuesta a sílice, consultó por hiperpigmentación cutánea y prurito de 2 años. Refería fenómeno de Raynaud de 4 años sin evaluación previa, además de disfagia, reflujo gastroesofágico y tos seca crónica. Presentó microstomía, esclerodactilia proximal, esclerosis cutánea difusa (mRSS 15/51) e hiperpigmentación generalizada. La capilaroscopia mostró patrón esclerodérmico activo. ANA AC-4, anti-Ro52 positivo, anti Scl-70, anticentrómero y anti-RNA polimerasa III negativos. Cumplió criterios ACR/EULAR 2013 (engrosamiento cutáneo proximal a MCF 9, Raynaud 3, capilaroscopia 2 y EPI 2; total 16), clasificándose como esclerosis sistémica difusa. Evidenció enfermedad pulmonar intersticial con patrón de neumonía intersticial no específica en tomografía de alta resolución, patrón restrictivo y alta probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar. El estudio hepatológico evidenció patrón colestásico, con AMA-M2 y anti-LKM positivos, junto con elevación de IgG. Estos hallazgos sustentaron el diagnóstico de colangitis biliar primaria. Obtuvo 6 puntos en el *score* simplificado del IAIHG, compatible con hepatitis autoinmune probable. La colangiorresonancia mostró estenosis multifocales y dilataciones saculares, con patrón arrosariado compatible con colangiopatía esclerosante. Se estableció el diagnóstico de síndrome de Reynolds en una paciente con esclerosis sistémica difusa, asociado con hepatitis autoinmune probable y hallazgos compatibles con colangiopatía esclerosante. Se inició ácido ursodesoxicólico y micofenolato mofetilo, con mejoría clínica y bioquímica y estabilidad pulmonar a los 6 meses.



A) Microstomía e hiperpigmentación facial. B) Esclerodactilia e hiperpigmentación de manos. C) Capilaroscopia peritarsal con megapetates, microhemorragias y áreas avasculares compatibles con patrón esclerodérmico activo.



A) TACAR con opacidades en vidrio deslustrado y bronquiectasias por tracción compatibles con neumonía intersticial no específica (NINE). B) Colangiorresonancia con estenosis multifocales y dilataciones saculares intra y extrahepáticas, configurando patrón arrosariado compatible con colangiopatía esclerosante.

Discusión: Este caso trasciende el síndrome de Reynolds clásico. La coexistencia de esclerosis sistémica y colangitis biliar primaria, asociada con hepatitis autoinmune probable y una colangiopatía esclerosante constituye una asociación excepcional y escasamente reportada. Destaca la enfermedad pulmonar y la probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar en ausencia de los autoanticuerpos específicos clásicos. La positividad para anti-Ro52 se ha asociado con compromiso pulmonar y progresión de la EPI. La atribución del fenómeno de Raynaud a las condiciones climáticas probablemente retrasó el diagnóstico. La residencia en una comunidad minera sugiere exposición a sílice como factor relacionado con la autoinmunidad y la esclerosis sistémica.

Comentarios finales: Este caso ilustra una presentación infrecuente de la esclerosis sistémica con compromiso hepatobiliar complejo, asociado a compromiso visceral agresivo en una paciente anti-Ro52 positivo y negativo para los autoanticuerpos específicos clásicos. Resalta la necesidad de investigar manifestaciones hepatobiliares atípicas y considerar la exposición a sílice en fenotipos complejos.

El desafío de la esclerosis cutánea rápidamente progresiva: serie de tres casos

ES / EMTC / S. de Superp.

0041

Daniela Carolina Galnares, Eva Victoria Javier Gelatti, Mayra Etcheverry, Alejandra Ábalo, Sabrina Arguello, María Julia Papagno, Irene Sorokin, Graciela Betancur, Patricia Velasco, Matías García, Agostina Llaens, Lucía Peirano, Hernán Ariel Molina Merino, Amalia Schiel, Adrián Estévez

Hospital de Alta Complejidad en Red El Cruce Dr. Néstor Kirchner

Presentación del caso: Caso 1: Mujer de 64 años con esclerosis cutánea progresiva generalizada de 6 meses, con compromiso circunferencial de tórax, abdomen y extremidades (respeta zonas acras), que progresó a lesiones ampollares. Presenta disnea funcional clase III-IV atribuida a restricción parietal, se descarta compromiso visceral. FAN 1/160 patrón moteado fino (AC-4), ENA negativos. Sin fenómeno de Raynaud, capilaroscopia sin patrón de esclerodermia (SD). Biopsia: hialinización dérmica compatible con morfea. Diagnóstico: morfea panesclerótica, refractaria a micofenolato mofetil y ciclofosfamida. Se inició tocilizumab, con buena respuesta clínica. Caso 2: Mujer de 62 años con esclerosis cutánea progresiva en placas extensas en dorso, abdomen y flancos, respeta zonas acras. Se descartó compromiso de otros órganos. FAN 1/80 patrón moteado fino (AC-4), ENA negativos. Sin fenómeno de Raynaud, capilaroscopia sin patrón SD. Biopsia compatible con morfea. Diagnóstico: morfea generalizada. Recibió metotrexato y ciclofosfamida, con evolución refractaria. Posteriormente inició azatioprina y corticoides, con respuesta clínica parcial. Caso 3: Mujer de 47 años con esclerosis cutánea de rápida progresión en extremidades, tórax y abdomen, asociada a esclerodactilia, fenómeno de Raynaud y artralgias. FAN 1/320 patrón moteado (AC-4/5), ENA negativos, anticuerpos anti-ARN polimerasa III positivos. Capilaroscopia con patrón SD tardío. Sin compromiso visceral. Biopsia compatible con esclerodermia/morfea. Diagnóstico: Esclerosis sistémica. Refractaria a metotrexato y micofenolato mofetil. Actualmente en tratamiento con ciclofosfamida y rituximab.



Discusión: La morfea es una enfermedad poco frecuente de naturaleza autoinmune caracterizada por fibrosis de la piel y depósito de colágeno. Su diagnóstico es clínico y varía desde formas superficiales y circunscritas a lesiones profundas y discapacitantes. Cuando se extiende a 3 o más regiones anatómicas se clasifica como generalizada, siendo la variedad panesclerótica aquella que presenta compromiso profundo. La esclerosis sistémica se caracteriza por vasculopatía, inflamación y fibrosis de la piel y órganos internos, esto último determina su alta morbilidad. La presencia de anticuerpo anti-ARN pol 3 correlaciona con rápida progresión y mayor riesgo de crisis renal. Cuando las lesiones cutáneas son extensas, el diagnóstico diferencial entre estas entidades puede resultar dificultoso aunque necesario, ya que presentan diferente

evolución, pronóstico y estrategia terapéutica. La ausencia de compromiso acro, fenómeno de Raynaud y compromiso visceral resultaron determinantes para el diagnóstico diferencial, ya que los resultados histológicos no fueron concluyentes. Respecto al tratamiento, en los pacientes con morfea se decidió en base a la progresión, extensión y profundidad de las lesiones, priorizar inmunosupresores convencionales (caso 1 y 2), escalando a tocilizumab en el caso 1. En el caso 3, ES la conducta fue más agresiva desde el inicio (ciclofosfamida, rituximab) por comportamiento rápidamente progresivo.

Comentarios finales: En pacientes con esclerosis cutánea rápidamente progresiva, ninguna herramienta diagnóstica debe interpretarse de forma aislada. La integración de los hallazgos clínicos, serológicos, capilarescópicos e histopatológicos resulta esencial para establecer el diagnóstico correcto, definir el pronóstico y la conducta terapéutica.

Evolución funcional respiratoria en una paciente con esclerosis sistémica y psoriasis tratada con secukinumab: reporte de un caso

ES / EMTC / S. de Superp.

0043

Natalia Rivarola¹, Karín Natali Saravia Chocobar¹, Nadia Reta², Juan Pablo Vinicki¹

1. Unidad de Reumatología, Hospital Zonal General de Agudos Dr. Isidoro Iriarte; 2. Unidad de Dermatología, Hospital Zonal General de Agudos Dr. Isidoro Iriarte, Quilmes

Presentación del caso: Paciente con diagnóstico inicial de enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), caracterizada por FAN 1/1280, anti-RNP positivo, fenómeno de Raynaud,acroesclerosis y artritis, que durante la evolución desarrolló microstomía y enfermedad pulmonar intersticial (EPI), configurando posteriormente un fenotipo de esclerosis sistémica. Presentaba además psoriasis confirmada por biopsia, con actividad cutánea significativa (PASI 14, BSA 9 %, NAPSÍ 24). Ante respuesta inadecuada a leflunomida, con persistencia del compromiso articular y cutáneo, en junio de 2025 se inició secukinumab 150 mg. A los tres meses se documentó respuesta cutánea completa (PASI 100), sin lesiones activas, y resolución del compromiso articular (NAD 0, NAT 0). El seguimiento funcional respiratorio seriado mostró un incremento progresivo de la capacidad vital forzada (FVC: 61 % basal, 63 % a los 6 meses y 69 % a los 12 meses) y del FEV1 (72 %, 74 % y 81 %, respectivamente), mientras que la DLCO presentó un descenso durante el mismo período (69 %, 63 % y 59 %). Ante la caída de la DLCO se descartaron hipertensión pulmonar y enfermedad tromboembólica pulmonar. La tomografía computada de tórax de control evidenció persistencia de alteraciones intersticiales de distribución subpleural bilateral, con patrón reticulonodulillar y áreas en vidrio esmerilado.

Discusión: Secukinumab, inhibidor de IL-17A, no constituye un tratamiento aprobado para la esclerosis sistémica ni para la EPI asociada. En esta paciente su indicación estuvo determinada por la persistencia del compromiso cutáneo-articular concomitante. Durante el seguimiento, se observó una evolución funcional respiratoria discordante, caracterizada por un incremento sostenido de la FVC y del FEV1, asociado a descenso de la DLCO y persistencia de las alteraciones tomográficas. El incremento de la FVC constituye un hallazgo de interés en el contexto de una EPI asociada a un fenotipo de esclerosis sistémica; sin embargo, la evolución discordante de los parámetros funcionales y la persistencia del compromiso radiológico impiden interpretar estos resultados como evidencia de mejoría global de la enfermedad pulmonar o establecer una relación causal con el tratamiento.

Comentarios finales: En una paciente con EMTC con evolución hacia un fenotipo de esclerosis sistémica, EPI y psoriasis con compromiso articular, el tratamiento con secukinumab se asoció con una respuesta cutáneo-articular completa y un incremento sostenido de la FVC durante 12 meses de seguimiento, pese al descenso de la DLCO y la persistencia de alteraciones tomográficas. La evolución observada constituye un hallazgo clínico exploratorio que genera la hipótesis de un posible efecto de la inhibición de IL-17A sobre determinados parámetros funcionales respiratorios, cuya reproducibilidad y relevancia clínica deberán evaluarse en estudios con diseños adecuados.

Esclerosis sistémica difusa y adenocarcinoma de próstata: ¿coincidencia o fenómeno paraneoplásico?

ES / EMTC / S. de Superp.

0140

Marianela Nicola, Emilce Fonseca, Mariano Palatnik, María Lorena Brance

Centro de Reumatología y Enfermedades Óseas

Presentación del caso: Paciente masculino de 68 años, tabaquista, con cinco meses de evolución de esclerosis cutánea progresiva con compromiso proximal a metacarpofalángicas, microstomía, fenómeno de Raynaud y disminución de la fuerza de prensión bilateral. Se realizó evaluación clínica, inmunológica, capilaroscópica, tomográfica e histopatológica. El laboratorio evidenció FAN 1/160 con patrón moteado fino, anticuerpos anti-Scl-70, anticentrómero y ENA negativos. La capilaroscopia mostró un patrón esclerodermiforme activo. La TACAR reveló extensas áreas en vidrio esmerilado compatibles con enfermedad pulmonar intersticial asociadas a enfisema. Durante el estudio etiológico se detectó una marcada elevación del antígeno prostático específico (PSA), por lo que se realizó ecografía prostática que fue patológica, solicitándose biopsia prostática que confirmó un adenocarcinoma invasor. La proximidad temporal entre ambos diagnósticos y la rápida progresión del compromiso visceral plantearon el interrogante de una posible relación paraneoplásica.

Discusión: La relación entre esclerosis sistémica (ES) y neoplasias ha despertado creciente interés ante la evidencia de que, en un subgrupo de pacientes, el cáncer podría actuar como desencadenante de la respuesta autoinmune. Sin embargo, distinguir una asociación casual de un verdadero fenómeno paraneoplásico continúa siendo un desafío. En este caso, la edad de presentación, la proximidad temporal entre ambos diagnósticos y la rápida progresión del compromiso pulmonar plantearon la posibilidad de una asociación paraneoplásica. Esta incertidumbre condicionó la estrategia terapéutica, al enfrentar la necesidad de iniciar inmunosupresión frente a un cáncer recientemente diagnosticado. Antes de definirse dicha conducta, el paciente evolucionó con insuficiencia respiratoria grave secundaria al compromiso pulmonar intersticial, requiriendo asistencia respiratoria mecánica y falleciendo por *shock séptico*.

Comentarios finales: La coexistencia de ES difusa y adenocarcinoma de próstata constituye un escenario clínico infrecuente que plantea un interrogante aún sin respuesta: ¿la neoplasia desencadenó la respuesta autoinmune o ambas enfermedades coexistieron de manera independiente? Aunque este caso no permite establecer una relación causal, ejemplifica cómo esta incertidumbre puede condicionar decisiones terapéuticas críticas, particularmente cuando la necesidad de inmunosupresión compete con el tratamiento de una neoplasia recientemente diagnosticada.

Trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas en esclerosis sistémica con compromiso cardiovascular asintomático: primera experiencia en un hospital público

ES / EMTC / S. de Superp.

0066

Alejandra Ábalo, Sabrina Arguello, Graciela Betancur, Adrián Estévez, Mayra Etcheverry, Daniela Galnares, Matías García Hernández, Eva Victoria Javier Gelatti, Agostina Llares, **Hernán Ariel Molina Merino**, Julia Papagno, Rocío Patiño, Lucía Peirano, Mauro Rossi Prat, Irene Sorokin, Patricia Velasco

Hospital El Cruce, Florencio Varela

Presentación del caso: Mujer de 46 años con esclerodermia difusa rápidamente progresiva (ESDRP), con compromiso cutáneo, pulmonar, gastrointestinal y articular de 2 años de evolución desde el primer síntoma no Raynaud, refractaria a tratamiento combinado con micofenolato, rituximab y nintedanib. Se decidió proseguir con trasplante de células progenitoras hematopoyéticas autólogo (TCPH). En los estudios pretrasplante el cateterismo cardíaco derecho (CCD) evidenció valores basales de presión arterial media

(PAM) de 20 mmHg, resistencia vascular sistémica (RVS) de 3.4 UW, presión capilar pulmonar (PCWP) de 3 mmHg, que aumentaban en inspiración a PAM 30 mmHg, RVS 4.2 UW y PCWP 9 mmHg. Discordancia VI/VD con descenso de las presiones de llenado de VI y aumento de las presiones de VD en inspiración profunda, con gran variabilidad respiratoria; compatibles con fisiología constrictiva e hipertensión pulmonar precapilar. El resto de los estudios cardiovasculares y estudios pretrasplante fueron normales. Se realizó TCPH autólogo con régimen de acondicionamiento cardioprotector: timoglobulina 6 mg/kg, ciclofosfamida 60 mg/kg, fludarabina 120 mg/m² y rituximab 1000 mg. Durante el acondicionamiento y periodo neutropénico presentó edema agudo de pulmón, colitis neutropénica, síndrome de *engraftment*, insuficiencia renal aguda y reactivación de citomegalovirus. Injerto granulocítico y plaquetario en el día +10, alta en el día +36. A 10 meses del TCPH se encuentra libre de medicación inmunosupresora y antifibrótica, con aumento de peso, mejoría de la FVC, estabilidad de la DLCO, descenso del Rodnan y sin progresión en TCAR de tórax.

Discusión: El compromiso cardiovascular en esclerosis sistémica es frecuente, afectando hasta un 32 % de los pacientes con formas difusas, y es una de las principales causas de mortalidad. Puede manifestarse como disfunción ventricular sistólica o diastólica, defectos de conducción, vasculopatía, enfermedad pericárdica o miocárdica y microvascular coronaria, frecuentemente de forma subclínica. La fisiología constrictiva identificada por CCD con ecocardiogramas previos y estudios por imágenes normales podría representar una manifestación temprana del compromiso cardiovascular. Estos hallazgos serían contraindicación para el TCPH con regímenes estándar descrito en los trabajos pivotaes; sin embargo, se desarrollaron regímenes con dosis ajustada de ciclofosfamida que fue lo ofrecido a la paciente.

Comentarios finales: El TCPH autólogo con régimen cardioprotector es factible en pacientes con ESDRP y compromiso cardiovascular, permitiendo el acceso a pacientes con contraindicación para regímenes estándar. El CCD es esencial para la estratificación de riesgo y elección del acondicionamiento.

Tabla 1: manifestaciones clínicas y de laboratorio

Características de laboratorio y clínicas	
FAN	1/320 patrón nucleolar. AC8
Sci70	Positivo
Anti-centrómero	negativo
ENAs y DNA	negativos
Ecocardiograma transtorácico, pre-trasplante	3. todos con FSVI FSVD conservadas, sin HTP
TCAR de tórax	NINE fibrótica
Manometría	Aperistalsis 100% cuerpo esofágico
Constitucional	Perdida de peso 4 kg
Gastrointestinal	Diarrea crónica
Articular	Poliartritis de pequeñas articulaciones

Tabla 2: Cambios pre y post TCPH en prueba funcional respiratoria y Rodnan

	Pre-TCPH	Post-TCPH
mRSS	26	16
FVC (lt)	55	70
DLCO (ml/min/mmHg)	48	49

Enteropatía perdedora de proteínas y tromboembolismo pulmonar secundario como manifestación grave de enfermedad mixta del tejido conectivo: reporte de un caso y revisión de la literatura

ES / EMTC / S. de Superp.

0167

Daniel David Lindao Campo, Carolina Sánchez Andía, Mercedes Croce

Hospital General de Agudos José María Penna

Presentación del caso: Paciente femenina de 42 años con antecedentes de enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) y fibromialgia (anticuerpos anti-RNP > 643.8 UI/mL, FAN 1/1280 moteado, Ro52 positivo). En febrero de 2025 ingresó por disnea, documentándose ascitis y derrame pleural derecho tipo exudativo no complicado. Evolucionó con mejoría parcial tras recibir pulsos de metilprednisolona y azatioprina. En agosto de 2025, reingresó por disnea progresiva, ortopnea y edema de miembros inferiores. La angiotomo-

grafía computarizada reveló tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo, por lo que inició anticoagulación. Los estudios de laboratorio evidenciaron hipoalbuminemia grave con proteinuria normal, descartando etiología renal o hepática. Se sospechó de enteropatía perdedora de proteína (EPP), confirmada mediante un aclaramiento fecal de alfa-1-antitripsina (A1AT) marcadamente elevado (944 mL/24 h; VN < 16 mL/24 h). Las biopsias gastrointestinales mostraron duodenitis crónica inespecífica y gastritis atrófica moderada. Ante la refractariedad y la gravedad del cuadro, recibió pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida (esquema EuroLupus), logrando remisión clínica, y se instauró micofenolato mofetilo como terapia de mantenimiento.

Discusión: La EPP es una complicación infrecuente y grave de las enfermedades autoinmunes sistémicas, caracterizada por la pérdida excesiva de proteínas plasmáticas a través del tracto gastrointestinal. Aunque se asocia con mayor frecuencia al LES, su aparición en la EMTC es excepcionalmente rara. Para la confirmación diagnóstica, el aclaramiento fecal de A1AT de 24 horas continúa considerándose el estándar de oro clínico no invasivo. Un aclaramiento mayor a 16-24 mL/24 h es patognomónico de pérdida entérica, alcanzando en nuestra paciente un valor crítico de 944 mL/24 h que confirmó la sospecha clínica. En lo que respecta al tratamiento de la EPP activa y refractaria en la EMTC, la experiencia acumulada demuestra que a diferencia del LES, existe una notable resistencia o dependencia a los corticosteroides cuando se emplean en monoterapia. Esta limitación fue inicialmente reportada por Furuya y Chao et al. quienes describieron pacientes refractarios a pulsos de metilprednisolona que respondieron tras añadir ciclofosfamida intravenosa. En nuestro caso, la paciente presentó una evolución refractaria inicial tras el primer evento de descompensación tratado con corticoide y azatioprina. Ante la gravedad del reingreso condicionado por la EPP masiva y el TEP agudo concomitante, el tratamiento inmunosupresor mediante la combinación de pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida intravenosa resultó altamente efectivo, induciendo una remisión clínica y bioquímica completa al suprimir de forma rápida la agresión inmunomediada sobre la microvasculatura intestinal. Posteriormente, la transición a una terapia de mantenimiento con micofenolato mofetilo fue exitosa.

Comentarios finales: La EPP debe sospecharse en pacientes con EMTC que presentan anasarca e hipoalbuminemia sin causa renal o hepática evidente. El estado procoagulante resultante de la pérdida entérica de factores anticoagulantes puede desencadenar eventos trombóticos graves como el TEP, aun en ausencia de anticuerpos antifosfolípidos. La terapia inmunosupresora agresiva es fundamental para lograr la remisión.

Hepatitis autoinmune inducida por adalimumab en pacientes con espondiloartritis. Casos clínicos

Espondiloartritis / EPs

0219

Laura Galván¹, Raúl Sueldo²

1. Hospital Dr. Guillermo Rawson; 2. Hospital Ángel C. Padilla

Presentación del caso: Objetivo: comunicar 2 casos de hepatitis autoinmune inducido por adalimumab. Caso 1: paciente varón de 52 años, diagnóstico de espondiloartritis radiológica, medicado durante 12 años con adalimumab con buen manejo clínico y funcional de los síntomas. Presenta en su evolución elevación progresiva de transaminasas (Laboratorio con transaminasas aumentadas x14, FAL aumentada x3, Bb normales), descartándose causas infecciosas (hepatitis A, B y C negativas), autoinmunes (AMA, ASMA, LKM negativas). Caso 2: varón de 76 años, diagnóstico de espondiloartritis axial por resonancia, HLAB27 negativo, recibe adalimumab durante 25 meses con excelente respuesta, pero presenta lesiones pruriginosas en la piel biopsiada: dermatitis atópica con mejoría con antialérgicos. En paralelo, serologías virales negativas, ANA+ 1/80 reticular, ASMA-, LKM-, AMA-.

Discusión: La hepatitis autoinmune es una enfermedad progresiva de causa desconocida que puede ser desencadenada por diversas causas, entre ellas farmacológicas. Tiene como características la elevación de transaminasas, hipergammaglobulinemia y formación de autoanticuerpos. Los anti-TNF son utilizados en el tratamiento de artritis inflamatorias, ya sea periférica o axial. Se han reportado casos de hepatitis autoinmune por anti-TNF como etanercept y el infliximab menos frecuente con adalimumab. Los pacientes con enfermedades reumáticas pueden presentar compromiso hepático, con alteraciones en el hepatograma por toxicidad por DMARDs, esteatosis hepática o hepatitis autoinmune asociada a enfermedades como AR,

LES, Sjögren, más frecuentemente. La hepatitis autoinmune inducida por anti-TNF tiene escasa frecuencia existiendo solo reporte de casos. La fisiopatogenia es una forma de lesión hepática inducida por fármacos (DILI), se produce por el bloqueo de TNF, que genera respuesta autoinmune a nivel de hepatocito en personas con predisposición genética. Los componentes celulares liberados por la muerte de los hepatocitos actúan como “neoantígenos”. Las células presentadoras de antígenos (APC) locales los capturan y los presentan a los linfocitos T, lo que gatilla la producción de autoanticuerpos típicos (como los anticuerpos anti-nucleares [ANA] o antimusculo liso [SMA]).

Comentarios finales: Nuestros pacientes presentaron alteración del hepatograma, el primer caso más de transaminasas, el segundo predominante enzimas de colestasis con resolución al suspender la exposición al fármaco. Considerar en pacientes bajo tratamiento con anti-TNF una causa más de compromiso hepático inducido por fármacos biológicos como el adalimumab.

Hiperpigmentación cutánea inducida por metotrexato con recurrencia tras reexposición en un paciente con artritis psoriásica

Espondiloartritis / EPs

0049

Marianela Nicola, Emilce Fonseca, Mariano Palatnik, Luis Tagliatore, María Lorena Brance

Centro de Reumatología y Enfermedades Óseas

Presentación del caso: Paciente de 76 años, extabaquista, con psoriasis de larga evolución y artritis psoriásica de reciente diagnóstico. Inició tratamiento con metotrexato 15 mg/semana asociado a ácido fólico, con marcada mejoría clínica y sin eventos adversos iniciales. A los ocho meses consultó por lesiones hiperpigmentadas bilaterales, asintomáticas, localizadas en la cara dorsal de ambas manos, con predominio metacarpofalángico. Al interrogatorio dirigido refirió un episodio similar hace más de veinte años, localizado en miembro inferior derecho durante un tratamiento previo con metotrexato con resolución completa tras su suspensión. Se realizó biopsia cutánea, que evidenció acantosis, hiperqueratosis, aumento de la carga melánica e infiltrado inflamatorio perivascular superficial, hallazgos compatibles con reacción cutánea inducida por metotrexato. Debido a la persistencia de actividad articular y al evento adverso cutáneo se decidió la rotación a terapia biológica.

Discusión: La hiperpigmentación cutánea secundaria a metotrexato es un efecto adverso poco frecuente, cuya incidencia exacta es desconocida debido a que la evidencia disponible proviene principalmente de reportes de casos. Aunque el metotrexato es uno de los fármacos modificadores de la enfermedad más utilizados en reumatología, las alteraciones pigmentarias constituyen una manifestación dermatológica excepcional y su fisiopatología no ha sido completamente esclarecida.

Comentarios finales: La hiperpigmentación cutánea secundaria a metotrexato constituye un efecto adverso infrecuente. Reconocer esta entidad permite evitar estudios innecesarios y orientar precozmente la estrategia terapéutica en pacientes con enfermedades reumáticas.



Imagen 1: Hiperpigmentación cutánea

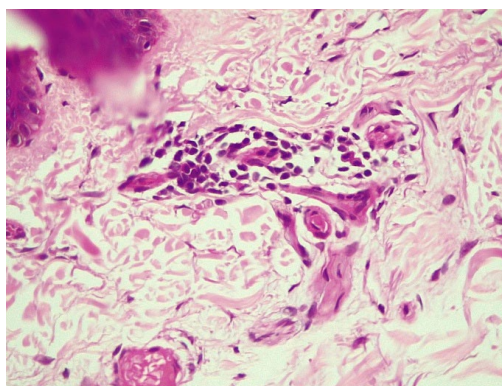


Imagen 2: Biopsia cutánea

Trastorno vascular portosinusoidal en lupus eritematoso sistémico: hipertensión portal no cirrótica, esplenomegalia masiva y trombocitopenia refractaria

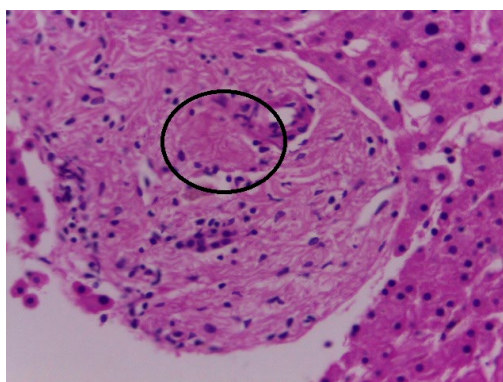
LES / SAF

0052

Matías Perli, Ana Salazar Sanabria, Adriana Puskovic, Silvina Bonaccorso, Octavio Mazzocchi, Gustavo Medina

Hospital de Clínicas José de San Martín

Presentación del caso: Mujer de 39 años con LES desde 2000 (FAN moteado 1/320, anti-Ro positivo, hipocomplementemia persistente), con compromiso cutáneo-mucoso, articular, renal (nefritis clase II en 2003 y clase V en 2006, recaída proteinúrica en 2020) y hematológico: anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia inmune crónica refractaria a corticoides, gammaglobulina, azatioprina, rituximab y eltrombopag. En 2024 presentó dos infartos esplénicos y trombosis crónica de una rama portal con hipertensión portal y várices esofágicas; con antifosfolípidos negativos, se anticoaguló con rivaroxabán. Ingresa por dolor en hipocondrio izquierdo y bicitopenia (leucocitos $1.900/\text{mm}^3$, plaquetas $25.000/\text{mm}^3$), hipocomplementemia y proteinuria 0,32 g/24 h. Tomografía de abdomen y ecografía Doppler mostraron esplenomegalia de 22 cm con infartos, trombosis portal crónica y circulación colateral, sin signos de cirrosis. La endoscopia mostro várices esofágicas grandes, gastropatía hipertensiva severa y úlceras gástricas; el centellograma, hiperesplenismo funcional. La elastografía informó 15,8 kPa (F4/S0), sugestiva de cirrosis. Ante la discordancia clínico-elastográfica se realizó biopsia hepática transyugular: espacios porta con arterias hipoplásicas, venas de calibre reducido y, en uno, obliteración total con reemplazo fibroso, sin inflamación, esteatosis ni fibrosis significativa y con reticulina preservada. Diagnóstico: trastorno vascular portosinusoidal por venopatía portal obliterativa, descartándose cirrosis e hiperplasia nodular regenerativa.



Discusión: El trastorno vascular portosinusoidal agrupa lesiones de vénulas portales y sinusoides que causan hipertensión portal sin cirrosis y puede asociarse a enfermedades autoinmunes sistémicas; los mecanismos propuestos incluyen inflamación vascular, disfunción endotelial, depósito de inmunocomplejos y microtrombosis intrahepática. La esplenomegalia masiva y el hiperesplenismo agravaron las citopenias autoinmunes preexistentes, dificultando atribuir las exclusivamente a la actividad lúpica. La elastografía sobrestimó la fibrosis, probablemente por congestión secundaria a la hipertensión portal, de manera discordante con la histología, por lo que la biopsia fue determinante. El manejo enfrenta el conflicto entre riesgo hemorrágico y trombótico: la esplenectomía y la embolización esplénica se desestimaron por riesgo vital.

Comentarios finales: La hipertensión portal no cirrótica asociada al LES es una complicación extremadamente rara. Debe sospecharse ante esplenomegalia, citopenias desproporcionadas o várices esofágicas sin hepatopatía crónica avanzada, aun en ausencia de anticuerpos antifosfolípidos. La elastografía puede simular cirrosis, por lo que la biopsia hepática es imprescindible para el diagnóstico.

Compromiso renal rápidamente progresivo en lupus eritematoso sistémico: el desafío de diferenciar las vías fisiopatológicas que pueden coexistir

LES / SAF

0103

Paula Tordecilla, Ricardo Francisco Méndez Rengel, Sabrina Porta, Justina Longo, Lucía María Castorino, María Natalia Tamborenea

Unidad de Reumatología, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand

Presentación del caso: Femenina de 19 años, sin antecedentes de relevancia, ingresa a guardia de clínica médica por epistaxis, gingivorragia y registros febriles de 72 horas de evolución. Hemodinámicamente estable al ingreso, presenta múltiples sitios de equimosis y petequias aisladas a predominio de miembros inferiores. Hto: 19.5 %, Hb: 6.7, leucocitos: 2900, plaquetas: 8000, urea: 52, creatinina: 1.10, GOT: 92, GPT: 35, BT: 1.91, BD: 0.64, LDH: 1409, Coombs directa positiva e hipocomplementemia. Orina: Hb +++, leucocitos: 4-6 por cpo, proteinuria: 1.14 gr/24 h. Inicialmente se interpreta el cuadro como una tricitopenia en estudio con requerimiento transfusional. Se descartan sangrados activos a nivel del sistema nervioso central e ingresan hemocultivos y urocultivo, resultando negativos. Se realiza frotis de sangre periférica con 10 % de esquistocitos, citometría de flujo de médula ósea sin blastos, descartando proceso linfoproliferativo. Presenta evolución desfavorable con falla renal rápidamente progresiva, por lo que se decide su pase a Unidad de Cuidados Intensivos. Ante la sospecha de anemia hemolítica autoinmune vs. síndrome de Evans, inicia dexametasona 40 mg endovenosa (EV) por 5 días. A la valoración por reumatología, refiere artralgias y artritis, se reciben resultados: FAN 1/160 moteado fino AC-4 y 1/80 nuclear homogéneo AC-1 y DNA 1/20, sumado al cuadro de hipocomplementemia, coombs positiva, tricitopenia y compromiso renal rápidamente progresivo, se reinterpreta como nefritis lúpica como manifestación debut de lupus eritematoso sistémico (LES), con probable microangiopatía trombótica (MAT) asociada. Debido a la severidad y refractariedad del cuadro se deriva a centro de mayor complejidad para inicio de plasmaféresis. Se inician pulsos de metilprednisolona 500 mg/d EV por 3 días + rituximab 1 g día 0 y 15, indicado de forma interdisciplinaria entre hematología y reumatología, y paralelamente inicia terapia de reemplazo renal. Se reciben resto de resultados: anti-Ro 60 +, anticardiolipinas IgG, anti-B2 glicoproteína IgG y anti-fosfatidilserina/protrombina IgG positivas. ANCA y Anti-MBG negativos. Ecodoppler de arterias renales con flujo conservado. Se solicitan marcadores genéticos para descartar SUH atípico con resultado negativo. De forma interdisciplinaria se decide continuar con plasmaféresis a completar 10 días, inmunosupresión con ciclofosfamida por sospecha de proceso autoinmune agregado, corticoterapia y hemodiálisis. Se realiza biopsia renal, con hallazgos morfológicos compatibles con una MAT con injuria tubular aguda isquémica leve a moderada, depósitos C3 y C1q positivos. Finalmente se concluye un compromiso renal por MAT en contexto de síndrome antifosfolípido (SAF) secundario a LES; se inicia anticoagulación y se completa esquema de inmunosupresión con rituximab, con mejoría de parámetros clínicos y de laboratorio, logrando discontinuar hemodiálisis y mantenimiento de las series celulares.

Discusión: El compromiso renal es frecuente en el LES. La nefropatía asociada al SAF es una vasculopatía de los vasos renales de pequeño calibre caracterizada por trombosis aguda y/o lesiones arteriales y arteriolas crónicas, cuya fisiopatología se basa en la MAT, desarrollando cuadros más severos y con mayor riesgo de hipertensión arterial, niveles elevados de creatinina y fibrosis intersticial renal, factores reconocidos como predictores de mal pronóstico.

Comentarios finales: Presentamos el caso para destacar la importancia de las diferentes vías fisiopatológicas que pueden contribuir al daño renal en una paciente joven con LES, marcadores de mal pronóstico, la importancia del trabajo multidisciplinario, así como también el rol de la anatomía patológica para guiar un adecuado diagnóstico y tratamiento.

Una causa infrecuente de dolor abdominal. Reporte de caso

LES / SAF

0075

Eliana Avilán, Martina Combes, Tomás Quiroga, Rossio Gardenia Ortuño Lobo, Lucas Graziano, Vanesa Bejarano, Anastasia Secco

Hospital Bernardino Rivadavia

Presentación del caso: Paciente de sexo femenino de 42 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) desde 2020, con compromiso seroso (poliserositis), articular (poliartritis) y vascular (fenómeno de Raynaud) con ANA positivo ($>1/1280$, patrón nuclear moteado fino y grueso), anti-DNA positivo (1/80), anti-SM positivo e hipocomplementemia (C3: 46,8 mg/dL, C4: 5,5 mg/dL). Se encontraba en tratamiento de mantenimiento con hidroxicloroquina (HCQ), metotrexato (MTX) 25 mg semanal, tadalafilo 20 mg/día, nifedipina 30 mg/día y meprednisona 4 mg/día en *tapering*, dado que en su última evaluación ambulatoria se mantenía clínicamente estable y con baja actividad de la enfermedad. En diciembre de 2025, consultó por dolor abdominal, náuseas, vómitos y diarrea de una semana de evolución, con empeoramiento progresivo a pesar de la conducta médica. Al examen físico de ingreso presentaba el abdomen globoso, blando y depresible, doloroso de forma difusa a predominio de hemiabdomen inferior, con defensa muscular, pero sin signos de irritación peritoneal. En el laboratorio sólo se evidenció plaquetopenia ($87.000/\text{mm}^3$). La ecografía y la tomografía computada (TC) abdominal mostraron líquido libre en cavidad peritoneal y distensión de asas intestinales. Fue evaluada por el servicio de Cirugía General, realizándose una laparoscopia exploradora convertida a laparotomía, con lavado y aspirado del exudado intraabdominal (GASA $< 1,1$; GB: 869; PMN: 73 %). Recibió esquema antibiótico empírico con ceftriaxona durante 5 días, con cultivo del líquido peritoneal negativo. Una nueva TC de control realizada a las 24 h informó engrosamiento difuso de la pared intestinal (signo de la diana o del halo), ingurgitación de los vasos mesentéricos (signo del peine), dilatación de asas y persistencia de líquido libre perihepático. Con estos hallazgos, el episodio se interpretó como una enteritis lúpica, indicándose pulsos de metilprednisolona endovenosa (EV) de 500 mg/día durante 3 días. Tras presentar una evolución clínica favorable, se le otorgó el alta hospitalaria, continuando con meprednisona 40 mg/día e inmunosupresión con ciclofosfamida (CYC) EV (esquema NIH). Actualmente estable luego de finalizar CYC, se agregó rituximab como tratamiento de mantenimiento y se encuentra en fase de suspensión de corticoides.

Discusión: El LES se caracteriza por su amplio espectro clínico. La enteritis lúpica es una manifestación infrecuente (0,59-10 %) y de presentación inespecífica, siendo la TC la herramienta diagnóstica de mayor utilidad al evidenciarse la “imagen en diana” y el “patrón en peine”, ambos altamente sugestivos de esta entidad. Su aparición refleja una elevada actividad y puede acompañarse de otras afecciones concomitantes (como la nefritis lúpica). Su diagnóstico precoz permite instaurar un tratamiento inmunosupresor intensivo oportuno, optimizando el pronóstico del paciente.

Vasculitis mesentérica como manifestación grave del lupus eritematoso sistémico: reporte de un caso

LES / SAF

0238

Pamela Peralta, Sofía Cherey, Javier Federico Flores Trejo, Juan Manuel Bande, María Alejandra Medina, Silvia Papasidero

Hospital Tornú

Presentación del caso: Mujer de 27 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) de 9 años de evolución; a lo largo de la evolución de su enfermedad presentó compromiso cutáneo (fotosensibilidad, alopecia), articular (artralgias), de serosas (derrame pleural y pericárdico), hematológico (leucopenia y anemia hemolítica), neurológico (síndrome de encefalopatía posterior reversible [PRES]), renal (nefritis lúpica membranosa clase V) e inmunológico (ANA positivo, título $> 1/1280$ patrón nuclear homogéneo y

título > 1/1280 patón nuclear granular grueso; anti-ADN positivo; anti-Sm positivo; anti-ribosomal P positivo; anti-U1 snRNP positivo e hipocomplementemia). Realizó tratamiento con hidroxiclороquina (HCQ), glucocorticoides (GC) a altas dosis y ciclofosfamida endovenosas, continuando posteriormente con micofenolato de mofetilo (MMF), logrando una remisión clínica e inmunológica sostenida en el tiempo, sin requerimiento de esteroides. Luego de 7 años, suspendió la medicación por falta de acceso, con reactivación de su enfermedad, presentando pericarditis, que requirió internación en otra institución y tratamiento con pulsos de metilprednisolona. Tras tres meses sin controles, reingresó por un cuadro febril asociado a dolor y distensión abdominal difusa, náuseas, vómitos y diarrea acuosa de una semana de evolución. Al examen físico presentaba abdomen doloroso, distendido con matidez desplazable. En el laboratorio se constató anti-ADN positivo (1/160) e hipocomplementemia. En estudios de imágenes se evidenció líquido libre en cavidad peritoneal, además de engrosamiento parietal del íleon terminal y colon derecho. En la paracentesis se obtuvo líquido ascítico de características exudativas. Descartadas las etiologías infecciosas, neoplásicas y enfermedad celíaca, se interpretó el cuadro como vasculitis mesentérica lúpica (VML). Se optimizó el tratamiento con GC a altas dosis con reinicio de HCQ y MMF, evolucionando con resolución del cuadro clínico.

Discusión: La VML es una manifestación gastrointestinal infrecuente y potencialmente grave del LES. Su presentación clínica inespecífica puede dificultar el diagnóstico. La tomografía abdominal con contraste es el método diagnóstico de elección. La guía de tratamiento del ACR 2025 recomienda GC a altas dosis asociados a inmunosupresión convencional o biológica y, en formas potencialmente mortales asociar plasmaféresis y/o inmunoglobulina endovenosa.

Comentarios finales: La VML debe considerarse como diagnóstico diferencial ante dolor abdominal y/o ascitis en pacientes con LES. El diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno son claves para mejorar el pronóstico y evitar complicaciones gastrointestinales graves, como la necrosis y la perforación.

Ptosis y oftalmoplejía en pacientes con lupus eritematoso sistémico: reporte de dos casos

LES / SAF

0246

Diego Osmar Rinesi, Marcela Young

Hospital Julio C. Perrando

Presentación del caso: Introducción: Existe una gran heterogeneidad en la clínica de los pacientes LES, con manifestaciones inusuales que no suelen formar parte de los criterios de clasificación, guías de práctica clínica o consensos de expertos. El objetivo de este reporte es aportar la experiencia de dos pacientes con LES y oftalmoplejía. Caso 1: Paciente masculino de 55 años con LES de reciente diagnóstico, presentando al inicio compromiso cutáneo, articular y FAN positivo, en tratamiento con hidroxiclороquina; a los 3 meses del diagnóstico presenta glomerulonefritis, serositis, citopenias, miocarditis (hipoquinesia global, FEVI 20 %), hipocomplementemia, anti-Ro positivo. Recibe tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida, presentando mejoría de sintomatología y función renal. A las dos semanas del tercer pulso de ciclofosfamida presenta ptosis, proptosis, diplopía y oftalmoplejía del ojo derecho. Se realiza RNM, evidencia engrosamiento de los músculos oculares, compatible con miositis orbitaria, perfil tiroideo normal. Recibe pulsos de metilprednisolona, y rituximab con resolución del cuadro, respuesta renal completa y mejoría de la función sistólica (FEVI 52 %). Caso 2: Paciente femenino de 23 años con diagnóstico LES en 2023, presentando al inicio compromiso cutáneo, articular, serosos y renal (NL clase V), FAN 1/2560 moteado fino, anti-DNA, RNP y Sm positivos. Recibe tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida durante 6 meses, mantenimiento con micofenolato, logrando respuesta



Imagen 1: Oftalmoplejía y ptosis en caso 1.

renal parcial. Evoluciona con cefalea, diplopía, ptosis de ojo izquierdo, oftalmoplejía, con pupila arrefléctica. Se realiza angio-TAC donde evidencia aneurisma sacular de la arteria comunicante posterior izquierda de 5 mm sin signos de complicación; concomitantemente, presenta actividad renal (proteinuria 2,45gr/24hs, NL Clase IV+V, IA 6/24, IC 5/12). Se realiza tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida con respuesta renal completa y mejoría de síntomas oculares. En control con RNM persiste aneurisma de 5 mm, por lo que se realiza clipaje preventivo del aneurisma y mantenimiento con azatioprina.



Imagen 2: Ptosis en caso 2.

Discusión: La oftalmoplejía y ptosis pueden deberse a múltiples etiologías. El primer paciente presentó miositis orbitaria, la cual está descrita en pacientes con LES y otras enfermedades autoinmunes. En los casos asociados a LES, el tratamiento inmunosupresor está indicado, los reportes informan buena respuesta a altas dosis de corticoides, azatioprina, micofenolato o rituximab. La segunda paciente presentó un aneurisma cerebral. Existe evidencia de mayor presencia de aneurismas en LES, los cuales tienen mayor riesgo de ruptura y pueden tener un crecimiento acelerado. Los hallazgos anatomopatológicos de los reportes evidencian una inflamación de la pared vascular, lo que sugiere que la actividad de la enfermedad podría mediar la formación o aumento de los aneurismas como parte de un fenómeno vasculítico. El tratamiento es quirúrgico en la mayoría de los casos.

Comentarios finales: Ambos pacientes presentaron como manifestación oftalmoplejía, siendo en el primer caso por miositis orbitaria y en el segundo debido a un aneurisma cerebral, esto resalta la variabilidad de la expresión clínica de los pacientes con LES y la importancia de plantear diagnósticos diferenciales para un tratamiento acorde y oportuno.

Compromiso neurológico subagudo en lupus eritematoso sistémico: un desafío diagnóstico

LES / SAF

0281

José Ignacio Puco Flores, Julieta Goldenberg, Diego Marino, Gustavo Medina

Hospital de Clínicas José de San Martín

Presentación del caso: Varón de 69 años con lupus eritematoso sistémico (LES) diagnosticado en 2020 por anemia hemolítica autoinmune recurrente, tratado con glucocorticoides, hidroxicloroquina, azatioprina y dos ciclos de rituximab, el último entre diciembre de 2025 y enero de 2026. Dos meses después inició cambios conductuales, deterioro cognitivo, desorientación, alucinaciones y crisis epilépticas focales con generalización bilateral. Presentaba escasa actividad sistémica (SLEDAI-2K: 2), complemento conservado, sin citopenias ni compromiso renal. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró restricción cortical temporo-parietooccipital y talámica derecha, edema vasogénico, microangiopatía, infartos lacunares, numerosos microsangrados crónicos y siderosis leptomeníngea. El líquido cefalorraquídeo (LCR) presentó hiperproteinorraquia sin pleocitosis significativa. La búsqueda microbiológica, autoinmune y paraneoplásica resultó negativa; la reacción en cadena de la polimerasa para poliomavirus JC (PCR-JC) fue negativa en dos oportunidades. Evolucionó con estatus epiléptico no convulsivo y deterioro neurológico persistente, falleciendo al día 43. La necropsia evidenció accidentes cerebrovasculares hemorrágicos multifocales en ambos lóbulos cerebelosos, ganglios basales derechos y región frontotemporal izquierda, sin hallazgos compatibles con infección por poliomavirus JC.

Discusión: Se consideraron lupus neuropsiquiátrico, síndrome antifosfolipídico, vasculopatía isquémica posiblemente tromboembólica, vasculopatía amiloide y leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) por virus JC. La exposición reciente a rituximab y la evolución subaguda motivaron especialmente la búsqueda de LMP; sin embargo, los hallazgos imagenológicos no eran típicos y las PCR-JC fueron reiteradamente negativas. La baja actividad sistémica del LES no permitió excluir por sí sola compromiso neuropsiquiátrico. Los microsangrados, la siderosis y los infartos lacunares jerarquizaron un mecanismo vascular. La necropsia no

evidenció LMP y demostró lesiones cerebrovasculares hemorrágicas multifocales, reorientando la interpretación del cuadro sin establecer un mecanismo etiológico único.

Comentarios finales: El compromiso neurológico subagudo en pacientes con LES inmunosuprimidos exige considerar causas inflamatorias, trombóticas, vasculares e infecciosas. Este caso destaca el riesgo de atribuir el cuadro a la enfermedad de base o a una infección oportunista por el contexto terapéutico. La integración de la evolución clínica, los hallazgos imagenológicos, el LCR, los estudios microbiológicos y la anatomía patológica permitió reorientar un escenario diagnóstico complejo hacia enfermedad cerebrovascular hemorrágica multifocal y resalta el valor de la necropsia para establecer el diagnóstico final.

Paniculitis refractaria: un enemigo bajo la piel

LES / SAF

0186

Pablo Nicolás Vece, José Manuel Díaz Ochoa, Emilce del Milagro García Núñez, Luciana González Lucero, Raúl Sueldo, Ana Lucía Barbaglia Navarro, María Constanza Bertolaccini, Verónica Bellomio

Hospital Ángel C. Padilla

Presentación del caso: Mujer de 42 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) en 2021, con compromiso hematológico, renal y neurológico, en tratamiento con micofenolato mofetil (MMF), hidroxicloroquina y glucocorticoides. En 2023 presentó múltiples interurrencias infectológicas: dengue hemorrágico, colecistitis con infección del sitio quirúrgico posterior a colecistectomía y enfermedad pelviana inflamatoria que requirió múltiples esquemas antimicrobianos. En marzo de 2024 inició con lesión eritemato-violácea, dolorosa y caliente en región plantar derecha, se interpretó como infección de piel y partes blandas, con respuesta parcial a antibióticos. Presentó desde abril a diciembre de 2024 lesiones recurrentes de similares características en miembros superiores e inferiores, sin colecciones ni aislamiento microbiológico. Debido a la recurrencia, hipocomplementemia persistente y ausencia de evidencia infectológica, en febrero de 2025 se realizó biopsia cutánea que evidenció paniculitis necrotizante inespecífica con técnicas especiales negativas. Los estudios para micobacterias típicas y atípicas fueron negativos. Se interpretó como actividad de enfermedad y se aumentó dosis de MMF. En junio de 2025, por persistencia del cuadro, se amplió el estudio micológico, con serología positiva para *Histoplasma capsulatum*, confirmando diagnóstico de histoplasmosis sistémica. Recibió anfotericina B liposomal, con mejoría clínica.

Discusión: La recurrencia de lesiones cutáneas, inicialmente interpretadas como infecciones bacterianas, con respuesta parcial a antibióticos y ausencia de aislamiento microbiológico, llevó posteriormente a considerar paniculitis lúpica y modificar inmunosupresión. Su progresión del cuadro y el hallazgo de paniculitis necrotizante inespecífica obligaron a reconsiderar el diagnóstico y ampliar el estudio a infecciones específicas. La identificación de *Histoplasma capsulatum* permitió establecer el origen infeccioso y explicar la evolución clínica.

Comentarios finales: En pacientes con LES con paniculitis de evolución atípica, respuesta incompleta al tratamiento o progresión pese a la inmunosupresión, resulta fundamental ampliar el diagnóstico diferencial e investigar etiologías infecciosas para instaurar tratamiento específico.



Imagen 1: lesión eritemato-violácea en muñeca derecha.



Imagen 2: placas eritemato-violáceas distribuidas en miembro inferior derecho.

No todo ANA es lupus

LES / SAF

0199

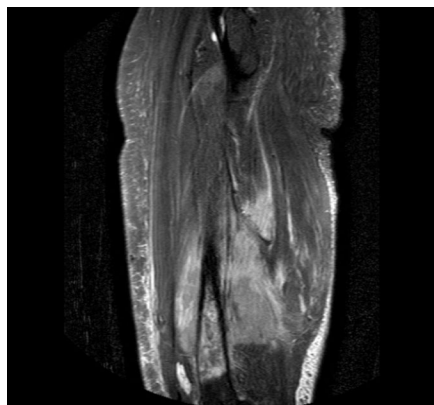
José Manuel Díaz Ochoa, Pablo Nicolás Vece, Emilce del Milagro García Núñez, Luciana González Lucero, Raúl Sueldo, María Constanza Bertolaccini, Ana Lucía Barbaglia Navarro, Verónica Bellomio

Hospital Ángel C. Padilla

Presentación del caso: Mujer de 61 años con antecedentes de HTA, DBT y cardiopatía isquémica, antecedentes familiares de primer grado con psoriasis. Consultó en marzo de 2024 por oligoartralgias (hombros y rodilla derecha con quiste de Baker), fatiga y poliserositis (derrame pericárdico, pleural y ascitis), pérdida de peso, con antecedentes de 2 semanas previas de infección por dengue. Presenta un laboratorio inmunológico con ANA 1/1280 (AC-4), resto de ENAs negativos, VSG 70mm, proteinuria de 700 mg en 24 h, leucocituria y hematuria. Se estudió el derrame pleural con biopsia que informó infiltrado inflamatorio inespecífico, ADA (adenosina desaminasa) negativo, β 2 microglobulina positiva. Se indicó prednisona 20 mg/día.

Discusión: Este caso representa un desafío diagnóstico dada la severidad de los síntomas, y la necesidad de realizar 3 estudios anatomopatológicos para llegar al diagnóstico. El ANA positivo se asocia como factor de mal pronóstico en paciente con LNH y en especial el tipo B de células grandes. Además, se pueden encontrar anti-DNA, hipocomplementemia y antifosfolípidos positivos. Las células B malignas producen inmunoglobulinas con características de autoanticuerpos, lo que reproduce el perfil serológico del LES. El LNH de células B puede activar vías inmunes similares a las del LES (BAFF, IL-6, IL-10), creando un fenotipo clínico-serológico superponible.

Comentarios finales: Se debe considerar el linfoma en pacientes que presentan características atípicas o resistencia al tratamiento convencional y considerar que cumplir criterios para una enfermedad no descarta otro diagnóstico posible.



Presentación inusual de tuberculosis diseminada (TBD) en paciente con lupus eritematoso sistémico (LES)

LES / SAF

0201

Martín Alberto Castillo, Juan Alejandro Albiero, Candelaria Audisio, Franco Darío Casenave, Florencia Castro, Juan Manuel Miranda Bazán, Cintia Otaduy, Facundo Ruffa, Verónica Savio, Carla Andrea Gobbi, Paula Alba

Hospital Córdoba

Presentación del caso: Varón de 35 años con diagnóstico de LES de 5 años de evolución con compromiso cutáneo y articular, medicado con hidroxiquina y azatioprina. Refiere disuria y polaquiuria de 8 meses de evolución, por lo cual recibió varios esquemas antimicrobianos en localidad de origen con persistencia de orina patológica y sintomatología urinaria. 3 semanas previo al ingreso hospitalario presenta fiebre de 39 °C diaria de predominio vespertino asociado a síntomas generales, pérdida de peso de 10 kg en el último

mes y síntomas urinarios bajos. Laboratorio: GB: 3230 (NS 83), Hb: 10.6, Pla: 198000, VSG: 72, Urea: 19, Creat: 0.75, PCR: 8.18, GOT: 14, GPT: 4, GGT: 93, BT: 0.26, Procalcitonina: 0.11. Orina: Hb (+++), proteínas (++), leucocitos >100/campo, proteinuria: 1.44 gr/24h, hemocultivos para gérmenes comunes, hongos, micobacterias, BAAR y urocultivo con resultados negativos, serología para HIV, VHB y VHC y Chagas negativas; inmunología con C3 y C4 normales, anti-DNA 1/160, anti-Ro (+). Se realiza valoración por reumatología por sospecha de actividad de LES. Ecocardiograma con resultado negativo para endocarditis, tomografía de tórax, abdomen y pelvis con múltiples nódulos milimétricos centrolobulillares en pulmones y vesículas seminales con cambios quísticos/poliquísticos, con formación quística adyacente a la próstata (Imagen 1) y RMN de pelvis con colección prostática posterior y en vesícula seminal derechas (Imagen 2). Finalmente, resultado de GeneXpert MTB/RIF de muestra de orina y colección periprostática con amplificación positiva de complejo *Mycobacterium tuberculosis* y por técnica MAS-PCR se identifica especie como *M. bovis*. Se diagnostica TBD con compromiso miliar pulmonar, urogenital y prostático e inicio tratamiento con isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol con buena evolución.

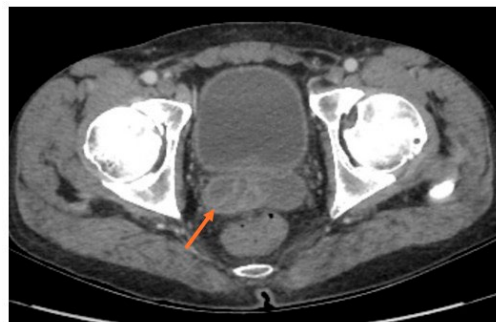


Imagen 1: TAC de pelvis con vesículas seminales con cambios quísticos (punta de flecha)

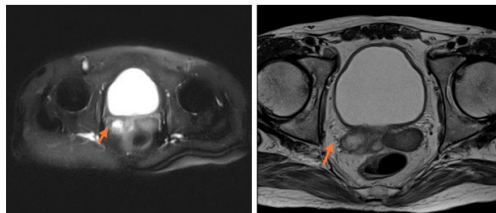


Imagen 2: RMN de Pelvis en T2 con y sin supresión grasa con vesícula seminal derecha con señal anormal

Discusión: La TBD es una rara forma de presentación de la enfermedad, que constituye entre el 2 y el 5 % de todos los casos. Debido al aumento en la frecuencia de esta enfermedad, el diagnóstico requiere de una alta sospecha clínica, ya que puede actuar como el gran simulador de la actividad de LES por compartir mecanismos inflamatorios con daño orgánico. Esta superposición clínica y analítica genera un enorme dilema, ya que confundir estas entidades puede llevar al uso erróneo de inmunosupresores con aumento de la morbilidad. La TBD con compromiso urogenital puede presentarse como un síndrome febril prolongado, con leucocituria persistente con urocultivos negativos y proteinuria de bajo rango que puede simular un brote renal de LES, como se pensó en nuestro paciente, y constituye un desafío diagnóstico porque sus manifestaciones clínicas se solapan por completo con la enfermedad de base.

Comentarios finales: La sospecha diagnóstica y el uso de pruebas específicas como el GeneXpert (PCR) en orina, esputo, o material de punción o tejido fue de vital importancia, ya que ofreció un diagnóstico con alta sensibilidad en poco tiempo para iniciar tratamiento específico. El aislamiento de *Mycobacterium bovis* es raro y se asocia con mayor frecuencia a manifestaciones extrapulmonares y el uso de inmunosupresores.

Artritis inflamatoria y lupus eritematoso sistémico posterior a Chikungunya: ¿secuela viral o desencadenante autoinmune?

LES / SAF

0203

Bárbara Pérez Cepas, Serena Wiñay Asirij Farfán Villanueva

Hospital General de Agudos Parmenio Piñero

Presentación del caso: Paciente de 43 años, sin antecedentes relevantes. Presentó infección por CHIKV confirmada mediante PCR en tiempo real. Es derivada por unidad febril de urgencia (UFU) por presentar artralgias simétricas, rigidez matinal y limitación funcional, con predominio en pequeñas articulaciones de las manos. Durante el seguimiento presentó alopecia difusa y fotosensibilidad con rash malar (ver Foto 1). Exámenes complementarios: leucopenia ($3.190/\text{mm}^3$), con hemoglobina y plaquetas normales. FAN 1:320, patrón nuclear homogéneo; anti-ADNdc, anti-Sm, ENA, factor reumatoide, anticardiolipinas, anti- $\beta 2$ -glicoproteína I y anticoagulante lúpico negativos. VSG 34 mm/h, PCR 5 mg/L y C3-C4 disminuidos. La ecografía

musculoesquelética con Power Doppler evidenció sinovitis grado 2 en articulaciones interfalángicas proximales. La paciente cumplió criterios de clasificación EULAR/ACR 2019 para LES. Se indicó hidroxiquina y corticoides.

Discusión: La infección por virus Chikungunya (CHIKV) puede asociarse a manifestaciones musculoesqueléticas persistentes, incluyendo artritis inflamatoria crónica. Se han propuesto mecanismos de persistencia viral y activación inmunitaria sostenida. Asimismo, se han descrito enfermedades autoinmunes posteriores a la infección. Presentamos un caso de artritis inflamatoria persistente y posterior aparición de manifestaciones compatibles con lupus eritematoso sistémico (LES) tras infección confirmada por CHIKV.

Comentarios finales: La infección por CHIKV precedió temporalmente a la aparición de artritis inflamatoria y manifestaciones clínicas e inmunológicas compatibles con LES. La secuencia temporal plantea la hipótesis de un posible rol de CHIKV como desencadenante de autoinmunidad en pacientes susceptibles. Sin embargo, este caso no permite establecer causalidad ni descartar una predisposición autoinmune previa. Se requiere mayor evidencia científica para determinar la existencia y magnitud de una posible asociación entre infección por CHIKV y desarrollo de LES, así como los mecanismos inmunopatogénicos involucrados.



Cuando el pulmón precede al músculo

Miopatías Inflamatorias

0273

Rocío Fernanda Nazha Segui, Jorge González, María Laura Goñi, Oscar Gaspar Rodríguez, Cristian Lara, Eduardo Mussano, Isaac Cadile, Laura Onetti

Hospital Nacional de Clínicas

Presentación del caso: Varón de 60 años, administrativo, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, HTA y arritmia con internación en junio de 2025 por insuficiencia respiratoria secundaria a neumopatía intersticial, con requerimiento de oxigenoterapia. Consultó en enero de 2026 por tos productiva, disnea clase funcional II, xerostomía y calambres. Al examen físico presentaba crepitantes bibasales tipo “Velcro” y fuerza muscular conservada. El laboratorio evidenció FAN positivo patrón AC 4,19,8,9 y 10 (Tabla 1), espirometría con patrón restrictivo moderado, ecocardiograma sin hallazgos relevantes y TC de tórax con patrón compatible con neumonía intersticial inespecífica y adenopatías mediastinales múltiples. La biopsia de glándulas salivales fue negativa para la enfermedad de Sjögren. En marzo progresa a disnea clase funcional III, astenia, parestesias y exacerbación del síndrome sicca. Al examen físico presentó lesiones compatibles con pápulas de Gottron y manos de mecánico, manteniendo fuerza muscular conservada. El nuevo laboratorio inmunológico mostró anti-Ro52, anti-Ro60 y anti-PL7 positivos, con CPK levemente elevada (Tabla 1). Con la integración clínica, imagenológica e inmunológica se diagnosticó síndrome antisintetasa anti-PL7 positivo con enfermedad pulmonar intersticial y mínima expresión muscular. Se inició micofenolato mofetilo 1 g cada 12 h, sin respuesta. Ante la progresión respiratoria, se realizó una nueva TC de tórax que evidenció opacidades en vidrio esmeri-

Tabla 1. Hallazgos de laboratorio durante la evolución clínica

Laboratorio aportado en la primera consulta	
Determinación	Resultado
Hemoglobina	15,2 g/dL
Hematocrito	46 %
Globulos blancos	9.100/mm ³
Plaquetas	214.000/mm ³
Glucemia	132 mg/dL
Creatinina	0,8 mg/dL
Uremia	52 mg/dL
Hepatograma	GOT 21 U/L; GPT 21 U/L; FAL 82 U/L; bilirrubina total 0,73 mg/dL
TSH	0,82 UI/mL
T4 libre	1,37 ng/dL
VSG	55 mm/h
PCR	48 mg/L
Orina	Cilindros mixtos
FAN	1/320, patrón AC-4
FAN, segunda determinación	1/160, patrón citoplasmático AC-19 y AC-8/9/10
Factor reumatoideo	18 UI/mL
Anti-CCP	0,5 UI/mL
Anti-Ro	19,7 UI/mL; positivo
Perfil inmunológico	Anti-La, anti-Sm, anti-RNP, anti-DNA, ANCA-C y ANCA-P negativos
Complemento	C3 170 mg/dL; C4 28 mg/dL
Estudios ampliados durante la evolución	
CPK	215 U/L
Serologías virales	Negativas
PPD	10 mm
PCR para complejo Mycobacterium tuberculosis en esputo	No detectable
Anti-Ro52	109,8 CU
Anti-Ro60	23,3 CU
Anti-PL7	Positivo débil

lado y engrosamiento de septos intersticiales con nódulos subpleurales (Figura 1). Ante la mala evolución respiratoria, se decidió su internación para realización de pulsos de metilprednisolona 500 mg/día durante 3 días, y rituximab 1g, continuando luego con micofenolato mofetilo 2 g/día, descenso progresivo de glucocorticoides y completando esquema terapéutico de rituximab. Continuó con oxigenoterapia ambulatoria a demanda. El paciente evolucionó favorablemente, con mejoría de la astenia, disnea y lesiones cutáneas.

Discusión: La enfermedad pulmonar intersticial puede preceder al compromiso muscular en pacientes que padecen síndrome antisintetasa. En este caso, la fuerza muscular conservada y la mínima elevación de CPK dificultaron el reconocimiento inicial. La aparición de manos de mecánico y lesiones compatibles con pápulas de Gottron orientó hacia una miopatía inflamatoria.

Comentarios finales: La enfermedad pulmonar intersticial puede constituir la manifestación dominante del síndrome antisintetasa. Su reconocimiento temprano, especialmente ante hallazgos clínicos sugestivos, permite definir el fenotipo y orientar una estrategia terapéutica oportuna.

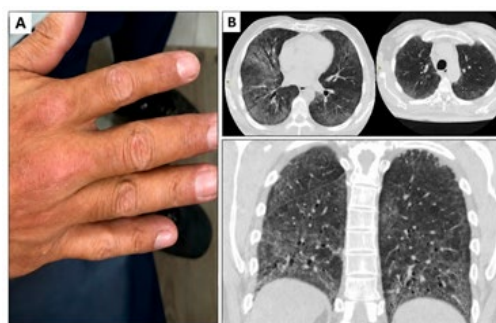


Figura 1. Manifestaciones cutáneas y pulmonares. A) Lesiones papulosas eritematodescamativas sobre articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, compatibles con pápulas de Gottron, e hiperqueratosis palmar compatible con manos de mecánico. B) TC de tórax realizada durante la progresión respiratoria: opacidades en vidrio esmerilado con engrosamiento de septos intersticiales y nódulos subpleurales.

Enfermedad pulmonar intersticial como manifestación inicial de síndrome antisintetasa: reporte de un caso

Miopatías Inflamatorias

0214

Simón Escandar¹, Natalia Raimondo¹, Malvina Goñi², Aníbal Bermúdez³, Carmen Funes³

1. LACE Laboratorios; 2. Conci Carpinella; 3. Hospital Italiano de Córdoba

Presentación del caso: Hombre de 53 años, con sobrepeso, HTA, apneas obstructivas del sueño bajo tratamiento en CPAP, Raynaud invernal y tabaquismo, que consultó al servicio de neumonología por astenia y rigidez matinal bilateral de ambas manos con impotencia funcional, de 3 meses de evolución. Al examen: saturación 96 % (aire ambiente), crepitantes velcro basales bilaterales de reciente aparición y pápulas de Gottron en codos, sin debilidad muscular ni síntomas sicca. Laboratorio inicial: ANA positivo, título 1/80 con patrón citoplasmático granular fino denso (AC-19), PCR y FR levemente elevados, CPK normal. Ecocardiograma normal. Espirometría con patrón restrictivo moderado, caída de CVF del 40 % (1,72 L) respecto de un estudio 2 años previos. Test de marcha de 6 minutos sin desaturación significativa. TAC de tórax: vidrio esmerilado subpleural bibasal, lóbulo medio y língula, sin panal de abeja, compatible con neumonía intersticial no específica (NSIP) no fibrosante. Panel ampliado de miositis: anticuerpo anti-EJ y anti-Ro52/TRIM21 positivos. Se interpretó como enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a síndrome antisintetasa (SAS) y se inició tratamiento con micofenolato mofetilo 1,5 g/día con mejoría clínica inicial.

Discusión: El SAS se define por la presencia de anticuerpos antiaminoacil-ARNt sintetasa con al menos una manifestación de la tríada: miositis-artritis-EPI, aunque pueden aparecer otras características típicas, como fiebre, Raynaud y manos de mecánico/pies de excursionista. Los anticuerpos anti-EJ representan menos del 5 % y, a diferencia de anti-Jo-1, se asocian predominantemente a EPI (73-84 %), con baja prevalencia de miositis. La positividad concomitante con anti-Ro52/TRIM21 se vincula a formas de EPI más graves. El proyecto CLASS (EULAR/ACR), en una cohorte internacional de SAS y controles, mostró que el compromiso pulmonar es la variable más fuertemente asociada al diagnóstico, por encima del muscular, y que EMG/RMN/biopsia muscular compatibles con miopatía no diferencian al SAS de otros subgrupos de miopatías inflamatorias idiopáticas.

Comentarios finales: Este caso remarca la importancia de sospechar SAS ante EPI de causa incierta, aun sin miopatía clínica ni manifestaciones cutáneas típicas, y solicitar panel extendido de anticuerpos de miositis. El reconocimiento temprano permite instaurar inmunosupresión oportuna y estabilizar la función pulmonar.

Síndrome antisintetasa incompleto en una paciente con antecedente de hepatitis autoinmune: respuesta disociada a rituximab

Miopatías Inflamatorias

0077

Cecilia Alejandra Costa, Javier Cavallasca, Lucía Chiarveti, Francisco Alberto Astorino

CEMAFE

Presentación del caso: Introducción: La coexistencia de enfermedad hepática autoinmune y miopatías inflamatorias idiopáticas es infrecuente y desafiante en la práctica reumatológica. El síndrome antisintetasa (SAS) puede presentarse de forma incompleta, requiriendo una alta sospecha clínica y un perfil de autoanticuerpos extendido para su diagnóstico. Ante la complejidad del cuadro y la presentación incompleta, la aplicación de los nuevos criterios de clasificación para el síndrome antisintetasa (SAS) publicados en 2025 nos permitió clasificar formalmente a la paciente dentro del espectro de esta miopatía inflamatoria idiopática, reorientando el enfoque diagnóstico y terapéutico. Caso clínico: Paciente femenina de 16 años con antecedente de hepatitis autoinmune (HAI) asociada a colangitis esclerosante diagnosticada a los 4 años de edad, en tratamiento con micofenolato mofetil 2 g/día, ácido ursodexosólico 600 mg/día y prednisona 20 mg/día. A los 11 años de edad, presentó elevación persistente de CPK (entre 1800 y 3200) con dolor y debilidad muscular; fue valorada por reumatología pediátrica: la biopsia muscular (precedida por dosis altas de corticoides) y los anticuerpos para miositis fueron negativos. En enero de 2025 consultó en reumatología por fiebre sin foco evidente, debilidad muscular progresiva e incapacitante (ingreso en silla de ruedas), sin síntomas respiratorios. Al examen físico: compromiso del estado general, fiebre, hipotensión, taquicardia, dolor generalizado incapacitante, lesiones cutáneas costrosas en miembros inferiores, sin fenómeno de Raynaud. Laboratorio: Hb 10,1 g/dL, Hto 31.2 % (VCM 76 fl, HCM 24 pg), CPK 3408 U/L, GOT 770, GPT 565, FAL 993, PCR 35 mg/L, hipergammaglobulinemia marcada, FR (+) 259 U/ml, FAN 1/80 (patrón moteado y citoplasmático). TACAR normal. Espirometría normal: FVC 83 % FEV1 73 % FEV1/FCV 88 %. Evolucionó con poliartritis de pequeñas articulaciones. El panel de miositis evidenció positividad para anti-Ro52 y anti-PL-12 (débil). Secuenciación completa del exoma y del ADN mitocondrial por NGS y análisis de CNVs: negativo. Estudios metabólicos: ácidos orgánicos normales y acilcarnitina normal. La RMN de muslos mostró signos compatibles con miositis (hiperintensidad en STIR). Ante la persistencia de actividad inflamatoria y poliartritis de pequeñas articulaciones, se administró rituximab 2 g/semestrales, logrando resolución de la artritis, recuperación de la fuerza muscular y normalización de enzimas musculares. Posteriormente, durante el descenso de glucocorticoides, presentó reactivación de la HAI (elevación notable de transaminasas sin elevación de CPK ni síntomas articulares/musculares), requiriendo reincorporación de esteroides en dosis altas, con buena respuesta.

Discusión: Este caso muestra la complejidad diagnóstica de la miopatía inflamatoria en el contexto de una autoinmunidad preexistente, donde la elevación de CPK sin anticuerpos específicos hizo pensar en otras patologías neuromusculares, metabólicas, y no en un SAS. La incorporación de los nuevos criterios de clasificación de 2025 para el síndrome antisintetasa resultó determinante para poder clasificar a esta paciente. Se destaca la respuesta disociada al rituximab: control completo del compromiso muscular y articular, con persistencia de la actividad hepática al descenso de esteroides, evidenciando la diferente vía patogénica de ambas condiciones.

Síndrome antisintetasa y escleromiositis con triple positividad anti-PL7, anti-Ku y anti-PM/Scl

Miopatías Inflamatorias

0065

Roselym Milagros Olivar Tazzo, María Pía Izaguirre Germain, Marina Micelli, Fabiana Montoya, Eduardo Kerzberg

Hospital General de Agudos Ramos Mejía

Presentación del caso: Mujer de 29 años, sin antecedentes previos, inició en 2022 con artritis simétrica de pequeñas articulaciones de las manos y fenómeno de Raynaud. Fue tratada inicialmente como artritis seronegativa con glucocorticoides y leflunomida, con respuesta parcial y recaídas. Durante su embarazo en 2024 permaneció estable con hidroxicloroquina. Cinco meses después del parto presentó debilidad muscular proximal progresiva, disfagia, síndrome de cabeza caída y pérdida ponderal de 10 kg. Permaneció aproximadamente un año sin diagnóstico definitivo, con progresión clínica hasta desarrollar disnea y disfonía, lo que motivó su internación. Al examen físico presentó debilidad proximal, pápulas de Gottron y manos de mecánico. Evolucionó con insuficiencia ventilatoria secundaria al compromiso muscular requiriendo ventilación mecánica. Los estudios mostraron elevación de CPK (1108 U/L). La capilaroscopia evidenció patrón esclerodermiforme activo y el electromiograma, patrón miopático. La tomografía computada de alta resolución no mostró enfermedad pulmonar intersticial. Factor reumatoide y anti-CCP fueron negativos. El panel de anticuerpos asociados y específicos identificó anti-PL7, anti-Ku y anti-PM/Scl positivos. La biopsia muscular confirmó una miopatía inflamatoria. Se estableció diagnóstico de síndrome antisintetasa con fenotipo de superposición miositis-esclerosis sistémica (escleromiositis). Recibió metilprednisolona, inmunoglobulina intravenosa, rituximab y metotrexato, con mejoría clínica y recuperación progresiva de la fuerza y la marcha.

Discusión: Este caso evidencia la dificultad diagnóstica del síndrome antisintetasa cuando la artritis precede a las manifestaciones musculares, pudiendo simular una artritis reumatoide seronegativa y retrasar el diagnóstico. La coexistencia de anti-PL7, anti-Ku y anti-PM/Scl constituye una asociación excepcional, con características de superposición entre síndrome antisintetasa y escleromiositis. A pesar del riesgo de compromiso pulmonar asociado al perfil serológico, la insuficiencia ventilatoria se atribuyó a debilidad de la musculatura respiratoria, sin evidencia de enfermedad intersticial. El período posparto pudo haber contribuido a la progresión clínica, aunque no puede establecerse causalidad.

Comentarios finales: Las miopatías inflamatorias pueden presentar fases iniciales predominantemente articulares, por lo que la aparición de debilidad proximal o manifestaciones cutáneas debe motivar una reevaluación diagnóstica. La evaluación de paneles de autoanticuerpos asociados y específicos pueden identificar fenotipos de superposición infrecuentes y orientar el seguimiento y tratamiento. Incluso ante una enfermedad avanzada y compromiso respiratorio grave, el tratamiento inmunosupresor intensivo y el abordaje multidisciplinario pueden asociarse con una recuperación funcional significativa.

Más allá de la miositis: distrofia muscular de cinturas como diagnóstico diferencial de hiperCKemia persistente

Miopatías Inflamatorias

0051

Marianela Nicola, Lucía Vago, Lucas Jorge Londero, Nahuel Blando, Ivana Santolaya, Guillermina Moine, Keila Klaus Mac Kellar, María Gimena Rau, Lucía Mercé, Ariana Basso, Carolina Detorre, Carolina Gallo, Lucía Cichillitti, Franco Lucci, Brian Marcelo Abdala, Dianela Carbone, María Florencia Martínez, Nadia Cuadranti, María Noel Cortese, Mariano Palatnik, Juan Pablo Ruffino, Marcelo Abdala

Hospital Centenario

Presentación del caso: Mujer de 46 años derivada a Reumatología por sospecha de miopatía inflamatoria, con antecedente de 20 años de debilidad muscular proximal progresiva, inicialmente en miembros superiores y posteriormente en cintura pelviana, con empeoramiento reciente y aparición de mialgias. Presentaba hiperCKemia persistente (511-1021 U/L), reactantes de fase aguda normales, panel autoinmune y anticuerpos específicos para miositis negativos. La electromiografía mostró un patrón miopático y la resonancia magnética muscular evidenció atrofia muscular sin edema. Ante la ausencia de hallazgos compatibles con inflamación activa, se profundizó el interrogatorio, identificándose antecedentes familiares de compromiso muscular, lo que orientó hacia una etiología hereditaria. La secuenciación genética mediante Next-Generation Sequencing (NGS) detectó dos variantes patogénicas en CAPN3, compatibles con distrofia muscular de cinturas de herencia autosómica dominante, descartándose una miopatía inflamatoria.

Discusión: Las distrofias musculares de cinturas constituyen un importante diagnóstico diferencial de las miopatías inflamatorias, especialmente en pacientes con debilidad muscular proximal e hiperCKemia per-

sistente. La evolución lentamente progresiva, la ausencia de manifestaciones sistémicas, los reactantes de fase aguda normales, la negatividad de los autoanticuerpos y la falta de edema muscular en la resonancia fueron elementos que hicieron menos probable una etiología inflamatoria. En este contexto, el antecedente familiar y la confirmación molecular permitieron establecer el diagnóstico definitivo.

Comentarios finales: Este caso destaca la importancia de reevaluar el diagnóstico inicial cuando la evolución clínica o los estudios complementarios no son concordantes. La ausencia de datos objetivos de inflamación, junto con el antecedente familiar y los estudios complementarios permitieron arribar al diagnóstico correcto, evitando tratamientos inmunosupresores innecesarios.

Miopatía inflamatoria inmunomediada asociada a cáncer vs. efecto adverso relacionado a la inmunoterapia: un desafío diagnóstico

Miopatías Inflamatorias

0033

María Florencia Gordillo, María Agustina Gatica, Noé Pérez Vitaliti, María Virginia Carletti

Hospital A. Scaravelli

Presentación del caso: Paciente de sexo femenino de 56 años de edad, con antecedentes de obesidad grado 1, hipotiroidismo, HTA esencial, y cáncer de mama pobremente diferenciado triple negativo de diagnóstico en 2024. Realizó tratamiento quirúrgico y posteriormente quimioterapia (ciclofosfamida + doxorubicina). Cumplió 3 ciclos, y por progresión de enfermedad, se decidió reintervención quirúrgica y cambio de esquema de quimioterapia a paclitaxel + pembrolizumab. Posterior a 2 infusiones de pembrolizumab, la paciente presentó lesiones cutáneas por lo que es evaluada por dermatología (octubre 2025), quienes evidencian lesiones vesiculosas y pústulas en pliegues y zonas de roce de brazos y muslos, que asientan sobre base eritematosa, interpretándose como toxicidad cutánea secundaria a pembrolizumab. Se indicó corticoide en dosis intermedia (0.5-0.6 mg/kg/día) asociado a antibiótico tópico, y posteriormente dosis decreciente de esteroides (hasta 10 mg/día de meprednisona) asociada a curaciones locales. Ingreso a internación en noviembre de 2025 por mialgias a predominio de cinturas escapular y pelviana asociado a debilidad y aumento de enzimas musculares. Al ingreso se realizaron pulsos de metilprednisolona, con mejoría de la fuerza muscular. Por presentar disfagia constatada por fonoaudiología, se solicitó infusión de inmunoglobulinas (2g/día/dosis total). Se solicitaron estudios complementarios: panel de anticuerpos musculares: resultando negativo (anti-SRP, anti-Ku, anti-Mi-2, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-PM-Scl100 y anti-Jo-1); resonancia magnética de cinturas escapulares que evidenció edema muscular generalizado, y TAC de tórax para *screening* de EPID: negativa. Posterior a las infusiones presentó mejoría de la fuerza muscular y descenso de CPK, se decidió externación e inicio de metotrexato como ahorrador de esteroides.



Discusión: El uso de inhibidores de puntos de control inmunitario (ICI) ha transformado el tratamiento del cáncer avanzado, pero su capacidad para potenciar la respuesta inmunitaria conlleva efectos adversos relacionados con la inmunidad (irAE). Entre estos, la dermatomiositis (DM) y la miositis representan complicaciones raras, pero potencialmente fatales. Los datos sugieren que el inicio de estas afecciones suele ocurrir en un promedio de 4 semanas tras comenzar el tratamiento. Los eventos adversos musculoesqueléticos ocurren en aproximadamente el 2.3 % al 6.6 % de los pacientes tratados con ICI. Existen dos fenotipos principales: la aparición *de novo* de un ataque inmunitario (irAE puro) y el desenmascaramiento de una autoinmunidad latente o preexistente, que vincula la autoinmunidad inducida por el tumor con la activación clínica disparada por los ICI. La mortalidad en estos pacientes está impulsada principalmente por complicaciones graves como la miocarditis y la parálisis de los músculos respiratorios (especialmente en terapias combinadas de anti-PD-1 y anti-CTLA-4). El segundo fenotipo descrito es por progresión de enfermedades autoinmunes preexistentes o latentes, que ocurre cuando los ICI activan una autoinmunidad ya presente pero clínicamente silente.

Comentarios finales: La paciente comentada fue de gran complejidad diagnóstica y terapéutica. Se plantearon ambos diagnósticos diferenciales por lo descrito en la literatura, y por la importancia pronóstica. A pesar de la dificultad al acceso de los anticuerpos contra TIF-1 gamma y NXP2, se interpretó como miopatía inflamatoria secundaria a efecto adverso de la inmunoterapia, ya que hubo mejoría clínica posterior a la suspensión del pembrolizumab, en contexto de su enfermedad neoplásica con progresión. La paciente recibió tratamiento acorde a sus síntomas y gravedad clínica, y tuvo mejoría clínica y de marcadores de daño muscular.

Síndrome de VEXAS: la intersección entre autoinflamación y mielodisplasia. Lecciones de un caso clínico

Misceláneas

0024

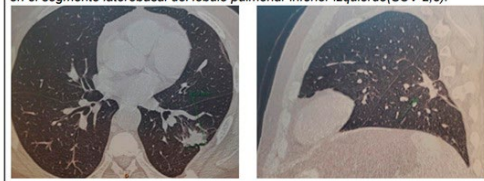
Delfina Borgobello¹, María Aline Stessens², Juan Pablo López², Víctor Daniel Caputo¹, Gustavo Christian Casado¹, Gelsomina Alle¹

1. Hospital Militar Central; 2. Hospital Militar Regional Paraná

Presentación del caso: Varón de 55 años, con antecedente de trombosis venosa superficial, que ingresó a internación en el año 2021 por síndrome constitucional de cinco meses de evolución asociado a sacroileítis inflamatoria. El laboratorio evidenció anemia macrocítica, leucopenia y marcada elevación de reactantes de fase aguda. El PET-TC mostró incremento metabólico difuso de la médula ósea y una lesión pulmonar pseudonodular. Se descartaron etiologías infecciosas, neoplásicas y autoinmunes clásicas. La punción de médula ósea mostró vacuolas en precursores mieloides sin criterios de neoplasia. La secuenciación exómica confirmó la variante UBA1 p.Met41Val, estableciéndose el diagnóstico de síndrome de VEXAS. A su vez se detectó una variante en el gen DNMT3A. El paciente recibió meprednisona con buena respuesta inicial, seguida de tocilizumab y posteriormente tofacitinib por refractariedad y efectos adversos corticoideos, presentando además trombosis venosa central retiniana bilateral con perfil antifosfolípido positivo. Ante la progresión a síndrome mielodisplásico refractario con requerimiento transfusional permanente, en el año 2025 se realizó trasplante alogénico de médula ósea a los 24 meses del diagnóstico, falleciendo semanas después por *shock séptico*.

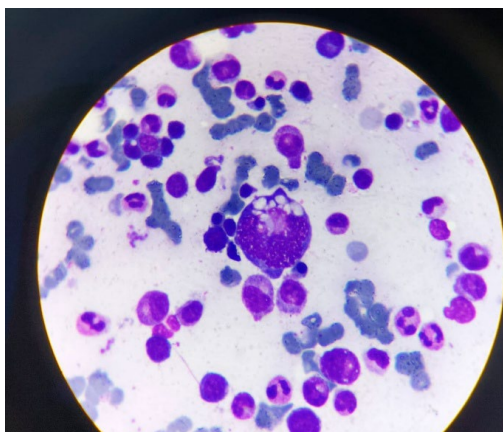
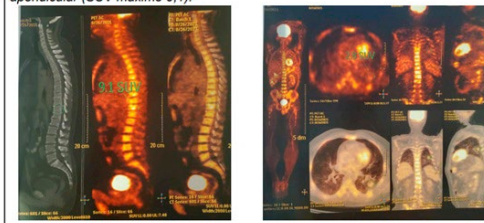
Discusión: Este caso ilustra la agresividad descrita para la variante p.Met41Val asociado a mayor progresión a síndrome mielodisplásico y menor sobrevida, así como una manifestación infrecuente —la sacroileítis— dentro del amplio espectro clínico del síndrome. En cuanto al gen DNMT3A es uno de los genes más frecuentemente mutados en hematopoyesis clonal relacionada con la edad, incrementando el riesgo de neoplasias hematológica. La refractariedad a inmunosupresores biológicos convencionales (anti-IL6, JAK-inhibidores) y la evolución fatal postrasplante remarcan las limitaciones terapéuticas actuales y la elevada morbimortalidad asociada a la única opción curativa disponible.

Figura 1: Imagen pseudonodular de 26,9 mm de contornos irregulares localizada en el segmento laterobasal del lóbulo pulmonar inferior izquierdo (SUV 2,8).



Como otros hallazgos el PET-TC mostraba incremento metabólico difuso de la médula ósea del esqueleto axial y apendicular (SUV máximo 9,1), de aspecto reactivo (Figura 2).

Figura 2: Incremento metabólico difuso de la médula ósea del esqueleto axial y apendicular (SUV máximo 9,1).



Comentarios finales: El síndrome de VEXAS requiere alto índice de sospecha ante varones con inflamación sistémica y compromiso hematológico, incluso frente a presentaciones atípicas. La correlación genotipo-fenotipo constituye una herramienta pronóstica clave para orientar decisiones terapéuticas, incluyendo la indicación precoz de trasplante alogénico en variantes de mal pronóstico.

Enfermedad de Vilanova-Pignol / paniculitis eritematosa nodular subcutánea migratoria ¿rara o subdiagnosticada?

Misceláneas

0058

Mercedes de la Sota

IREL

Presentación del caso: CM, 47 años, perimenopáusica. Anticonceptivos orales desde los 14 a los 46 años, fumadora, hipotiroides, BMI: 22.5, bipolar, COVID-19 en 2021. Primera consulta en IREL (9/4/26): Viene con diagnóstico de otros colegas de AR/fibromialgia, por lo cual recibe altas dosis de GC, MTX y DAINE. Los estudios anteriores no son concluyentes para estas patologías, no se pudieron completar nuevos. Al momento del examen ella refiere más de 5 años de evolución, presenta una tumefacción en forma de placa de más de 20 cm, con nódulos perceptibles al tacto, rojizos tenues, indolora, migratriz, de periodos prolongados de duración, a nivel de pantorrilla derecha y en tobillo derecho un nódulo notorio, doloroso por ruptura del tendón de Aquiles y con el uso de bota, lo cual le dificultaba la marcha, y, además, dishidrosis plantares importante. También presentaba un nódulo en metacarpo falange del 2do y 3er dedo con las articulaciones libres. Sumado artralgiás, estados febriles intermitentes, escalofríos, pequeños forúnculos diseminados en glúteos, cara, pantorrillas y rodillas. Laboratorio (19/2/26): látex 256 UI/ml, FAN (-), leucocitosis 15.5 mil/mm, neutrofilia 75 %, linfopenia 17 %, eritro 25mm, PCR (-), VD 78 ng/ml (posible sobredosis). Los análisis anteriores presentados al momento de la consulta eran negativos, tanto la PCR como la eritro. RX de manos SP. Se solicitan rutina, ecografía Power Doppler color de las zonas comprometidas, se evidencia una franca paniculitis en pierna derecha, serología que permite planificar vacunación, cultivo micobacteriano naso-buco-faringe-anal-vaginal. De lo solicitado, dio positivo *Staphylococcus aureus* en narinas, por lo cual se deriva a infectología urgente por aumento de los forúnculos y se suspende GC/IS. No pudo completar los estudios, ya que fue internada por un brote psicótico durante 30 días, se mantuvo suspensión de drogas, solo quedó con medicación psiquiátrica, reposo y DAINE; hubo una buena evolución, persistiendo los forúnculos. Por lo tanto, cumple con las características de la enfermedad de Vilanova-Pignol: 1) Eritro y PCR negativa (solo positiva en el 25 % de los casos); 2) Paniculitis migratoria eritematosa subcutánea; 3) Antecedentes de anticonceptivos de largo plazo; 4) Rango etario: entre 20 a 45 años, mujeres fértiles y hombres, predominio sexo femenino, no se ha descrito en niños ni en púberes; 5) Predominio unilateral de miembros inferiores; 6) Controlar la noxa; 7) Tratamiento: DAINE, reposo, compresas frías. NO IS/GC. ATB si es necesario. 8) Biopsia a cielo abierto (no se realizó en este caso).



Discusión: La pregunta principal que aborda esta presentación es si esta enfermedad se tiene en mente a la hora de diagnosticar, o quedó en el olvido. Por lo tanto, vale preguntarnos si es tan infrecuente. Es necesario diferenciarla del eritema nodoso clásico y de su variante paniculitis eritematosa nodosa migrans a la cual algunos autores la presentan como sinónimo de la enfermedad de Vilanova Pignol. Hay diferencia en la histología, la magnitud de las placas y tiempos de respuesta a tratamientos. Mientras más tarde se arribe al diagnóstico y al tratamiento correcto, más aumentarán las recidivas y mayor será la dificultad para frenar la enfermedad.

Comentarios finales: 1) Sugiero que es muy importante escuchar los datos que aporta el paciente y un examen clínico exhaustivo, para llegar a un diagnóstico temprano, ya que la recidiva se vuelve más recurrente cuando la enfermedad se encuentra en periodos tardíos. 2) Es importante, a la hora del examen clínico, no centrarnos en las articulaciones, sino también la palpación en partes blandas y evitar IS/GC. 3) Alertas de tumefacciones o hinchazones migratorias intermitentes.

Conocer para reconocer: policondritis recidivante con afección en piel

Misceláneas

0060

María Cecilia Avatte, Roberto Diego Movia, Alejandra Luján Rabuffetti, Georgina Krulewietki, Lorena Inés Costas, Araceli Aranda

Hospital Interzonal de Agudos HIGA Evita de Lanús

Presentación del caso: Paciente femenina de 36 años que presenta lesiones tipo placas eritemato-costrosas anulares en dorso, pabellón auricular izquierdo, puente nasal, cejas y cuero cabelludo, asociado a fiebre y poliartalgias de 2 meses de evolución. Realiza tratamiento antibiótico con dos esquemas por sospecha de infección de partes blandas/celulitis, sin mejoría del cuadro. Adenopatías laterocervicales izquierdas dolorosas, no móviles, no adheridas a planos profundos (biopsia: tejido fibroconectivo muscular y adiposo con marcados cambios degenerativos, no concluyente). En el último mes, las lesiones del pabellón auricular aumentaron de tamaño, se tornaron coraliformes, dolorosas, respetando lóbulo de la oreja. Se realiza biopsia de lesión del dorso: dermatitis de interfase liquenoide y perivascular vinculable a eritema anular variante superficial. Con el hallazgo de condritis auricular con respeto del lóbulo, sumado a la clínica sistémica y los hallazgos histológicos, se diagnosticó policondritis recidivante con compromiso cutáneo. Se instala tratamiento corticoide a dosis de 1mg/kg respondiendo favorablemente al mismo, borrando las lesiones *ad integrum* y desaparecen los síntomas constitucionales.

Discusión: El respeto del lóbulo auricular —estructura desprovista de cartílago— constituye un signo clínico de alto valor semiológico para distinguir la condritis auricular de un proceso infeccioso de partes blandas, y debería alertar al profesional ante lesiones auriculares dolorosas que no responden a antibiotico-terapia.

Comentarios finales: Este caso resalta la importancia de reconocer el eritema anular variante superficial como posible manifestación cutánea de policondritis recidivante y remarca el valor del examen clínico dirigido —particularmente el respeto del lóbulo auricular— para diferenciar la condritis de cuadros infecciosos como la celulitis, evitando retrasos diagnósticos y terapéuticos, las secuelas físicas y las repercusiones de la enfermedad en órganos nobles.



Síndrome de Schnitzler variante IgG λ : un desafío diagnóstico

Misceláneas

0114

Julieta Car, Natali Soledad Caballero, Marina Micelli, Fabiana Montoya, María Pía Izaguirre Germain, Eduardo Kerzberg

Hospital General de Agudos Ramos Mejía

Presentación del caso: Mujer de 39 años con antecedentes de HTA, que consultó por episodios recurrentes de fiebre de hasta 39 °C, de dos a cuatro días de duración, asociados a lesiones urticariformes en miembros y abdomen (Figura A). Con el tiempo, los episodios aumentaron en frecuencia, llegando a presentarse aproximadamente uno por mes, con persistencia de las lesiones cutáneas de hasta 14 días. El cuadro se acompañaba esporádicamente de artralgias y mialgias. Como hallazgos en los estudios, presentó leucocitosis persistente con neutrofilia y elevación sostenida de los reactantes de fase aguda, con valores de eritrosedimentación superiores a 80 mm/h, y ferritina discretamente elevada (372 ng/mL). En múltiples determinaciones se evidenció una gammapatía monoclonal IgG lambda; la inmunofijación urinaria, biopsia de médula ósea y citometría de flujo descartaron enfermedad hematológica. Además, presentó elevación persistente de fosfatasa alcalina, con valores de hasta 640 U/L, y transaminasas hasta dos veces el límite superior de la normalidad. Los autoanticuerpos hepáticos fueron negativos y la biopsia hepática no fue compatible con hepatitis autoinmune. En los estudios por imágenes se evidenció hepatoesplenomegalia y múltiples adenopatías. PET/TC y biopsia ganglionar descartaron infecciones, sarcoidosis y enfermedades oncohematológicas. Los autoanticuerpos FAN, DNA, factor reumatoide (FR), ANCA e IgG4 fueron negativos. Las biopsias cutáneas evidenciaron dermatosis urticariana neutrofílica crónica, sin vasculitis. Tras descartar etiologías infecciosas, autoinmunes, vasculíticas y oncohematológicas, se estableció el diagnóstico de síndrome de Schnitzler, variante IgG, de acuerdo con los criterios de Estrasburgo (Tabla 1). La paciente recibió tratamiento con colchicina, con respuesta parcial y transitoria. Se encontraba en trámite la autorización para iniciar tocilizumab.

Discusión: El síndrome de Schnitzler es una enfermedad autoinflamatoria infrecuente caracterizada por urticaria crónica, inflamación sistémica y gammapatía monoclonal, habitualmente IgM. La variante IgG es infrecuente y puede representar un desafío diagnóstico. En este caso, la presencia de fiebre recurrente, dermatosis urticariana neutrofílica, inflamación persistente y gammapatía monoclonal IgG, junto con la exclusión sistemática de diagnósticos diferenciales, permitió establecer el diagnóstico.

Comentarios finales: La variante IgG del síndrome de Schnitzler debe considerarse ante un cuadro inflamatorio sistémico compatible asociado a gammapatía monoclonal, aun cuando el isotipo sea diferente del clásicamente descrito. Su reconocimiento puede contribuir a reducir demoras diagnósticas y favorecer el acceso oportuno a tratamientos dirigidos.



Figura A. lesiones urticariformes, eritematosas, sobrelevadas, no descamativas en antebrazo.

TABLE 1 Strasbourg diagnostic criteria of Schnitzler syndrome

Obligate criteria:
Chronic urticarial rash and
Monoclonal IgM or IgG
Minor criteria:
Recurrent fever (>38 °C, otherwise unexplained)
Objective findings of abnormal bone remodeling with or without bone pain ¹
Neutrophilic urticarial dermatosis on skin biopsy
Neutrophils > 10,000/mm ³ and/or CRP > 30 mg/L
Definite diagnosis if the following are present:
Two obligate criteria AND at least two minor criteria if IgM and three minor criteria if IgG
Probable diagnosis if the following are present:
Two obligate criteria AND at least one minor criterion if IgM and two minor criteria if IgG

¹ Assessed by bone scintigraphy, MRI, or elevation of bone alkaline phosphatase.

Síndrome de VEXAS: reporte de un caso

Misceláneas

0159

Juan Cruz Rolando, Iara Yamila Taito Vincenti, Franco Miguel Faelo, Nicolás Alvarado

Hospital Italiano de Buenos Aires

Presentación del caso: Paciente masculino de 51 años, consulta por episodios de uveítis anterior aguda recurrente desde los 14 años y tromboflebitis superficiales en miembros superiores e inferiores a repetición. Al inicio no presentaba úlceras mucosas, artritis, lesiones cutáneas ni condritis. Hemograma normal; VSG 28 mm/h, PCR 22,3 mg/L, autoanticuerpos y HLA-B51 negativos. Se descartaron trombofilias. Durante el seguimiento presentó entesitis aquiliana asociada a nuevos eventos trombóticos en múltiples territorios pese a tratamiento anticoagulante. Al comienzo, por los síntomas inflamatorios recibió dosis variables de glucocorticoides orales y se realizó PET-TC con hallazgos compatibles con vasculitis de grandes vasos y captación medular difusa; al descender dosis de glucocorticoides aparecieron flebitis, artralgiyas y artritis de tobillo. Recibió azatioprina y adalimumab, con respuesta parcial. Evolucionó con serositis pleural, condritis nasal y lesiones eritematosas en miembros inferiores, por lo que se decidió rotar el tratamiento biológico a tocilizumab. Posteriormente, desarrolló anemia macrocítica y leucopenia. Se realizó punción aspirativa de médula ósea, la cual mostró cambios inflamatorios reactivos, sin displasia ni vacuolas y un exoma que reportó una variante patogénica en el gen UBA1, por lo que se confirmó el diagnóstico de VEXAS y se decidió rotar tratamiento a inhibidores del JAK.

Discusión: El síndrome VEXAS (vacuolas, enzima E1, ligado al X, autoinflamatorio y somático) es una enfermedad adquirida de inicio predominantemente tardío, causada por variantes somáticas de UBA1, gen esencial en la degradación proteica. Debe sospecharse ante inflamación sistémica refractaria o corticodependiente en varones adultos, especialmente ante trombosis y alteraciones hematológicas progresivas. En este caso, el fenotipo vascular e inflamatorio precedió a la macrocitosis y bicitopenia. La ausencia de vacuolas en médula ósea no excluye el diagnóstico. La variante p.Met41Thr se ha asociado con mayor frecuencia de compromiso ocular inflamatorio, concordante con la recurrencia de uveítis y vasculitis retiniana. El bajo nivel de mosaicismo puede requerir secuenciación profunda.

Comentarios finales: El caso presentó compromiso ocular, vascular, cutáneo, articular, cartilaginoso, pleural y hematológico. La recurrencia de trombosis pese a anticoagulación, la dependencia de glucocorticoides y la aparición de macrocitosis y bicitopenia fueron claves para reconsiderar el diagnóstico. La confirmación molecular de una variante patogénica de UBA1 permitió integrar las manifestaciones y orientar el tratamiento.

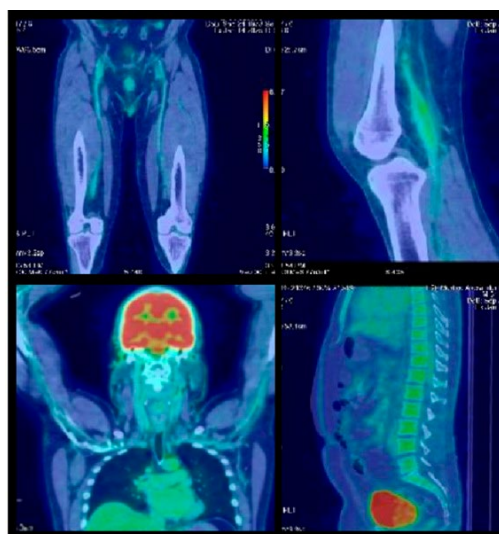


Imagen 1. PET-TC realizado 01/2025. Evidencia compromiso vascular inflamatorio, con aumento de la captación a lo largo de los territorios arteriales carótido-subclavio, femoral y humeral bilateral, así como aumento de captación en proyección de la vena poplitea asociado a trabeculación de los planos grasos adyacentes. Se observó además aumento difuso de la captación en médula ósea del esqueleto axial y apendicular.

Síndrome de YAO, una variante fenotípica digénica NOD2/MEFV: comunicación de un caso

Misceláneas

0162

Iara Yamila Taito Vincenti, María Lewin, Nicolás Alvarado

Hospital Italiano de Buenos Aires

Presentación del caso: Masculino de 31 años, oriundo de Emiratos Árabes, padres consanguíneos, consulta por cuadro inflamatorio multisistémico de 6 años de evolución. Presentó episodios recurrentes de fiebre, edema facial/periorbitario, rash eritematoso no pruriginoso, artralgiyas y artritis de pequeñas articulaciones, dolor abdominal y uveítis anterior bilateral. Recibió: colchicina, glucocorticoides, metotrexato, leflunomida, infliximab y tocilizumab, con respuesta parcial. Laboratorio: autoanticuerpos negativos, complemento, proteína C reactiva, eritrosedimentación, interleucina-6 e inmunoglobulinas normales. Sin sacroileítis por resonancia magnética, tomografía por emisión de positrones y endoscopias sin hallazgos. El panel genético inicial (MEFV) evidenció una variante de significado incierto (VUS) heterocigota, por lo que se realizó un exoma completo que identificó dos variantes heterocigotas VUS en los genes NOD2 y MEFV. Considerando

el fenotipo clínico y el hallazgo genético, se interpretó como un síndrome de YAO, en contexto de una forma digénica MEFV/NOD2.

Discusión: El curso recurrente, multisistémico y corticodependiente, con fiebre y compromiso cutáneo, articular, ocular y gastrointestinal, orienta a un síndrome autoinflamatorio, caracterizado por una desregulación de la inmunidad innata. El síndrome de YAO es un síndrome autoinflamatorio multifactorial, asociado a variantes de baja penetrancia en el gen NOD2. Se caracteriza por episodios recurrentes de fiebre, asociado a manifestaciones cutáneas y articulares, y puede presentar compromiso gastrointestinal, síntomas sicca, serositis, y edemas periféricos. A diferencia de las enfermedades autoinflamatorias monogénicas clásicas (como la fiebre mediterránea familiar), se trata de una enfermedad genéticamente transicional: las variantes de baja penetrancia son necesarias, pero no suficiente por sí solas para causar la enfermedad; requiere otros factores genéticos o ambientales. En este caso, el fenotipo del paciente se interpreta en contexto de una forma digénica NOD2/MEFV, donde la variante NOD2 sería la principal determinante de la enfermedad y la variante de MEFV actuaría como una posible modificadora del fenotipo clínico. El tratamiento no está estandarizado, debe individualizarse a las manifestaciones predominantes. En pacientes con enfermedad refractaria se han usado terapias biológicas, particularmente inhibidores de IL-1 e IL-6, con respuestas variables.

Comentarios finales: Este caso ilustra la importancia de considerar síndromes autoinflamatorios ante cuadros inflamatorios recurrentes y corticodependientes, aun con marcadores inflamatorios y estudios de autoinmunidad negativos. Asimismo, resalta el valor del exoma completo en fenotipos complejos y la necesidad de una interpretación integral de las variantes identificadas, especialmente las VUS, evitando tanto su sobreinterpretación como el descarte de hallazgos potencialmente relevantes.

Edema macular quístico bilateral posterior a infusión de rituximab

Misceláneas

0210

Laura Galván

Hospital Dr. Guillermo Rawson

Presentación del caso: Paciente varón de 52 años con antecedentes de lupus sistémico con compromiso ocular por uveítis anterior aguda recurrente, con buena respuesta a tratamiento tópico, además presenta compromiso articular, cutáneo y manifestación hematológica (plaquetopenia leve $85000/\text{mm}^3$ sin evidencia de sangrado). A nivel pulmonar, compromiso intersticial pulmonar (NINE) sin compromiso funcional, DLCO y espirometría normales, con ANA +1/320 moteado fino Ro+ y La+, consumo de complemento C3 y C4 asociado a astenia y pérdida de peso. Se inicia tratamiento con hidroxicloroquina y azatioprina con buena respuesta, mejoría clínica significativa sin astenia sin manifestaciones clínicas activas. Luego de 7 meses de lograr remisión presenta recurrencia de panuveítis refractaria a tratamiento tópico, por lo cual se plantea iniciar rituximab con mejoría de uveítis, logrando remisión completa. A los 2 meses de la última infusión presenta pérdida de agudeza visual con visión borrosa y sensación de destellos, por lo cual consulta con oftalmóloga que realiza retinofluoresceinografía (RFG) con campo amplio descartándose vasculitis, se descarta uveítis activa que puede estar asociada a edema macular quístico, y se plantea edema macular quístico secundario a rituximab.

Discusión: Los síntomas son del EMQ: pérdida de la visión central, visión borrosa, distorsión de las líneas rectas (metamorfopsia). El edema macular quístico es el resultado de la acumulación de líquido en la mácula debido a la ruptura de la barrera hematorretiniana (BHR). La inflamación, hipoxia e isquemia provocan la sobreexpresión de moléculas como el VEGF y citocinas proinflamatorias. Esto altera las uniones celulares y aumenta la permeabilidad, causando el engrosamiento y formación de quistes retinianos que deterioran la visión central. Fosforilación y extravasación: Las sustancias liberadas fosforilan proteínas de unión estrecha (como las claudinas y ocludinas) y aumentan la translocación vesicular. Esto destruye la integridad vascular y resulta en la extravasación de líquido, formando espacios quísticos entre las capas de la retina. Manifestación final común de múltiples patologías retinianas, cuyo eje fisiopatológico se centra en: 1) incremento de la permeabilidad vascular, y 2) disfunción de la barrera hematorretiniana interna y externa. Los síntomas como la metamorfopsia y la visión borrosa alertan sobre el inicio de un EMC, por lo que se debe realizar un fondo de ojo y una tomografía de coherencia óptica (OCT).

Comentarios finales: El EMC fue comunicado como una reacción adversa poco frecuente posterior a la infusión de rituximab, siendo siempre un compromiso bilateral; de allí la importancia del reconocimiento precoz para un tratamiento óptimo y precoz.

Sarcoidosis con compromiso esplénico focal: un desafío diagnóstico

Misceláneas

0275

Silvina Ayelén Casares Díaz, Marcelo Sánchez Freytes, Ana María Bertoli, Florencia Gazzoni, Facundo Mandojana

Clínica Universitaria Reina Fabiola

Presentación del caso: Mujer de 50 años, con antecedente de obesidad mórbida, hipertensión arterial y diabetes tipo 2, consulta por dolor en hipocondrio izquierdo de 7 días de evolución, asociado a pérdida de peso y sudoración nocturna. La ecografía abdominal evidenció esplenomegalia con lesión nodular sólida. En búsqueda de proceso linfoproliferativo se realiza tomografía (TC) de cuello, tórax, abdomen y pelvis, que evidencia lesión esplénica hipodensa de 6,8 cm, sin realce con contraste, adenomegalias mediastinales y parotidomegalia bilateral (Figura 1). Se procede a realizar biopsia de ganglio mediastinal, cuya anatomía patológica (AP) objetivó reacción inflamatoria granulomatosa tipo sarcoidal. Se inició tratamiento con glucocorticoides, con mínima disminución del tamaño de la lesión esplénica y persistencia del dolor, por lo que se decidió esplenectomía. La AP evidenció múltiples granulomas bien conformados, no necrotizantes, con células gigantes multinucleadas, sin microorganismos ni evidencia de malignidad, compatibles con compromiso esplénico por sarcoidosis. Presentó evolución clínica favorable, permitiendo el descenso y suspensión de glucocorticoides. En control posterior presentó adenomegalia supraclavicular y hepatomegalia dolorosa. Se realizó TC y tomografía con emisión de positrones (PET) que evidenció adenopatías hipermetabólicas cervicales, axilares, mediastinales, hiliares, retroperitoneales, ilíacas e inguinales y múltiples áreas hipermetabólicas hepáticas (Figura 2). Dada la magnitud y distribución de las lesiones, se planteó linfoma de alto grado como diagnóstico diferencial. Se realizó laparoscopia exploradora con biopsia hepática y resección ganglionar. La AP evidenció nuevamente lesiones de tipo sarcoidal y se inició metotrexato 25 mg subcutáneo semanal.

Discusión: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica caracterizada por la formación de granulomas no necrotizantes. El compromiso pulmonar y las adenopatías hiliares bilaterales constituyen su presentación más frecuente. La afectación esplénica sintomática es infrecuente y suele manifestarse como esplenomegalia y/o múltiples lesiones nodulares, siendo excepcional la presencia de una lesión única de gran tamaño. El FDG-PET presenta elevada sensibilidad para detectar regiones con alto consumo glucídico, por lo que su captación no es específica y puede observarse tanto en procesos inflamatorios como neoplásicos.

Comentarios finales: La sarcoidosis puede presentar formas clínicas atípicas que simulan procesos neoplásicos. El compromiso esplénico focal como manifestación inicial y la posterior aparición de múltiples lesiones hipermetabólicas constituyeron un importante desafío diagnóstico en esta paciente. La confirmación histológica con cultivo de material resultó fundamental tanto para establecer el diagnóstico inicial como para descartar una enfermedad linfoproliferativa o infección.



Figura 1: (A) Masa hipodensa de 6,8 cm de diámetro, sin realce con contraste. (B) Adenomegalias mediastinales múltiples. (C) Hipertrofia parotídea bilateral.

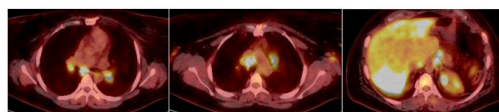


Figura 2: Ganglios supra e infraclavícos hipermetabólicos y lesiones hipermetabólicas en glándula hepática.

Amiloidosis asociada a hemodiálisis (AHD) con compromiso lingual y artropatía amiloide. Reporte de caso

Misceláneas

0270

Sofía Selena Cerezo Muñoz, Joselyn Nicole Ramírez Molestina, Amanda Gabriela Rodas Guaraca, Juliana Padrón, Abel Gastón Reitich, Giuliano Ibáñez, María Laura Quispe Villanueva, Julio César Urrutia, María Nieves Lojo, Verónica Cecilia Wernicke

Hospital Interzonal General de Agudos Prof. Dr. R. Rossi, La Plata

Presentación del caso: Mujer de 49 años de edad, derivada a Reumatología por presentar cuadro de macroglosia de 9 meses de evolución, asociada a omalgia bilateral de predominio nocturno e importante limitación funcional. Al examen físico presenta artritis de hombros, con limitación de la movilidad activa y pasiva de codos y muñecas. Antecedentes personales: enfermedad renal crónica terminal (ERCT) en hemodiálisis trisemanal (HTS) hace 14 años, diabetes mellitus tipo 1 insulino requiriente, hipotiroidismo y paratiroidectomía hace 2 años. Por sospecha de AHD se solicitó dosaje de β 2-microglobulina (β 2m): 50,8 mg/L (VN 0,8-2,2 mg/L), PCR:13,3 mg/L, ecografía de ambos hombros: distensión y engrosamiento de la bursa subacromial-subdeltoidea con líquido particulado. Resonancia magnética (RM) bilateral de hombros: incremento de líquido articular que muestra en su interior imágenes confluentes de señal hipointensa (material amiloide) y engrosamiento de la sinovial, también en la epífisis humeral múltiples imágenes hipointensas similares. Se realiza biopsia (Bx) de grasa abdominal: negativa para depósitos de amiloide. Debido a la alta sospecha clínica, se efectuó Bx de mucosa lingual que mostró depósito de material amiloide a nivel del corion, Rojo Congo positivo y con birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada.

Discusión: La AHD continúa siendo una complicación relevante en pacientes con largos períodos de hemodiálisis (HD), a pesar de los avances en las técnicas dialíticas. Nuestra paciente presentó múltiples elementos sugestivos de esta entidad, incluyendo 14 años de HD, niveles elevados de β 2m, confirmación histológica de amiloidosis y compromiso osteoarticular característico. La artropatía amiloide es la manifestación clínica más frecuente de la AHD y suele afectar grandes articulaciones, como hombros, caderas y rodillas, produciendo dolor progresivo de predominio nocturno y limitación funcional. La RM es una herramienta de gran utilidad, al demostrar derrame articular, hipertrofia sinovial y material hipointenso en secuencias T1 y T2, además de lesiones quísticas subcondrales y erosiones óseas. Por otro lado, la negatividad de la Bx de grasa abdominal, seguida de la confirmación diagnóstica mediante Bx de mucosa lingual, evidencia que una Bx de grasa negativa no excluye el diagnóstico de AHD, y resalta la importancia de biopsiar el órgano comprometido cuando la sospecha clínica persiste.

Comentarios finales: Este tipo de amiloidosis debe considerarse ante pacientes con largos periodos de HD que presentan dolor y limitación funcional de grandes articulaciones. Se destaca la infrecuente presentación de macroglosia en la AHD. Una Bx de grasa abdominal negativa no excluye el diagnóstico, siendo la Bx del órgano afectado la que ofrece mayor rendimiento.

Dolor óseo y osteoesclerosis generalizada: una presentación inusual de mastocitosis sistémica

Misceláneas

0205

Emilce Fonseca¹, Luis C. Cinara², Daniela Zicre³, Sandra Sarancone³, Pablo Roitman⁴, Nicolás M. Cóccaro⁵, Lucas R. Brun⁶, María Lorena Brance¹

1. Centro de Reumatología y Enfermedades Óseas; 2. Facultad de Ciencias Médicas, UNR; 3. Laboratorio Quantum, Grupo Oroño, Rosario; 4. Hospital Italiano de Buenos Aires; 5. Sanatorio Británico, Rosario; 6. Laboratorio de Biología Ósea, Facultad de Ciencias Médicas, UNR

Presentación del caso: La mastocitosis es una enfermedad clonal poco frecuente caracterizada por la acumulación y activación patológica de mastocitos en uno o múltiples órganos. La Organización Mundial de la Salud la clasifica en mastocitosis cutánea, mastocitosis sistémica (MS) y sarcoma de mastocitos. En adultos,

la presencia de lesiones cutáneas suele asociarse a compromiso sistémico. La afectación ósea es frecuente y puede manifestarse como osteoporosis, osteólisis, osteoesclerosis o infiltración de médula ósea, con implicancias diagnósticas y pronósticas. Caso clínico: Mujer de 71 años con antecedente de cinco años de evolución de dolor óseo generalizado de intensidad moderada a severa (7/10 en escala visual analógica), astenia y diarrea crónica. Al examen físico presentó máculas hiper cromáticas asimétricas, no dolorosas, en miembros inferiores. Los estudios por imágenes evidenciaron osteoesclerosis difusa que comprometía el esqueleto axial y apendicular. Se realizó biopsia ósea del fémur proximal guiada por tomografía computada, que mostró alteraciones trabeculares con escleritis y engrosamiento cortical. El estudio histopatológico reveló infiltrados multifocales de mastocitos fusiformes CD117 positivos que ocupaban más del 25 % del tejido analizado, asociados a eosinófilos y fibrosis medular. El nivel sérico de triptasa se encontró marcadamente elevado y el estudio molecular mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) detectó la mutación KIT D816V, confirmando el diagnóstico de mastocitosis sistémica.

Discusión: Los mastocitos participan en la respuesta inmune innata y en los mecanismos de hipersensibilidad mediante la liberación de múltiples mediadores inflamatorios. La mutación activadora KIT D816V constituye el principal mecanismo fisiopatológico de la mastocitosis sistémica, al inducir una activación constitutiva del receptor KIT y favorecer la expansión clonal de mastocitos. La elevación persistente de la triptasa sérica representa un biomarcador útil para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. El compromiso óseo es heterogéneo y puede expresarse tanto por pérdida como por aumento de la masa ósea; la osteoesclerosis difusa constituye una manifestación infrecuente, cuyo reconocimiento puede orientar el diagnóstico en pacientes con síntomas sistémicos inespecíficos.

Comentarios finales: La mastocitosis sistémica debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de la osteoesclerosis difusa, especialmente cuando se asocia a dolor óseo, lesiones cutáneas y síntomas gastrointestinales. La integración de los hallazgos clínicos, histopatológicos, bioquímicos y moleculares permite establecer un diagnóstico oportuno e iniciar el tratamiento adecuado.

Mastitis granulomatosa: la gran simuladora

Misceláneas

0183

Candelaria Audisio¹, Verónica Savio¹, Carla Andrea Gobbi¹, Cintia Otaduy¹, Juan Alejandro Albiero¹, Juan Manuel Miranda Bazán¹, Martín Castillo¹, Facundo Ruffa¹, Antonela Gallo², Alejandro Álvarez², Diego González², Pedro Giraudo², Verónica Villasana², Luciana Sosa², Paula Alba¹

1. Hospital Córdoba; 2. Hospital Materno Neonatal

Presentación del caso: La mastitis granulomatosa idiopática (MGI) es una enfermedad benigna de la glándula mamaria de baja incidencia que fue descrita por primera vez en el año 1972, cuyo cuadro clínico se caracteriza por inflamación crónica de la mama y su etiología no está aún bien establecida. Se presenta una serie de 15 mujeres con diagnóstico de MGI confirmada por histopatología. La edad media de las pacientes incluidas fue de 36.6 Años (26 - 49). El 33 % (n=5) presentaba antecedentes patológicos (hipotiroidismo, obesidad, hiperprolactinemia) y el 33 % (n=5) eran tabaquistas activas. Solo una paciente presentó eritema nodoso asociado y el 73.3 % (n=11) tenía antecedente de gestas previas. Con respecto a la presentación clínica, el 100 % se presentó como masa palpable con dolor y el 67 % con abscesos, siendo en el 80 % (n=12) de los casos unilateral. En los estudios ecográficos, el 67 % fue catalogado como BIRADS III-IV. Se aisló *Corynebacterium* spp. en el 67 % (n=10) de las pacientes, predominando *C. kroppenstedtii* (60 % de los aislamientos positivos). Todas recibieron antibioticoterapia empírica previa al diagnóstico. El 67 % (n=10) recibió corticoides sistémicos (dosis media 26 mg/día de prednisona), y en el 27 % se utilizó metotrexato como fármaco ahorrador de esteroides (Tabla 1).

Tabla 1. Características clínico-epidemiológicas de la serie (n=15)

Variable	Resultado (n=15)
Edad, media (rango)	37 años (26-49)
Compromiso unilateral	12/15 (80%)
Eritema nodoso asociado	1/15 (7%)
BIRADS III-IV en ecografía mamaria	10/15 (67%)
<i>Corynebacterium</i> spp. aislado	10/15 (67%)
· <i>C. kroppenstedtii</i> (de los aislamientos +)	6/10 (60%)
Antibioticoterapia empírica previa al diagnóstico	15/15 (100%)
Corticoides sistémicos	10/15 (67%)
· Dosis media de prednisona	26 mg/día
Metotrexato (ahorrador de corticoides)	4/15 (27%)

Discusión: La MGI es una enfermedad inflamatoria benigna de la mama, que afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes que ya han dado a luz. Es un diagnóstico de exclusión, siendo el carcinoma y enfermedades infecciosas (como tuberculosis) los principales diagnósticos diferenciales a descartar. La forma más frecuente de presentación es una masa palpable y en general unilateral, concordante con nuestra serie de casos, y el diagnóstico definitivo depende de la histopatología. Su fuerte asociación con *Corynebacterium spp.*, en particular *C. kroppenstedtii*, coincidente con lo hallado en esta serie, sugiere un rol patogénico bacteriano en un subgrupo de pacientes, aunque también se ha postulado un mecanismo autoinmune, razón por la cual tienen una buena respuesta con tratamiento esteroideo e inmunosupresor. El tratamiento con esteroides, asociado o no a inmunomoduladores, se considera como el tratamiento inicial sumado a terapia antibiótica según aislamientos, reservando la cirugía para casos refractarios por el alto riesgo a recidiva.

Comentarios finales: La MGI es una enfermedad benigna, poco frecuente de la glándula mamaria que requiere una alta sospecha clínica, ya que es una simuladora de procesos malignos. El abordaje multidisciplinario con mastología, infectología, anatomía patológica y reumatología resulta clave para optimizar el protocolo correcto para cada paciente, diferenciar con el carcinoma de mama, instaurar un tratamiento adecuado y evitar cirugías innecesarias.

Hasta el hueso: un desafío diagnóstico en un paciente joven

Misceláneas

0176

Sofía Rossetti, María Lewin, María Sol Iragola, Nicolás Alvarado, Javier Rosa

Hospital Italiano de Buenos Aires

Presentación del caso: Paciente masculino de 20 años, sin antecedentes de relevancia, que presenta un cuadro de dolor esternal progresivo, de 3 años de evolución. Asociado al dolor, desarrolló tumefacción esternal y dolor cervical izquierdo con limitación de la rotación cefálica, seguido meses después de dolor escapular y clavicular. Nunca presentó lesiones cutáneas. En una resonancia magnética (RMN) de columna dorsal, inicialmente descrita como normal, se evidenciaban esquinas brillantes a nivel dorsal alto, por lo que se decidió manejo sintomático. Ante la persistencia del dolor, una nueva RMN mostró lesiones erosivas, sembrando la sospecha de enfermedad infecciosa u oncológica. Se realizaron biopsias óseas, negativas para atipias y cultivos microbiológicos sin rescates. Por persistencia de síntomas se derivó a Reumatología. Presenta HLA-B27 negativo. Se agregó una RMN de sacroilíacas confirmando sacroileítis activa, y la revisión conjunta de las imágenes previas corroboró los hallazgos inflamatorios y las alteraciones estructurales crónicas previas. Con impresión diagnóstica de síndrome SAPHO, se inició tratamiento con adalimumab. Actualmente, el paciente presenta resolución de los síntomas.

Discusión: El síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis) es una entidad rara y subdiagnosticada, caracterizada por manifestaciones osteoarticulares de predominio en la pared torácica anterior, frecuentemente asociadas a manifestaciones cutáneas como pustulosis palmoplantar o acné severo. En una entidad cuya prevalencia se estima en <1:10.000, el retraso diagnóstico al que suele asociarse configura un pronóstico relacionado con dolor y limitaciones en la funcionalidad de estos pacientes. El diagnóstico de SAPHO plantea un desafío nosológico: comparte con las espondiloartritis el compromiso axial, sacroilíaco y periférico, pero se distingue por la osteítis estéril y la baja asociación con HLA-B27, lo que mantiene abierto el debate sobre si es una variante de espondiloartritis o una entidad propia. Asimismo, deben descartarse otras causas de osteítis, en particular infecciosas y neoplásicas. El tratamiento suele variar dependiendo la presentación clínica, con un abanico desde el control sintomático con AINEs, pasando por bifosfonatos, DMARDs, hasta biológicos dirigidos, por ejemplo, contra el TNF alfa, como en el caso aquí mencionado.

Comentarios finales: Este caso ilustra cómo la sospecha clínica temprana de SAPHO permite acortar el prolongado estudio de causas infecciosas y oncológicas, logrando un diagnóstico y tratamiento oportunos que, como en este paciente, pueden traducirse en una recuperación funcional completa.

Compromiso óseo en la miopatía congénita Central Core: reporte de un caso

Osteoporosis / MFC

0209

Emilce Fonseca, Marianela Nicola, Mariano Palatnik, María Lorena Brance

Reumatología y Enfermedades Óseas, Rosario

Presentación del caso: La miopatía congénita Central Core es una enfermedad neuromuscular genética poco frecuente, caracterizada por debilidad muscular de intensidad variable y compromiso de la movilidad, que puede asociarse a alteraciones músculo-esqueléticas como escoliosis y deformidades articulares. La disminución crónica de la carga mecánica secundaria a la debilidad muscular y a la limitación funcional puede contribuir al deterioro de la masa y calidad ósea y aumentar el riesgo de alteraciones del metabolismo mineral. Presentamos el caso de una paciente joven, premenopáusica, con miopatía Central Core, asociada a displasia congénita de caderas, escoliosis dorsolumbar severa y marcada limitación de la movilidad, que presenta baja masa ósea para la edad, en asociación con hipercalcemia y litiasis renal recurrente. Caso clínico: Mujer de 40 años, premenopáusica, con diagnóstico de miopatía congénita Central Core. Antecedente de displasia congénita de caderas, intervenida quirúrgicamente a los 7 meses de vida para alineamiento, con fractura intraoperatoria de fémur derecho. Presenta además escoliosis dorsolumbar severa, estable desde 2021, con incurvación de aproximadamente 70° según método de Cobb y componente rotacional. Es la mayor de cuatro hermanos y una hermana presenta la misma enfermedad. G1C1, con hija sana. Menarca a los 14 años, ciclos regulares y continúa menstruando. Presenta importante compromiso funcional y de la movilidad, utilizando muletas, bastones y *scooter*. La densitometría mostró una DMO de 0,510 g/cm² (Z-score -3,4) en cadera total izquierda y 0,598 g/cm² (Z-score -2,6) en cadera total derecha, compatible con baja masa ósea para la edad. Presenta antecedente de litiasis renal recurrente e hipercalcemia. La TAC de abdomen y pelvis evidenció litiasis renal derecha de 3, 6, 7 y 11 mm, localizada en diferentes grupos caliciales. La calcemia ha sido persistentemente elevada: 401 mg/24 h en promedio. La función renal se encuentra conservada. Los niveles de vitamina D fueron oscilantes entre 19 ng/mL y 71,6 ng/mL. PTH actual de 31 pg/mL, sin evidencia de hiperparatiroidismo. Los marcadores de remodelado óseo mostraron osteocalcina <2 ng/ml y CTX 460 pg/ml.

Comentarios finales: Se presenta una paciente premenopáusica con miopatía congénita Central Core, marcada limitación funcional, escoliosis severa y baja masa ósea para la edad, asociada a hipercalcemia y litiasis renal recurrente. El compromiso óseo probablemente responde a un mecanismo multifactorial, en el que intervienen la disminución crónica de la carga mecánica y de la actividad física, la enfermedad neuromuscular, las alteraciones músculo-esqueléticas y la hipercalcemia. La severa escoliosis constituye además una limitación para la interpretación de la DMO lumbar, por lo que resulta fundamental valorar especialmente los sitios femorales y realizar una interpretación densitométrica basada en Z-scores y en el contexto clínico integral.

Osteomalacia inducida por tumor: un desafío diagnóstico

Osteoporosis / MFC

0259

Facundo Ruffa, Paula Estario, María Eugenia Estario, Luciana Liendo, Juan Alejandro Albiero, Verónica Savio, Cintia Otaduy, Juan Manuel Miranda Bazán, Carla Andrea Gobbi, Candelaria Audisio, Martín Castillo, Paula Alba

Hospital Córdoba

Presentación del caso: Varón de 59 años procedente de la ciudad de Córdoba, que en el año 2021 comienza con dorsalgia intensa e hiperestesia cutánea en hemitórax derecho, sin antecedente traumático. Se realiza RNM de columna (protrusiones discales, espondilosis y discopatía), PET-CT 18 FDG (Figura 1) con imagen lítica con moderado consumo glucídico en alerón sacro derecho, donde se realizó biopsia sin evidencia de malignidad, con metabolismo fosfocálcico normal, marcadores tumorales negativos y TAC toracoabdominopelviana normal. Evolucionó desde 2022 al 2025 con paraparesia progresiva, colapso estructural vertebral

en columna dorsal, y laboratorio en noviembre 2025 con hipofosfatemia severa y persistente (0,7 mg/dL), con fosfatemia inadecuada, reabsorción tubular de fosfato disminuida y TmP/GFR de 0,7 mg/dL (2.5-4.5mg/dl) y vitamina D 19 ng/ml, con valores de función renal, calcemia, magnesemia y PTH normales. Ante el diagnóstico presuntivo de osteomalacia inducida por tumor (OIT) se realiza dosaje de FGF23 que fue de 237 pg/ml (VN hasta 54) y PET-CT con 68Ga-DOTATATE (Figura 2) que evidenció hipercaptación de la lesión lítica sacra, con alta densidad de receptores de somatostatina, compatible con tumor mesenquimal. Debido a la elevada morbilidad estimada para la exéresis quirúrgica en esta localización del tumor (>90 %), se decidió tratamiento no quirúrgico. El paciente inició tratamiento con fosfato elemental 20 a 40 mg/kg/día (1-3 g/día para adultos) y calcitriol de 20 a 30 ng/kg/día. Posteriormente comienza con burosumab 1 mg/kg, alcanzando posteriormente una fosfatemia de 2,6 mg/dL con mejoría clínica.

Discusión: La osteomalacia inducida por tumor (OIT) es un síndrome paraneoplásico infrecuente, habitualmente asociado a tumores mesenquimales fosfatúricos productores de factor de crecimiento fibroblástico 23 (FGF23). La hipofosfatemia persistente por pérdida renal de fosfato constituye la alteración bioquímica central y puede acompañarse de dolor óseo, debilidad, deformidades y fracturas, generando importante discapacidad. En este caso, la presentación inicial con dolor inespecífico, alteraciones vertebrales y la aparición tardía de la alteración del metabolismo fosfocálcico dificultó el diagnóstico. La demostración de hipofosfatemia con pérdida renal inapropiada de fosfato permitió orientar el estudio hacia una causa mediada por FGF23. El PET-CT con 68Ga-DOTATATE permitió caracterizar la lesión sacra y localizar el tumor productor de FGF23.

Comentarios finales: La OIT debe considerarse ante pacientes con dolor óseo difuso e inespecífico, debilidad muscular, fracturas con colapsos vertebrales y alteraciones de la marcha. La evaluación del metabolismo fosfocálcico es fundamental, ya que puede revelar una hipofosfatemia persistente asociada a la pérdida renal de fosfato. El reconocimiento de este patrón bioquímico y la determinación de FGF23 permiten orientar precozmente el diagnóstico. El PET-CT con 68Ga-DOTATATE constituye una herramienta de utilidad para la localización tumoral. La identificación temprana de la enfermedad puede evitar discapacidad y aumento de morbilidad.

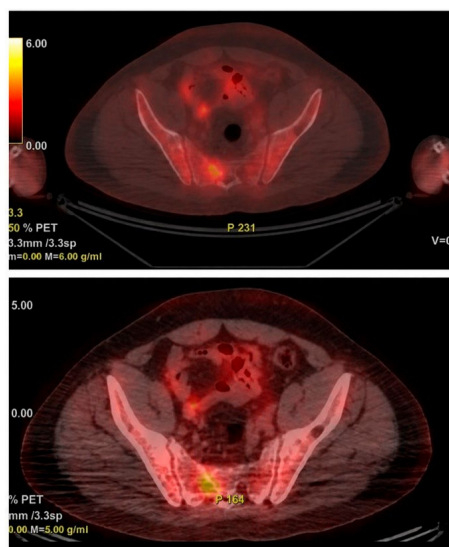


Imagen 1. PET-CT (sin marcador DOTATATE) realizado en el año 2022

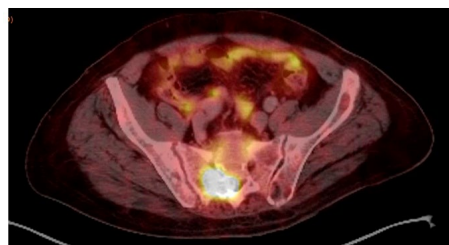


Imagen 2. PET-CT con 68Ga-DOTATATE realizado en el año 2025

Fractura patológica cervical secundaria a enfermedad de Paget monostótica: reporte de un caso de cuadriparesia

Osteoporosis / MFC

0139

Agustina Meuli, Patricia Belén Domínguez Leiva, Sofía Cherey, Eliana Rebeca Serrano, Mariana Benegas

Sanatorio Dr. Julio Méndez

Presentación del caso: Mujer de 63 años con cervicalgia de 6 meses de evolución. Previo a la consulta realizó una sesión de manipulación cervical por un quiropráctico, tras la cual presentó parestesias en cuatro miembros, por lo que acudió a guardia externa. Al examen físico se constató cuadriparesia, se solicitó una resonancia magnética de columna que evidenció una lesión expansiva de C1 a C3, con captación de contraste, extensión a partes blandas y compresión medular. Ante la sospecha de lesión tumoral versus proceso infeccioso se solicitó una PET-TC que mostró aumento de la captación en una lesión lítica del cuerpo de C2.

Previo a arribar al diagnóstico definitivo, la paciente evolucionó con inestabilidad cervical; una nueva tomografía evidenció fractura completa de la apófisis odontoides con desplazamiento de C2. Se realizó artrodesis cervical de urgencia para estabilización y toma de biopsia intraoperatoria, cuyo estudio reveló laminación trabecular mosaiciforme con mielofibrosis peritrabecular (compatible con enfermedad de Paget en fase tardía). Tras diagnóstico el metabolismo fosfocálcico no presentó alteraciones (calcemia 9 mg/dl, PTH 10 pg/ml, FAL total 268 U/L, FAL ósea 13 U/L, calciuria 102 mg/d); el centellograma óseo reportó solo captación intensa en el cuerpo de C2, por lo que se indicó ácido zoledrónico EV 5 mg. Posterior al tratamiento quirúrgico y farmacológico la paciente evolucionó favorablemente, pudiendo bipedestar con asistencia, y continúa en rehabilitación neuromotriz.

Discusión: La enfermedad de Paget ósea es un trastorno del remodelado, caracterizado por aumento de la actividad osteoclástica y formación ósea desorganizada. La columna vertebral constituye el segundo sitio de afección más frecuente en la enfermedad polioestótica; sin embargo, la localización en C2 no ha sido reportada previamente en casos de compromiso monostótico. La evidencia disponible sobre enfermedad de Paget cervical se limita a reportes de caso aislados, que muestran un espectro clínico variable, desde formas asintomáticas hasta complicaciones estructurales o neurológicas, con manejo conservador o quirúrgico según la severidad. En la serie más numerosa, Janetos recopiló 28 casos, de los cuales 7 (25 %) presentaron compresión medular, lo que evidencia que esta complicación, aunque infrecuente, no es despreciable. El compromiso en esta localización puede manifestarse con cervicalgia, mielopatía, fracturas patológicas o deformidad vertebral y, debido a su aspecto radiológico, simular procesos neoplásicos agresivos, por lo que rara vez se incluye el Paget entre los diagnósticos diferenciales iniciales. Este hallazgo resalta la importancia de identificar signos de alarma en una cervicalgia antes de indicar técnicas de manipulación cervical.

Comentarios finales: Las lesiones destructivas de la columna representan un desafío diagnóstico. Aunque infrecuente, la enfermedad de Paget debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales de lesiones con características agresivas, especialmente cuando se descarta una etiología neoplásica. Este caso destaca la importancia de integrar los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos para alcanzar un diagnóstico adecuado.

Hipoparatiroidismo congénito no diagnosticado como causa de artropatía metabólica simuladora de espondiloartritis. A propósito de un caso

Osteoporosis / MFC

0120

Juan Manuel Ferri¹, Emilce Schneeberger¹, Jennifer Galeano D'Ippolito², Vanesa Loterstein², Fernando Dal Pra¹

1. IREP; 2. Hospital Bernardino Rivadavia

Presentación del caso: Paciente varón de 38 años, con antecedentes de discapacidad intelectual, cataratas bilaterales y epilepsia en tratamiento con fenobarbital, derivado a reumatología por sospecha de espondiloartritis axial (EspAax). El paciente refería dolor mecánico y rigidez matinal menor a 30 minutos en rodillas y caderas, pero fundamentalmente a nivel axial, con cifosis dorsal marcada y limitación funcional significativa (BASFI: 8.8, BASMI: 8.6). Baja estatura, hipertelorismo, cabello ralo, paladar ojival, edema bipalpebral, *pectus excavatum*. No se evidenciaron signos de sinovitis, dactilitis ni entesitis clínica, BASDAI de 2 y reactantes de fase aguda elevados (ERS 60 mm/h, PCR 2.6 mg/dL). La radiografía evidenció un patrón de entesopatía proliferativa exuberante a predominio de pelvis y miembros inferiores con sindesmofitos gruesos aislados a nivel lumbar, y ausencia de sacroileítis radiográfica. Los estudios de laboratorio revelaron hipocalcemia severa (Ca++ 4.7 mg/dL), hiperfosfatemia (P+ 6.0 mg/dL), hipomagnesemia (Mg++ 1.59 mg/dL) e hipocalciuria (Cau 29.71 mg/



día), con una PTH inapropiadamente normal (57.2 pg/mL) y posteriormente luego de la reposición de calcio, completamente suprimida (<1 pg/mL). Los marcadores de formación (P1NP) y resorción ósea (β -CrossLaps) estaban elevados. La tomografía de cráneo mostró calcificaciones de ganglios de la base. El paciente fue suplementado con Ca^{++} y Mg^{++} parenteral y luego oral, lográndose una mejoría significativa



del metabolismo fosfocálcico y de la sintomatología del paciente. Se realizó cariotipo que resultó normal. Con este resultado negativo, y pensando en un hipoparatiroidismo congénito, se solicitaron estudios moleculares con la finalidad de investigar tanto una microdelección 22q11.2 como variantes patogénicas en genes relacionados a hipoparatiroidismo congénito.

Discusión: El síndrome de microdelección 22q11.2 y variantes en el gen CASR son las causas genéticas más frecuentes de hipoparatiroidismo congénito.

Comentarios finales: Este caso ilustra la importancia de considerar el hipoparatiroidismo en el diagnóstico diferencial de las EspA. La ausencia de sacroileítis y la presencia de sindesmofitos y entesofitos gruesos, junto con el perfil bioquímico característico, son pistas clave para orientar la sospecha diagnóstica. La detección temprana y el manejo multidisciplinario son esenciales.

Agradecimiento: Dr. Rubén Abdala, División de Endocrinología, Hospital General de Agudos Carlos G. Durand.

Síndrome de Sjögren asociado a enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal glomerular con recaída durante la inducción con ciclofosfamida: reporte de caso

Vasculitis / PMR

0138

Sebastián Dumrauf, Esteban Castell, Mara Guinsburg, Florencia Pierini, Luciano Pompermayer, Gustavo Fabián Rodríguez Gil

Hospital Municipal de Agudos Leónidas Lucero, Bahía Blanca

Presentación del caso: Paciente femenina de 50 años, con antecedente de SS de 22 años de evolución, anti-Ro y anti-La positivos, colangitis biliar primaria, cáncer de recto (libre de enfermedad), tabaquista ocasional. En agosto de 2025 presentó un síndrome pulmón-riñón caracterizado por hemorragia alveolar difusa, documentada mediante lavado broncoalveolar, con anticuerpos anti-MBG positivos y ANCA negativos. La tomografía computada de tórax mostró infiltrados difusos en vidrio esmerilado. Se descartaron causas infecciosas mediante cultivos, galactomanano y estudios para tuberculosis. Se realizó tratamiento de inducción con tres pulsos de metilprednisolona de 1000 mg, ciclofosfamida 750 mg mensuales y siete sesiones de plasmaféresis. Presentó evolución clínica favorable, con mejoría analítica y negativización de los anticuerpos anti-MBG. Se decidió continuar ciclofosfamida mensual. Durante la administración de la sexta dosis de ciclofosfamida, en febrero de 2026, la paciente refirió disnea progresiva y tos productiva de una semana de evolución. No presentaba contacto respiratorio estrecho ni otros antecedentes sugestivos de infección. Los estudios de laboratorio evidenciaron descenso de hemoglobina, aumento de creatinina y elevación de la VSG. El sedimento urinario mostró hematuria en campo cubierto y proteinuria 2+. Los anticuerpos anti-GBM fueron nuevamente positivos, mientras que los ANCA permanecieron negativos. La tomografía computada de tórax evidenció nuevos infiltrados en vidrio esmerilado bibasales, de distribución peribronquial. Se interpretó el cuadro como recaída de enfermedad anti-MBG con compromiso pulmonar y renal durante tratamiento inmunosupresor activo. Se administraron nuevamente tres pulsos de metilprednisolona de 1000 mg intravenosos y cinco sesiones de plasmaféresis. Debido a la recaída durante el tratamiento con ciclofosfamida, se decidió modificar la estrategia inmunosupresora e iniciar rituximab, 2 g administrados en dos dosis de 1 g separadas por 15 días, con planificación de administración semestral. La paciente presentó evolución clínica favorable, con resolución de la sintomatología respiratoria, mejoría progresiva de las alteraciones hematológicas y renales y reneгатivización de los anticuerpos anti-MBG.

Discusión: La baja frecuencia de recaídas ha sido uno de los elementos que históricamente diferenciaron a la enfermedad anti-MBG de las vasculitis asociadas a ANCA o de aquellos con doble positividad ANCA/anti-MBG. La evidencia actual cuestiona el mencionado curso monofásico. Se han comunicado recurrencias tanto renales como pulmonares, algunas asociadas a reaparición de anticuerpos anti-MBG y las denominadas formas atípicas que incluyen pacientes con depósitos lineales de inmunoglobulina en la membrana basal glomerular, pero sin anticuerpos anti-MBG circulantes detectables, enfermedad pulmonar aislada, patrones histológicos diferentes de la glomerulonefritis necrotizante con semilunas clásica y variantes relacionadas con diferentes clases o subtipos de inmunoglobulinas. Estas formas pueden presentar una evolución renal más indolente y plantean desafíos diagnósticos y terapéuticos. La coexistencia de SS podría constituir un contexto inmunológico favorable para la aparición o persistencia de respuestas autorreactivas. La evidencia sobre rituximab en enfermedad anti-MBG continúa siendo limitada y no existe actualmente un esquema universal de mantenimiento con rituximab para la enfermedad anti-MBG.

Comentarios finales: Este caso refuerza la importancia de individualizar el seguimiento y el tratamiento de pacientes con enfermedad anti-GBM que presentan fenotipos evolutivos atípicos, particularmente cuando coexisten otras enfermedades autoinmunes sistémicas.

Cuando comer duele: disfagia severa y angina mesentérica como presentación inicial de arteritis de Takayasu

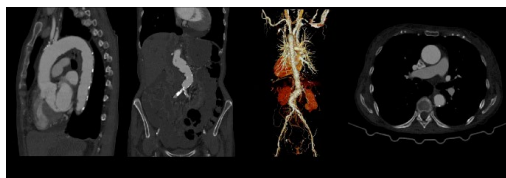
Vasculitis / PMR

0154

Marianela Nicola, Sebastián Lucas Montiel, Emilce Fonseca, Mariano Palatnik, María Lorena Brance

Centro de Reumatología y Enfermedades Óseas

Presentación del caso: Paciente de 69 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia y trombocitosis, que consultó por tres años de evolución de astenia, anorexia, disfagia progresiva, dolor abdominal intenso a predominio postprandial y pérdida ponderal de 15 kg. Fue sometida a múltiples estudios digestivos y oncológicos sin arribar al diagnóstico etiológico. La angiorresonancia evidenció compromiso inflamatorio extenso de la aorta torácica y abdominal, arterias renales y vasos mesentéricos, con estenosis, oclusiones, aneurismas y trombos murales, compatible con arteritis de Takayasu. Tras iniciar tratamiento con corticoides presentó una marcada mejoría clínica inicial; sin embargo, pocas semanas después evolucionó con compromiso renovascular severo, crisis hipertensiva, deterioro agudo de la función renal y edema agudo de pulmón, falleciendo por complicaciones cardiovasculares y renales.



Discusión: La arteritis de Takayasu es una vasculitis granulomatosa de grandes vasos que afecta predominantemente a mujeres jóvenes. El inicio en edades avanzadas y la presentación con manifestaciones digestivas son infrecuentes, lo que puede retrasar el diagnóstico y favorecer la progresión del daño vascular. En este caso, la disfagia progresiva y el dolor abdominal postprandial por compromiso mesentérico constituyeron las manifestaciones predominantes durante un período prolongado, motivando múltiples estudios digestivos y oncológicos. La angiorresonancia permitió identificar el compromiso vascular extenso y establecer el diagnóstico. La evolución posterior, pese a la mejoría clínica inicial con corticoides, evidenció la gravedad del daño vascular establecido y el compromiso renovascular severo.

Comentarios finales: La arteritis de Takayasu de inicio tardío puede manifestarse con síntomas digestivos poco habituales, como disfagia y angina mesentérica, condicionando retrasos diagnósticos significativos. Este caso destaca la importancia de incluir las vasculitis de grandes vasos en el diagnóstico diferencial de pacientes con síndrome constitucional persistente e isquemia visceral. El reconocimiento precoz y el inicio oportuno del tratamiento resultan fundamentales para intentar modificar la evolución y reducir el riesgo de complicaciones potencialmente fatales.

Síndrome de Takotsubo en el contexto de vasculitis asociada a MPO-ANCA con síndrome pulmón-riñón: reporte de caso

Vasculitis / PMR

0015

Patricia Belén Domínguez Leiva, Lía Ingolotti, Joan Manuel Dapeña, Eliana Serrano, Carlos Ascimani Peña, Mariana Benegas

Sanatorio Dr. Julio Méndez

Presentación del caso: Mujer de 58 años con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, nefropatía hipertensiva e infecciones respiratorias recurrentes, que consultó por disnea clase funcional II-III, fiebre intermitente (38 °C) y hemoptisis. Al examen físico presentaba crepitantes bibasales, sin desaturación ni inestabilidad hemodinámica inicial. El laboratorio evidenció leucocitosis (19.940/ μ L; 85 % de neutrófilos), creatinina 1,4 mg/dL (TFGe 40 mL/min/1,73 m²) y MPO-ANCA >100 U/mL. El sedimento urinario mostró hematíes dismórficos y proteinuria (0,8 g/24 h). La tomografía de tórax evidenció opacidades bilaterales en vidrio esmerilado y consolidación en lóbulo superior derecho. El lavado broncoalveolar confirmó hemorragia alveolar, se descartó infección y la biopsia renal demostró glomerulonefritis crescética paucimune. Se diagnosticó vasculitis asociada a ANCA (VAA) con síndrome pulmón-riñón. Tratamiento con pulsos intravenosos de metilprednisolona y ciclofosfamida intravenosa mensual, con mejoría clínica. Cinco días después del segundo pulso de CYC, presentó dolor torácico agudo, disnea y compromiso hemodinámico. Se evidenció elevación de troponina I (35,2 ng/L) y NT-proBNP (10.794 pg/mL). El electrocardiograma mostró inversión de ondas T. El ecocardiograma reveló acinesia apical con hipercontractilidad basal y fracción de eyección ventricular izquierda conservada (70 %). La angiografía coronaria descartó enfermedad coronaria obstructiva y la resonancia magnética cardíaca descartó miocarditis. Se diagnosticó síndrome de Takotsubo (STT). La CYC fue suspendida transitoriamente y la paciente se estabilizó dentro de los cuatro días. El tratamiento se reinició con CYC a dosis reducida (500 mg/pulso), descenso progresivo de glucocorticoides y mantenimiento con azatioprina (100 mg/día).

Discusión: La miocardiopatía de Takotsubo se caracteriza por alteraciones reversibles de la motilidad ventricular que exceden la distribución de una arteria coronaria epicárdica, asociadas a ausencia de enfermedad coronaria obstructiva. Los mecanismos propuestos incluyen activación simpática, toxicidad mediada por catecolaminas, disfunción microvascular e inflamación miocárdica y sistémica. En pacientes con vasculitis asociada a ANCA, el diagnóstico diferencial del deterioro cardiovascular agudo es amplio. En este caso, el patrón ecocardiográfico, la ausencia de lesiones coronarias significativas y la resonancia cardíaca sin criterios de miocarditis apoyaron el diagnóstico de Takotsubo. La relación causal con la vasculitis o con el tratamiento no puede establecerse a partir de un caso aislado. Los casos publicados sugieren que mujeres posmenopáusicas, títulos elevados de ANCA-MPO y el inicio de inmunosupresión podrían configurar un contexto de vulnerabilidad, aunque la evidencia sigue siendo limitada.

Comentarios finales: El STT debe considerarse ante dolor torácico, disnea, elevación de biomarcadores o compromiso hemodinámico en pacientes con VAA activa, luego de excluir síndrome coronario agudo y miocarditis. El reconocimiento temprano de esta complicación permite orientar la evaluación cardiológica, evitar diagnósticos erróneos de miocarditis o enfermedad coronaria obstructiva, y ajustar la estrategia inmunosupresora sin comprometer el control de la vasculitis.

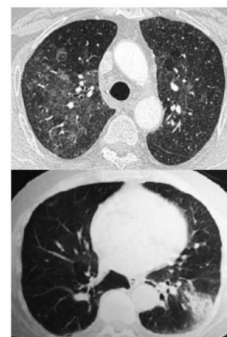


Figura 1. Tomografía computada de tórax que muestra opacidades bilaterales en vidrio esmerilado y consolidación focal, compatibles con compromiso pulmonar en vasculitis asociada a ANCA.

Síndrome de Wunderlich como manifestación rara en paciente con vasculitis ANCA. Reporte de caso

Vasculitis / PMR

0194

Elisabet Karen Deltin, Mauro Martini, Fernanda Abadie

Clínica Pasteur

Presentación del caso: Masculino de 47 años con vasculitis asociada a ANCA (VAA), granulomatosis con poliangeítis (GPA) PR3 positiva, con compromiso rinosinusal, articular, constitucional, pulmonar (nódulos), ocular y neurológico periférico. Recibió corticoides en altas dosis y ciclofosfamida, posteriormente rituximab y mantenimiento con azatioprina. Por recaídas sucesivas recibió nuevamente rituximab, suspendido por psoriasis paradójica extensa, y luego metotrexato. Ante nueva recaída pulmonar recibió pulsos de metilprednisolona, meprednisona, micofenolato mofetil (suspendido por intolerancia gastrointestinal) y finalmente ciclofosfamida mensual (1 dosis). En junio de 2026 ingresó por dolor súbito, atraumático, en fosa lumbar izquierda. Se encontraba afebril y hemodinámicamente estable, con defensa abdominal. Laboratorio: hematocrito 34 %, creatinina 1,05 mg/dl y hematuria. La tomografía (TC) evidenció un extenso hematoma perirrenal izquierdo de 130×90×60 mm, con desplazamiento ventral del riñón (Imagen 1). La angioTC mostró microdilataciones saculares aneurismáticas en arterias hepáticas, pancreáticas, esplénicas y renales, sin signos de complicación ni compromiso de grandes vasos. El PET no evidenció actividad inflamatoria en vasos medianos o grandes. Recibió soporte transfusional, gammaglobulina endovenosa y pulsos de metilprednisolona. Evolucionó con nuevo dolor abdominal/lumbar e inestabilidad hemodinámica. La TC mostró aumento del hematoma perirrenal a 184×116×96 mm (Imagen 2), y el laboratorio caída de 12 puntos de hematocrito. Se realizó embolización de la arteria renal izquierda, sin éxito, por lo que se efectuó nefrectomía. El paciente falleció durante la cirugía.

Discusión: El síndrome de Wunderlich es un hematoma perirrenal espontáneo, cuya principal etiología son las neoplasias renales, especialmente angiomiolipomas y carcinomas de células claras. Otras causas incluyen aneurismas, pseudoaneurismas, malformaciones arteriovenosas, trombosis de la vena renal y vasculitis. Las VAA comprometen predominantemente vasos pequeños, el compromiso de arterias medianas es excepcional (0.01-0.2 %). La fisiopatología no está clara. Una mayor formación de trampas extracelulares de neutrófilos (NETs) y el déficit de alfa-1-antitripsina podrían favorecer inflamación vascular, daño tisular y desarrollo de aneurismas. Se han descrito 47 casos de afectación de arterias renales en VAA, de los cuales 19 presentaron hematoma renal espontáneo; la mayoría fueron PR3 positivos y menos de la mitad presentó aneurismas múltiples.

Comentarios finales: Consideramos importante reportar este caso, ya que el síndrome de Wunderlich constituye una complicación infrecuente, potencialmente fatal y subdiagnosticada de la VAA. No existen registros epidemiológicos en Latinoamérica que permitan estimar su incidencia o prevalencia. La ruptura aneurismática puede presentarse pese al tratamiento inmunosupresor.

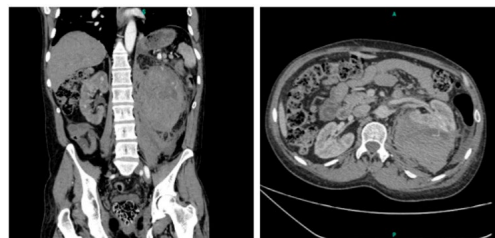


Imagen 1. Tomografía de abdomen y pelvis corte coronal y axial 29/06/2026: Riñón izquierdo con pérdida de su morfología y arquitectura habitual en su fosa posterior. En la fosa renal izquierda se identifica una voluminosa colección hipodensa que desplaza el parénquima renal remanente en sentido anterolateral y que contacta con el músculo psoas homolateral, compatible con hematoma perirrenal: 130 mm x 90 mm x 60 mm.

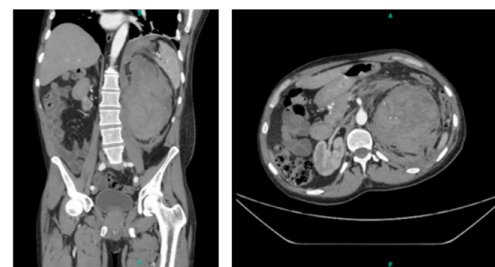


Imagen 2. Tomografía de abdomen y pelvis corte coronal y axial 04/07/2026: hematoma mide actualmente 184 x 116 x 96 mm.

[Volver al índice](#)