

Casos clínicos

1452

VASCULITIS ANCA CON COMPROMISO PULMONAR INTERSTICIAL: REPORTE DE DOS CASOS CLÍNICOS

Nicolás Martín LLOVES SCHENONE, Maricel Della Maggiora, María Inés Morón, Marina Dalpiaz, Bárbara Pérez Cepas

HOSPITAL CHURRUCA VISCA

INTRODUCCIÓN: Las vasculitis sistémicas son un grupo de enfermedades poco frecuentes que se caracterizan por presentar inflamación de los vasos sanguíneos y pueden afectar potencialmente cualquier órgano y sistema del organismo, siendo el aparato respiratorio uno de ellos. Pueden provocar desde síntomas en la vía aérea hasta hemorragia alveolar. El compromiso del intersticio pulmonar es un desafío para el médico tratante.

OBJETIVOS: Describir dos casos clínicos de vasculitis sistémica ANCA con enfermedad pulmonar intersticial (EPI).

MATERIALES Y MÉTODOS: Se reportan dos casos clínicos en seguimiento por el Servicio del Hospital Churrucá Visca. Ambas pacientes firmaron el consentimiento para esta presentación.

CASO 1: Paciente sexo femenino, 72 años. Inició en 8/2013 con síndrome nefrítico con insuficiencia renal aguda en contexto de infiltrados pulmonares difusos sin respuesta a antibióticos de amplio espectro ni rescates bacterianos y pansinusitis. Se realizó punción de biopsia renal la que informó glomerulonefritis paucicelular y tomografía axial computada (TAC) de tórax que evidenció opacidades bilaterales en vidrio esmerilado en ambas bases, asociado a engrosamiento septal y pleurales. Como manifestación asociada, la paciente presentó una úlcera cutánea en pierna izquierda por la que se solicitó biopsia cuyo informe anatomopatológico describió vasculitis leucocitoclástica. Se interpretó como vasculitis ANCA p+ con Anti MPO+. Recibió 3 pulsos de metilprednisolona y 6 pulsos de ciclofosfamida continuando con meprednisona en dosis decrecientes y azatioprina 100 mg/día como mantenimiento. Se realizaron desde el diagnóstico a la fecha TAC de tórax y examen funcional respiratorio anuales, los cuales no han evidenciado progresión de los infiltrados, aumento del patrón restrictivo ni fibrosis.

CASO 2: Paciente de sexo femenino, 61 años con antecedentes de asma bronquial. Inició en 2017 con insuficiencia renal rápidamente progresiva asociada a polineuropatía sensitiva motora de 4 miembros e infiltrados pulmonares intersticiales bilaterales a predominio biapical. Se realizó el diagnóstico de vasculitis ANCA positivo con ANCA p y ANCA c positivos, anti MPO+. Recibió 3 pulsos de 1000 mg de metilprednisolona y 2 dosis de 1000 mg de ciclofosfamida endovenosa, luego de los cuales se rotó a micofenolato mofetil 3 g día con dosis descendiente de corticoides por vía oral. Al diagnóstico se efectuó TAC de tórax que evidenció vidrio esmerilado bilateral difuso con examen funcional respiratorio normal. Se repitió TAC a los 6 meses sin cambios respecto a la previa por lo que luego de recibir 6 meses de tratamiento con micofenolato 3 g días, se descendió a 2 g día continuando el descenso de los corticoides hasta su suspensión en 2019. La paciente continúa con controles con laboratorio, TAC y funcional respiratorio, sin exacerbaciones periódicas continuando con dosis de mantenimiento de 2 g día de micofenolato mofetil.

DISCUSIÓN: La EPI ocurre en el 23 y 45% de los pacientes con GPA (granulomatosis con poliangeítis) y MPA (poliangeítis microscópica) respectivamente. Los anticuerpos anti-MPO son los principales subtipos de ANCA asociado a EPI en alrededor del 46 al 71% de los casos, mientras que los anticuerpos anti-PR3 se notifican en el 0 al 29% de pacientes con vasculitis y compromiso pulmonar del intersticio. No hay datos concluyentes sobre el predominio de género, aunque algunas series han reportado un ligero predominio masculino. El tratamiento debe ser individualizado y por un equipo multidisciplinario. En casos de EPI fibrótica y progresiva asociada a vasculitis activa, los resultados del estudio INBUILD y algunas observaciones previas sugieren la posibilidad de una terapia combinada con inmunosupresores y antifibróticos. Se necesitan ensayos clínicos randomizados para definir las mejores alternativas terapéuticas los pacientes con vasculitis ANCA y EPI.

CONCLUSIONES: La asociación entre vasculitis ANCA y EPI es bien conocida, pero no siempre es investigada en estos pacientes a pesar del impacto tanto en el pronóstico como en la calidad de vida de los mismos. El control periódico y la derivación temprana a Neumología de parte de los reumatólogos permitirían la rápida pesquisa del compromiso pulmonar y el inicio de tratamiento oportuno.

1603

VASCULITIS DE CÉLULAS GIGANTES ASOCIADA A COMPROMISO DE ARTERIAS SUBCLAVIAS BILATERALES COMO ÚNICO COMPROMISO

Natalia Stephany LÓPEZ CORREA, Cristian Chimenti, César Ledesma, Daniela Battaglia
REUMATOLOGÍA, SERVICIO CLÍNICA MÉDICA, HOSPITAL BERNARDO HOUSSAY

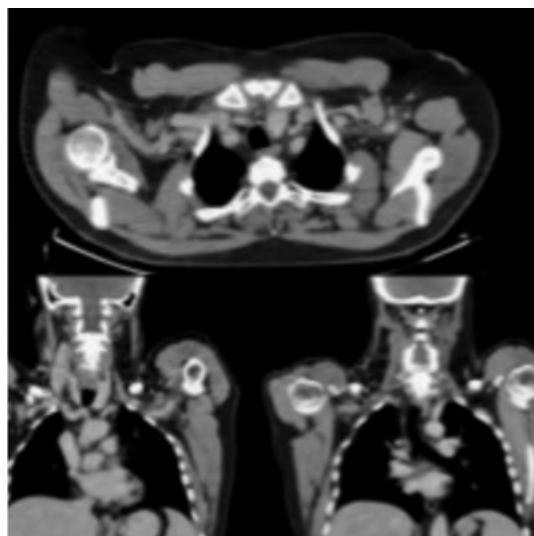
INTRODUCCIÓN: La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis granulomatosa idiopática crónica de las arterias medianas y grandes. Sus variantes incluyen la ACG craneal y la ACG extracraneal. La localización más frecuente es la arterial temporal y se encuentra descripto compromiso extracraneal puro en un 9%. La incidencia es de 15 a 25 casos/100.000 personas, habitualmente mayores 50 años, con una relación hombre mujer 1:3. Los síntomas clásicos consisten en cefalea de nueva aparición, claudicación mandibular y sensibilidad del área temporal. Además, se presenta fiebre en un 15% de los pacientes como primera manifestación.

OBJETIVOS: Presentar un caso sobre arteritis de células gigantes evaluado en la Sección de Reumatología, teniendo como punto de interés su forma de presentación clínica y su localización.

CASO: Masculino de 62 años, con fiebre 37.5 a 39° vespertina, tos seca y cefalea occipital intermitente, por lo que consulta al Servicio de Infectología por síndrome febril; le realizaron hisopado SARS-COV-2: resultado negativo. Descartan patologías infecciosas realizando serologías y cultivos con resultados negativos. De igual forma, descartan patologías tumorales, realizando tomografías contrastadas y endoscopias: resultados sin particularidades. Por persistencia de síntomas, el paciente es derivado al Servicio de Reumatología con diagnóstico de síndrome febril prolongado. Al examen físico no se evidenciaron signos o síntomas de enfermedad autoinmune. Se solicitó factor reumatoide, ANA, ANCA p y c, MPO, PR3, anti-DNA, SM, RNP con resultados negativos. Eritrosedimentación: 53 mm/hora, proteína C reactiva: 68 mg/dl, ferritina 1294 ng/ml. Se solicitó PET TC con reporte de leve a moderado incremento metabólico, engrosamiento difuso de las paredes de ambas arterias subclavias con extensión axilar. Paciente que reunió criterios clasificatorios de ACG, por lo que se inició tratamiento con prednisona 60 mg día. A la semana, el paciente evolucionó afebril, con ferritina 773 ng/ml, proteína C reactiva 5.2 mg/dl. Se inició descenso de prednisona asociado metotrexato 10 mg semanal, con posterior requerimiento de tocilizumab 162 mg cada semana con buena respuesta.

RESULTADOS: Se presenta un caso clínico de interés en Reumatología sobre ACG por la forma inusual de localización en arterias subclavia bilateral. La ACG afecta en un 80% las arterias temporales, siendo la vasculitis más frecuente. En un 9% se presenta daño extracraneal exclusivo, describiéndose compromiso de las arterias subclavias bilaterales, arteria aorta de forma focal o cambios mínimos. En cuanto a la forma de manifestación clínica, el compromiso craneal se asocia con amaurosis fugas, claudicación mandibular, cefalea y sensibilidad temporal. Mientras que, en la afección extracraneal, las manifestaciones predominantes son los síntomas constitucionales, asimetría de pulso y asimetría en tensión arterial. Colocamos en consideración la importancia de la utilización de las herramientas diagnósticas que valoren la ACG extracraneal ante pacientes que presenten síntomas constitucionales o fiebre como única manifestación, siendo recomendable la utilización de angioresonancia, angiotomografía, PET TC y ecografía. En el caso de nuestro paciente PET TC nos sirvió para realizar un adecuado diagnóstico y un tratamiento temprano. Con respecto al tratamiento, los corticoides siguen siendo la primera línea, pero por los efectos adversos o comorbilidades de los pacientes, se necesita la asociación con medicamentos que permitan su descenso, como el metotrexato o tocilizumab.

CONCLUSIONES: De acuerdo a la literatura y el caso clínico, el compromiso de las arterias subclavias bilateral es poco frecuente en ACG y se asocia a la presentación de síntomas constitucionales. La respuesta terapéutica de nuestro paciente fue la habitual. Los corticoides siguen siendo muy efectivos para tratar la ACG.



Imágenes: PEC TC.

1613

SÍNDROME DE ASIA VS. ESCLEROSIS SISTÉMICA

Bárbara Cristina PÉREZ CEPAS, Nicolás Lloves Schenone, Maricel Della Maggiora, Marina Dalpiaz, María Inés Morón

HOSPITAL CHURRUCA VISCA

INTRODUCCIÓN: El síndrome autoinmune/autoinflamatorio inducido por adyuvantes (ASIA), descrito en 2011 por Shoenfeld y Agmon-Levin, consiste en un conjunto de manifestaciones clínicas que aparecen con un tiempo de latencia variable como respuesta inmune a los determinados adyuvantes como las siliconas, ácido hialurónico, entre otros. Se ha establecido una posible asociación entre ASIA y ciertas enfermedades del tejido conectivo (ETC), como esclerosis sistémica (ES) y miopatías autoinmunes.

OBJETIVOS: Describir un caso clínico de síndrome ASIA y analizar su relación con ES.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se reporta un caso clínico de una paciente del Servicio de Reumatología del Hospital Churruca Visca. La paciente firmó consentimiento informado autorizando esta presentación.

CASO: Paciente femenina de 42 años, antecedentes personales de hipertensión arterial, cirugía de prótesis mamaria en 2010. Realiza consulta a nuestro Servicio en marzo de 2022 refiriendo astenia, adinamia, fenómeno de Raynaud y manos *puffy* con posterior progresión a engrosamiento cutáneo. Al examen físico se constató engrosamiento cutáneo difuso con Score de Rodnan modificado: 23 e induración y elevación mamaria (contractura capsular). Tacar de tórax: sin evidencia de compromiso del parénquima pulmonar. Prótesis mamaria bilateral con membranas en su interior. Ecocardiograma Doppler: dentro de parámetros normales. Laboratorio inmunológico: anticuerpos negativos. Videocapilaroscopia: SD *pattern* activo. Posterior a la remoción de prótesis mamarias, la paciente refiere mejoría de astenia y disminución de la frecuencia de episodios de Raynaud. Se interpreta el cuadro como síndrome de ASIA, cumpliendo criterios para ES tipo difusa. Se indica nifedipina y metotrexato como tratamiento del cuadro clínico. Los criterios asociados al síndrome de ASIA se pueden dividir en mayores y menores, siendo necesaria para el diagnóstico la presencia de 2 criterios mayores o de 1 criterio mayor y 2 menores. La paciente presentaba el antecedente de exposición a adyuvantes, debilidad y dolor muscular, fatiga y mejoría posterior a la remoción del iniciador. Por otro lado, la paciente cumple criterios ACR/EULAR para ES difusa, siendo la aparición de una enfermedad autoinmune uno de los criterios menores del ASIA.

CONCLUSIONES: Se han descrito al menos 4 mil casos de ASIA, no obstante, resulta un desafío poder establecer una relación tempororo-causal entre la signo-sintomatología y la exposición debido a que a la fecha no se cuenta con más que reportes de casos aislados. Si bien está demostrado que la silicona es inmunogénica y produce respuestas inmunomediadas tardías, la falta de trabajos con mayor evidencia no permite definir una asociación clara entre los adyuvantes y las ETC. El ASIA es un diagnóstico de exclusión debido a que no se cuenta con métodos de *screening* o laboratorios específicos. Se necesitan estudios prospectivos controlados para confirmar el desarrollo de enfermedades autoinmunes en personas expuestas a adyuvantes.



Imagen 1: Resección de prótesis mamaria con cápsula.



Imagen 2: Manos de la paciente.

SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN PACIENTE HIV

Constanza PIQUERAS, Alexis Cazaux

HOSPITAL RAWSON

INTRODUCCIÓN: El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmune sistémico que puede mostrar una constelación de características clínicas, como trombosis venosa, arterial y microvascular. El riñón es uno de los órganos involucrados hasta en un 15%. Este trastorno se denomina SAF primario y se caracteriza patológicamente por la oclusión no inflamatoria de un amplio espectro de vasos sanguíneos renales. La trombosis microangiopática (MAT) aislada es un hallazgo relativamente inusual, siendo capaz de producir elevaciones de la concentración de creatinina sérica y el desarrollo de hipertensión de forma independiente. Los estudios existentes han demostrado que los pacientes infectados por el VIH tienen mayor riesgo de desarrollar trombosis. Sin embargo, la coexistencia de SAF e infección por VIH y los mecanismos que dan lugar a la trombosis no han sido bien estudiados.

OBJETIVOS: Consideramos de importancia presentar este caso ya que pone en evidencia la probabilidad del desarrollo de afectación renal en un paciente con SAF, como primera manifestación clínica con impacto de la microvasculatura, y la posible patogénesis asociada a la infección por HIV.

CASO: Paciente masculino 48 años consulta por dolor en miembros inferiores de 2 meses de evolución asociado a lesiones úlcero-costrosas en maléolos externos, bilateral, tratado con antibiótico sin mejoría a lo que agrega dolor punzante y quemante en quinto dedo de pie derecho, cianótico. Presenta antecedente de infección por HIV diagnosticada en 2017 adherente a tratamiento antirretroviral (carga viral indetectable, recuento CD4 711), reciente diagnóstico de hipertensión arterial de mal manejo y enfermedad renal crónica de 1 año de evolución que requirió hemodiálisis por 2 semanas debido a hiperkalemia, posteriormente medicado con carvedilol, amlodipina y furosemida. Sus hábitos tóxicos incluían tabaco, cocaína y alcohol con abandono hace 1 año. Al examen físico: presenta además de las lesiones ya mencionadas, pulsos periféricos positivos, lesión macular en planta de pie izquierdo dolorosa a la presión que no cede a la vitropresión. Se planteó una variedad de diagnósticos diferenciales, entre ellos: calcifilaxis, vasculitis, infección parasitaria, sarcoma de Kaposi, etc. por lo que se realizan laboratorio: creatinina 4.29 mg/dl, urea 144 mg/dl anemia normocítica normocrómica, función hepática normal, hiperparatiroidismo secundario con deficiencia de Vit D leve y normales valores de calcio y fósforo, PCT 0.16 ng/ml, PCR 4.5 mg/dl, coagulación normal. Sedimento urinario con hematuria leve, leucocituria moderada y proteinuria 24 hs 23 mg/dl. Serologías para sífilis, VHB y VHC negativas. Complemento C3 y C4 normales, crioglobulinemia, *coombs* directa e indirecta y ANCA negativos. ANA positivo 1/160 patrón nuclear granular grueso. Se realiza biopsia piel: se envía a parasitología negativo para Leishmaniasis y anatomía patológica donde se sospecha porfiria; se envía muestra de sangre y orina con detección de porfirinas negativo. Se tomó biopsia renal y nueva muestra de biopsia de piel. Biopsia piel inmunohistoquímica (IHQ) reveló lesión vasculopatía trombótica, biopsia renal IHQ glomerulonefritis proliferativa mesangial y microangiopatía trombótica. Ambas biopsias fueron negativas para inmunofluorescencia y microscopía electrónica. Se solicitan anticuerpos antifosfolípidos (APS), antibeta2glicoproteína IgG y anticardiolipina IgG con resultado positivo y anticoagulante lúpico negativo, valores que persisten positivos en control a los 3 meses.

RESULTADOS: Se arribó al diagnóstico de SAF con compromiso renal. Al iniciar tratamiento anticoagulante, se objetiva mejoría clínica y de su función renal.

CONCLUSIONES: En este caso se plantearon alternativas diagnósticas en base a las lesiones cutáneas contemplando el amplio contexto clínico-epidemiológico. Conociendo el reciente diagnóstico de falla renal asociado a hipertensión de mal manejo, se puede suponer la afectación renal como una de las primeras manifestaciones de SAF lo cual se confirmó con la presencia de MAT en la biopsia renal y se plantea su posible asociación con la infección por VIH. El SAF es una de las principales causas de MAT renal y, especialmente si coexiste con el VIH, debe ser considerado. El VIH puede inducir la aparición de APS y promover eventos trombóticos. Los niveles de autoanticuerpos deberían analizarse de forma rutinaria para buscar eventos trombóticos en pacientes con VIH.



Imagen 1: Lesión quinto dedo pie derecho, segunda trombosis microvascular.

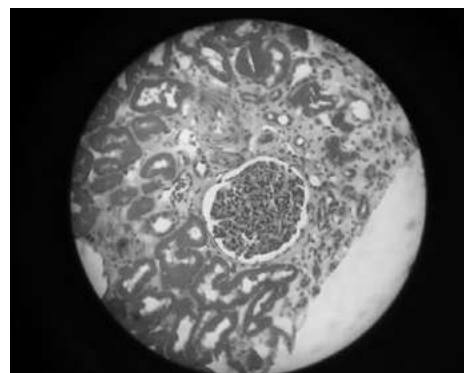


Imagen 2: Biopsia renal IHQ microangiopatía trombótica.

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO HEPÁTICO POR ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4 EN UNA MUJER JOVEN

Ignacio LÓPEZ, Tamara Arias, Carla Muñoz Torres, Cecilia Battaglia, Marina García Carrasco, Gustavo Medina, María José López Meiller

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una afección inmunomediada descrita en 2003. Se caracteriza por presentar lesiones inflamatorias y fibrosas con afección de múltiples órganos. Se han referido 4 formas clínicas: pancreático biliar, retroperitoneal aórtico, limitada a cabeza y cuello, y enfermedad de Mikulicz, cuyas manifestaciones, complicaciones, epidemiología y tratamientos pueden ser diferentes. Afecta principalmente a hombres de mediana edad y la forma de presentación más frecuente ha sido la pancreático biliar. Resulta un desafío diagnóstico por su forma heterogénea de presentación y sus diagnósticos diferenciales como patologías inmunomediadas, infecciones o procesos neoplásicos.

CASO: Mujer de 21 años que consulta por astenia, adinamia, pérdida de peso, hiporexia y fiebre intermitente con sudoración nocturna de un año de evolución. Recibió tratamiento antibiótico sin rescate bacteriológico. Consulta el 9/2021 a la Guardia. No refiere antecedentes de ojo y boca seca, ni agrandamiento glandular parotídeo o submaxilar. Examen físico: palpación del borde hepático 4 cm por debajo del reborde costal, sin signos de colestasis. Laboratorio 9/2021: Hto: 24,2% - Hb: 7,9 g/dl - GB: 11690 µl (N: 80% - L: 13% - M: %6 - E: 0,8% - B: 0,2%) - PQ: 284000 µl - ESD: 140 mm/h - PCR: 9,82 mg/dl - BT: 0,5 mg/dl (D: 0,3 mg/dl - I: 0,2 mg/dl) - TGO: 16 UI/l - TGP: 16 UI/l - FAL: 129 UI/l Urea: 17 mg/dl - Creatinina: 0,55 mg/dl. FAN, FR, MPO y PR3 con resultados negativos, función tiroidea normal. TAC de abdomen 9/2021: aumento de tamaño del lóbulo hepático derecho con formación voluminosa con área central levemente hiperdensa y halo de menor densidad, contornos lobulados y aspecto heterogéneo, diámetro mayor 9 cm. Se realizó una biopsia por punción aspiración, por materiales insuficientes se decide conducta quirúrgica: hepatectomía con resección de segmentos V, VI, VII y VIII y colecistectomía. Anatomía patológica 10/2021: infiltración por células plasmáticas de aspecto maduro, linfocitos y aislados eosinófilos, dispuestos de manera difusa y en grupos, con fibrosis con patrón de tipo "estoriforme". Técnica de IgG4 promedio de 156 células plasmáticas IgG4(+). La relación IgG4/IgG fue en tres sectores comparables mayor al 68, 84 y 75%. Diagnóstico: pseudotumor inflamatorio relacionado a IgG4 IgG4 sérica: 3.93 g/l (0.03-2.0). Criterios ACR/EULAR 2019: 33. Ante el diagnóstico anatomopatológico inició tratamiento con meprednisona 20 mg/día. Mejoría del cuadro clínico, sin fiebre, ni síntomas gastrointestinales. Se realiza descenso de corticoides en 2 semanas y luego suspende. Evolucionó en forma tórpida en los dos meses posteriores: fiebre, dolor abdominal, hiporexia. Se repite TAC abdomen que evidencia colecciones subdiafragmáticas del lado derecho y colecciones perihepáticas subcapsulares en topografía del lóbulo derecho. Se realiza colocación de drenajes. Para estudio de diagnóstico diferencial entre actividad de la enfermedad y complicaciones posquirúrgicas se interna. 12/2021 Hto: 27,2% - Hb: 8,7 g/dl - GB 7580 µl (N: 67% - L: 24% - M: % 7 - E: 0% - B: 0%) - PQ: 238000 µl - PCR: 5.19 mg/dl - BT: 1.3 mg/dl (D: 1.1 mg/dl - I: 0,2 mg/dl) - TGO: 19 UI/l - TGP: 49 UI/l - FAL: 515 UI/l - Urea: 33 mg/dl - Cr: 0,59 mg/dl. VSG 71. Se interpreta como actividad de la enfermedad y se indica meprednisona 30 mg/día VO. Evolucionó con mejoría sintomática, laboratorio con descenso de los reactantes de fase aguda y resolución de colecciones con retiro de drenajes. Se agrega azatioprina 150 mg/día.



Imagen: TAC de abdomen 9/2021. Aumento de tamaño del lóbulo hepático derecho a expensas de la presencia de una formación voluminosa, diámetro mayor de 9 cm.

CONCLUSIONES: Presentamos el caso de una mujer de 21 años con pseudotumor inflamatorio hepático relacionado a enfermedad IgG4 como una forma de presentación infrecuente. La ER IgG4 sigue siendo un desafío diagnóstico y de exclusión. El interés de este caso clínico radica en la forma de presentación hepática como compromiso único y aislado.

1659

VASCULITIS REUMATOIDEA. SERIE DE CASOS

María Florencia GORDILLO, Fernanda Guzzanti, Silvina Nasi, Agustín García

HOSPITAL EL CARMEN

INTRODUCCIÓN: La vasculitis reumatoidea (VR) es una de las complicaciones extraarticulares más temidas de la artritis reumatoidea (AR), de baja incidencia, pero con elevada morbimortalidad.

OBJETIVOS: Describir las características de pacientes con diagnóstico de VR valorados por el Servicio de Reumatología en un hospital de la provincia de Mendoza.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizaron de historias clínicas electrónicas de pacientes con diagnóstico de VR en seguimiento por el servicio entre 2020-2022.

CASO 1: Varón, 59 años. Artritis de larga data, sin diagnóstico ni tratamiento. Valorado por síndrome consuntivo asociado a máculas violáceas ulceradas en miembros inferiores, con necrosis digital del 1º al 4º dedo de pie izquierdo y debilidad asimétrica de 4 miembros. Sin artritis. Se realizaron pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Se asoció metotrexato 25 mg/semana. Presentó mejoría de las lesiones cutáneas y de la polineuropatía. Requirió amputación infracondílea de pierna izquierda, con estabilización clínica posterior. Discontinuo el seguimiento con el Servicio.

CASO 2: Varón, 69 años. Tabaquista. AR de 2 años de diagnóstico, con mala adherencia al tratamiento. Ingresó por púrpura palpable asociada a ampollas necróticas y hemorrágicas en miembros inferiores y dolor polineuropático. Sin artritis. Se realizaron pulsos de metilprednisolona. Posteriormente, prednisona en dosis decreciente y azatioprina (2 mg/kg/día). Presentó respuesta favorable a nivel de piel y del dolor neuropático. Discontinuo controles con el Servicio. Falleció al año.

CASO 3: Mujer, 69 años. Ingreso por vasculitis cutánea de 4 miembros, asociada a parestesias y dolor urente en miembros inferiores. Además, envaramiento matinal de corta evolución y artritis de 2da y 3ra metacarpofalángica bilateral, interfalángicas proximales de ambas manos, rodillas y tobillos. Squeeze positivo bilateral. Se realizaron pulsos de metilprednisolona, con descenso gradual posterior, asociado a metotrexato 25 mg/semana. En el seguimiento se recibieron FR y anti CCP positivos. Por persistencia de actividad articular, se decidió cambiar a DMARDsd (tofacitinib). Mejoría de lesiones en piel y de polineuropatía periférica. Actualmente en seguimiento, con buena evolución.

CASO 4: Mujer, 68 años. Tabaquista. AR de 23 años de evolución, en tratamiento con etanercept+metotrexato 10 mg/semana. En estudio por enfermedad intersticial pulmonar. Sin artritis. Valorada por púrpura palpable de 8 semanas de evolución en miembros inferiores. Se realizó biopsia de piel compatible con vasculitis aguda. Recibió tratamiento con esteroides vía oral, con descenso paulatino. Buena evolución, en seguimiento por el Servicio. La VR tiene una prevalencia entre 1-5%. De mayor frecuencia en pacientes con AR de larga evolución (media 10-15 años), tabaquistas, de sexo masculino, con enfermedad erosiva, seropositivos (FR y CCP), asociada a otras manifestaciones extraarticulares. De gran relevancia clínica, alcanza una mortalidad del 60% a los 5 años. En nuestra serie, 2 pacientes eran de sexo masculino, 2 tenían antecedente de tabaquismo activo y 3 presentaban una AR de larga data, con inadecuado control. Como dato a destacar, 1 de nuestras pacientes hizo el debut de la AR con la VR. Todos los pacientes eran seropositivos a títulos altos (media de 484 UI/ml para FR y de 346 U para anti CCP). La VR afecta típicamente a la piel (90%),

los nervios periféricos (40%), los ojos (16%), y el corazón. Todos nuestros pacientes presentaron compromiso cutáneo, siendo 1 de ellos grave, con isquemia digital y necesidad de amputación, seguido por compromiso del sistema nervioso periférico (en 3). Una de las pacientes presentaba como compromiso extraarticular una enfermedad pulmonar intersticial en estudio. En todos se descartaron otras causas de vasculitis asociada (ENAs, ANCA c y p, anticuerpos para síndrome antifosfolípido, dosaje de crioglobulinas, anti Scl 70 y anticentrómero: negativos). Tres de 4 pacientes tuvieron ANA positivo. Los ANA pueden ser positivos en la VR, así también como los ANCA. Aunque inespecíficos, pueden asociarse a enfermedad extraarticular y ser un predictor de mortalidad general

Tabla: Características de los pacientes con diagnóstico de VR.

Paciente	1 (VB)	2 (PH)	3 (SS)	4 (FG)
Sexo/edad	Masculino/59	Masculino/69	Femenino/69	Femenino/68
Tabaquismo	No	Sí	No	Sí
Otros antecedentes clínico patológicos	HTA, hiperplasia prostática, depresión	Enfermedad Mitral en el plan quirúrgico, FA anticoagulado, osteoporosis severa	Diabetes mellitus, hipotiroidismo, depresión	No
Años de evaluación de la AR al diagnóstico VR	Desconocido (automedicado con esteroides a demanda)	2	0	23
Vacunación reciente/ fármacos nuevos	No / No	No / No	No / No	No / No
VSG (mm/h) PCR(mg/L)	43/125	50/95	18/92	16/1.5
Actividad articular	Remisión	Remisión	Alta	Remisión
DAS 28 PCR	2.92	2.74	6.002	2.47
HAQ	1.5	1.5	1.5	1.5
Factor reumatoide (VN hasta 14)	(142)	(1234)	(311)	(250)
Anti CCP (VN hasta 17)	(422)	(247)	(485)	(232)
FAN	+	-	+	+
Erosiones en RX	Sí	Sí	No	Sí
Compromiso de SNP (polineuropatía sensitiva/motora)	Sí	Sí	Sí	No
Nódulos reumatoideos	No	Sí	No	No
Enfermedad intersticial pulmonar	No	No	No	En estudio
Tratamiento	Puso GC + CYC (total 6g)	Pulso GC MTX + AZA	Pulso GC + MTX Tofacitinib	GC+anti TNF
Desenlace	Mejoría	Óbito	Mejoría	Mejoría

CONCLUSIONES: La incidencia de la VR ha disminuido significativamente en los últimos 40 años. A pesar de la amplia terapia inmunosupresora disponible, la morbimortalidad sigue siendo elevada. Faltan ensayos controlados y aleatorizados sobre la terapéutica adecuada en la VR.

1685

ABDOMEN AGUDO EN REUMATOLOGÍA: SERIE DE CASOS DE VASCULITIS MESENTÉRICA

Lucía Belén MOLINERO, Melina Moscatelli, Paula Lacosta, María Eugenia Uberti, Gianna Elena Bassi, Roberto Leandro Paradi, Sergio Horacio Lupo, Mariana Lagrutta

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

INTRODUCCIÓN: La vasculitis es un proceso inflamatorio que puede comprometer la circulación mesentérica siendo una manifestación infrecuente de isquemia mesentérica, que aumenta marcadamente la morbimortalidad. El diagnóstico puede verse obstaculizado por la inespecificidad de los síntomas gastrointestinales, generando dificultades en el diagnóstico diferencial inicial con patologías más frecuentes, como las infecciosas, y retrasando el tratamiento adecuado.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas, analíticas e imagenológicas de una serie de casos de vasculitis mesentérica.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se incluyeron aquellos pacientes con evidencia imagenológica de vasculitis mesentérica que cursaron internación en el hospital desde 2016 a 2021 recolectando datos de los registros en historias clínicas.

RESULTADOS: Se incluyeron 4 casos de vasculitis mesentérica. En todos, las manifestaciones iniciales fueron dolor abdominal y diarrea, dos presentaron náuseas, vómitos y fiebre. Como antecedentes, todos presentaban enfermedades autoinmunes. Dos pacientes con lupus eritematoso sistémico, de ellos, uno asociado a hepatitis autoinmune y otro a síndrome antifosfolípido. Los dos restantes, uno presentaba poliangeítis microscópica y otro granulomatosis eosinofílica con poliangeítis. En todos los casos, en la tomografía se evidenciaron cambios inflamatorios a nivel del colon, engrosamiento parietal circunferencial y edema de pared de asas intestinales y colon. Uno requirió laparotomía exploradora. Tres de cuatro tenían manifestaciones clínicas y analíticas de reactivación de enfermedad de base. En dos de los casos se observó aumento de la velocidad de eritrosedimentación y en uno leucocitosis. Como tratamiento, todos realizaron pulsos de corticoides, 3 recibieron tratamiento antibiótico empírico. En uno de los casos se amplió tratamiento con fluconazol y ganciclovir, y posteriormente realizó rituximab. Uno recibió pulsos de ciclofosfamida. En los dos casos más severos, donde la patología infecciosa no se pudo descartar como diagnóstico diferencial o como complicación de la isquemia difusa, se administró inmunoglobulina endovenosa con buenos resultados. Los 4 casos presentaron buena evolución clínica con alta hospitalaria.

CONCLUSIONES: Se destaca el tratamiento con inmunoglobulina como inmunomodulador y herramienta ante la imposibilidad de descartar etiología infecciosa. El diagnóstico de vasculitis mesentérica puede ser difícil; se basa principalmente en la sospecha clínica temprana sobre todo en pacientes con antecedentes de enfermedades autoinmunes, con el apoyo de exámenes complementarios, principalmente imagenológicos, ya que las muestras de biopsia son difíciles de obtener y las biopsias superficiales de la mucosa tienen un bajo rendimiento. La alta sospecha clínica en el contexto adecuado y la instauración oportuna del tratamiento resultan claves para el pronóstico de la patología.

VASCULITIS EN RAMA ESCARCHADA. REPORTE DE UN CASO

Melina Moscatelli, Lucía Belén MOLINERO, Eliana Eda Amors, Mauricio Perlo, Mariana Lagrutta, Gianna Bassi, Juan Carlos Pendino

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

INTRODUCCIÓN: La vasculitis en rama escarchada representa un tipo de vasculitis retiniana sumamente infrecuente que puede ser primaria o secundaria. La primaria, típicamente generalizada y bilateral, exhibe un envainamiento perivascular translúcido de arteriolas y vénulas asociado a uveítis, edema retinal y pérdida visual. La forma secundaria es característicamente focal y se asocia a retinitis infecciosas, especialmente por citomegalovirus y en menor medida por virus herpes simple, toxoplasmosis o *Fusarium dimerum*, o autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, enfermedad de Behçet, granulomatosis con poliangitis y enfermedad de Crohn. Otras causas de vasculitis retiniana menos frecuentes son sarcoidosis, esclerosis múltiple y sífilis, y las infiltrativas como linfoma y leucemia. Respecto del tratamiento, la mayoría tiene buena respuesta a esteroides tópicos y/o sistémicos, con baja tasa de recurrencia.

OBJETIVOS: Descripción de un caso de vasculitis en rama escarchada en hospital de tercer nivel.

CASO: Varón de 23 años con antecedente de rinitis alérgica y consumo de marihuana, comienza hace 15 días con cefalea, dolor retroocular y fotofobia, acompañado de vómitos, diarrea y fiebre. Consulta a un efector de salud, se descarta infección por SARS-CoV-2 y se indica tratamiento con amoxicilina/clavulánico por 7 días. De 6 días agrega visión borrosa, consulta con oftalmólogo quien indica meprednisona 40 mg/día. Por persistir con alteraciones visuales, es derivado a nuestro hospital. Examen físico: normotenso, afebril, taquicardia (104 lpm), con disminución bilateral de la agudeza visual (visión bulto a 3 m). Laboratorio: leucocitosis (11630 cel/mm³), FAN/ANCA negativos. Serologías VIH, VHB, VHC y toxoplasmosis: no reactivas. Serologías virales en LCR negativas. Fondo de ojo: vasculitis retiniana, hemorragia en 4 cuadrantes a predominio periférico, con edema macular. Se diagnostica panuveítis con vasculitis en rama escarchada bilateral, se realiza inyección intravítrea de triamcinolona y bevacizumab, y pulso de metilprednisolona, continuando luego con prednisona y micofenolato. Al alta presenta leve mejoría, con visión cuenta dedos bilateral.

CONCLUSIONES: La vasculitis en rama escarchada se destaca por ser una entidad severa y extremadamente infrecuente, con un total de 57 casos reportados en la literatura mundial consultada. Si bien la mayoría es idiopática, destacamos la importancia del abordaje clínico para descartar diagnósticos diferenciales infecciosos, autoinmunes o linfoproliferativos. El reconocimiento temprano y la instauración del tratamiento oportuno con corticoides permite, en la mayoría de los casos, una recuperación rápida y disminuye la afectación visual permanente debida a neovascularización, glaucoma, cicatrización macular y desprendimiento de retina.

ABORDAJE DEL PACIENTE CON SÍNDROME DESTRUCTIVO DE LA LÍNEA MEDIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Constanza PIQUERAS, Gisela Subils, Alexis Cazaux

HOSPITAL RAWSON

INTRODUCCIÓN: La granulomatosis eosinofílica con poliangitis (GEPa) es un trastorno multisistémico caracterizado por rinitis alérgica, asma y eosinofilia prominente en sangre periférica. Los factores etiológicos o precipitantes de dicha vasculitis no se establecen en la mayoría de los casos, sin embargo, algunos informes sugieren que la cocaína podría causarla. A su vez las lesiones destructivas de la línea media inducidas por la cocaína (CIMDL) causan una destrucción progresiva de las estructuras osteocartilaginosas dentro del tracto respiratorio superior y pueden simular una granulomatosis localizada con poliangitis. La diferenciación de esta afección de la vasculitis primaria puede ser un desafío ya que los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) se detectan con frecuencia. En hasta el 84% de los casos, se trata de anticuerpos contra la elastasa leucocitaria humana (HLE-ANCA) los responsables de dicha lesión, pero curiosamente, en algunos casos también hay anticuerpos contra la proteinasa-3 (PR3-ANCA). La combinación consistente del patrón citoplasmático (c-ANCA) con la detección de anticuerpos contra PR3 es inusual para CIMDL y sugiere GEPa.

OBJETIVOS: Presentamos este caso por la dificultad para realizar el diagnóstico diferencial en una paciente con consumo problemático de cocaína entre CIMDL y GEPa.

CASO: Paciente sexo femenino, 35 años con antecedentes de asma sin tratamiento, anemia crónica sin estudiar, consumo problemático de cocaína y tabaco (10 paquetes/año) durante 20 años, refiere alergia a penicilina. Consulta por presentar lesión en nariz de 6 meses de evolución con pérdida de tabique nasal, dolorosa, con secreción materiales necro-purulento. Comenzó luego de hisopado nasal para diagnóstico de COVID con sensación de picazón en ala de la nariz izquierda, edema, eritema, dolor y producción de secreciones nasales tipo mucoso-purulento que progresa rápidamente en los siguientes meses; cumple múltiples tratamientos antibióticos sin mejoría clínica. Presenta también lesiones en piel, que en un principio fueron ampollas y actualmente maculares, no sintomáticas en miembros inferiores, superiores, tórax y espalda que la paciente asoció con la toma de amoxicilina accidental 2 meses antes de la consulta. Al examen físico:



Imagen 1: Lesión nasal con pérdida de tabique al ingreso.



Imagen 2: Lesiones maculares en miembros inferiores.

pérdida total de tabique nasal rodeado de costra necrótica y eritema, no dolosa ni maloliente, maculas en piel ya mencionadas, algunas resueltas con cicatriz hiperpigmentada. Se realiza laboratorio: VSG 53 mm/h, anemia normocítica normocrómica, recuento glóbulos blancos 9410 mm³ con eosinofilia (valor absoluto 1230 mm³). Serologías para VHB, VHC, HIV, sífilis negativa. Tomografía (TC) de cabeza y cuello sin contraste: tabique nasal y pared interna del seno maxilar izquierdo con solución de continuidad evocadores de proceso erosivo, asociado a engrosamiento y aumento de la densidad de las narinas, engrosamiento mucoso del seno maxilar izquierdo con contenido parcial. Orina normal. TC tórax normal. Se realiza escarificado de lesión nasal: negativo para malignidad, no se aíslan gérmenes patógenos. Biopsia piel nariz: materiales fibrinoleucocitario con tejido subyacente de granulación y algunos vasos trombosados. Se deciden estudiar posibles causas inflamatorias de lesión, se realiza laboratorio con perfil autoinmune: ANCA PR3 positivo, ANCA MPO y ANA negativo.

RESULTADOS: Excluidas las otras causas de síndrome destructivo de línea media (neoplasias, infecciones bacterianas o micóticas, vasculitis secundarias), se estableció el diagnóstico de GEPA con compromiso de vía aérea superior; se inicia tratamiento inmunosupresor con metotrexato y pulsos de corticoides, a lo cual la paciente presenta buena respuesta terapéutica.

CONCLUSIONES: El diagnóstico diferencial entre CIMDL y GEPA es un desafío médico por la similitud clínica y analítica. Ambas entidades comparan la producción de ANCA y la eosinofilia. En este caso la presencia de asma y las lesiones cutáneas permitieron orientar el diagnóstico. La buena respuesta terapéutica permitió establecer el diagnóstico de GEPA.

1714

PRUEBA DE ANTICOAGULANTE LÚPICO POSITIVA EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO CON INFECCIÓN POR ADENOVIRUS

Nicolás Martín LLOVES SCHENONE, Bárbara Pérez Cepas, Maricel Della Maggiora, Marina Dalpiaz, María Inés Morón

HOSPITAL CHURRUCA VISCA

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una afección inflamatoria, sistémica, rara, caracterizada por una tríada clínica de picos de fiebre diarios, artritis y erupción evanescente típica. Los adenovirus pueden causar una variedad de enfermedades clínicas, que incluyen conjuntivitis, gastroenteritis, hepatitis, miocarditis y neumonía. Los anticuerpos antifosfolípidos positivos se han asociado con varias infecciones virales, incluido el adenovirus, y a un porcentaje considerable de enfermedades reumatológicas.

OBJETIVOS: Describir un caso clínico de ESA con prueba de inhibidor lúpico (IL) positiva e infección por adenovirus.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se reporta un caso clínico de ESA con IL positivo. La paciente firmó el consentimiento informado para esta presentación.

CASO: Paciente femenina de 39 años que ingresa a Servicio de Clínica Médica por cuadro de 72 h de fiebre de hasta 39° asociado a edema periférico y exantema eritematopapular pruriginoso. Presentaba leucocitosis con predominio de neutrófilos, velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva elevadas. La radiografía de tórax y el ecocardiograma no mostraron hallazgos patológicos. Los cultivos y serologías virales fueron negativas con excepción del adenovirus, que mostró valores positivos leves para inmunoglobulina M y valores altos para inmunoglobulina G. Los anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y ANCA fueron negativos en dos oportunidades. El paciente presentaba ferritina elevada, sin embargo, no se realizó la determinación de la ferritina glicosilada. Ante sospecha de ESA se indicó tratamiento con prednisona 40 mg con resolución de la fiebre. Se indicó metotrexato 15 mg semanales con ácido fólico. Se evidenció mejoría de las lesiones cutáneas y artralgias, y no refirió nuevos registros febriles. Se suspenden corticoides por remisión de la sintomatología. Se solicitó estudio de inhibidor lúpico, que fue positivo, con anticardiolipinas y anti-beta 2 glicoproteínas negativos en dos oportunidades. El Servicio de Hematología indica conducta expectante.

DISCUSIÓN: La infección por virus es un factor primario que se ha implicado en el inicio de enfermedades autoinmunes. La infección desencadena una respuesta inmunitaria robusta y generalmente bien coordinada que es fundamental para la eliminación del virus. La ferritina sérica elevada es frecuente en pacientes con ESA, estando presente hasta en el 70% de ellos, y dichos aumentos se correlacionan con la actividad de la enfermedad. Cuatro condiciones clínicas pueden estar asociadas con niveles altos de ferritina: el síndrome de activación de macrófagos (SAM), ESA, síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC) y shock séptico. Estos trastornos se caracterizan por una hiperinflamación potencialmente mortal con niveles elevados de ferritina y tormenta de citocinas, que se presenta clínicamente como insuficiencia multiorgánica. Comparten signos clínicos, síntomas y parámetros de laboratorio similares. Jaeger et al. en 1993 describieron la presencia de anticoagulante lúpico positivo en 4 niños una semana después del inicio clínico de la infección por adenovirus. La infección por adenovirus se documentó por detección directa del virus en heces de 1 paciente y serológicamente en los demás. Ninguno de los niños tenía títulos elevados de anticuerpos IgM aCL y solo 1 tenía anticuerpos IgG aCL. Todas las anomalías de la coagulación volvieron a la normalidad en un plazo de 4 a 12 semanas. No hubo evidencia clínica de trombosis. No se encontraron reportes de prevalencia de anticuerpos antifosfolípidos y prueba de anticoagulante lúpico en pacientes con enfermedad de Still.

CONCLUSIONES: Debido a la baja prevalencia de la ESA, hay poca o ninguna información científica sobre los factores desencadenantes y las posibles complicaciones clínicas. Aunque existen pocos reportes de pruebas positivas para síndrome antifosfolípido en pacientes que padecieron infección por adenovirus, no podemos olvidar que la mayoría de las infecciones por adenovirus pasan desapercibidas por el bajo número de síntomas y por ello es muy complejo analizar el verdadero impacto en la fisiopatología de las enfermedades autoinmunes. Sin embargo, el papel de la ferritina como reactante de fase aguda y su aumento tanto en la enfermedad de Still como en el SAFC nos permite preguntarnos si la positividad de la prueba de anticoagulante lúpico en este paciente es más que una mera coincidencia.

1717

COMPROMISO PULMONAR INTERSTICIAL EN PACIENTE CON ARTRITIS PSORIÁSICA

Nicolás Martín LLOVES SCHENONE, Maricel Della Maggiora, Marina Dalpiaz, María Inés Morón, Bárbara Pérez Cepas

HOSPITAL CHURRUCA VISCA

INTRODUCCIÓN: La artritis psoriásica (APs) es una enfermedad heterogénea que puede afectar articulaciones periféricas, esqueleto axial, entesis, piel y uñas, entre otros. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) se asocia comúnmente con enfermedades reumatológicas, desafortunadamente hay pocos datos disponibles sobre la asociación entre esta y la APs.

OBJETIVOS: Describir un caso clínico de compromiso pulmonar intersticial en paciente con APs.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se reporta un caso de APs con compromiso pulmonar intersticial en seguimiento por los Servicios de Neumonología y Reumatología del Hospital Churrucá Visca. La paciente firmó el consentimiento informado para esta presentación.

CASO: Paciente femenina de 70 años, con antecedentes de psoriasis, extabaquista. Inicia enfermedad reumatológica en 2010 con poliartritis periférica, siendo diagnosticada APs, razón por la cual se inicia metotrexato con remisión del compromiso articular. En 2014 la paciente es derivada a Neumonología por aumento de la trama intersticial en radiografía control de tórax, siendo suspendido el tratamiento por sospecha de toxicidad a metotrexato. Comienza tratamiento con certolizumab previa autorización de médico neumonólogo con remisión articular por DAS28. La paciente no presentó exacerbaciones en los años posteriores hasta 2017 cuando, por referir disnea clase funcional II, es nuevamente evaluada con TAC la cual evidenciaba aumento difuso del intersticio a nivel subpleural a predominio del segmento medio e inferior derecho, con tenues infiltrados en vidrio esmerilado, además caída del 56% de la difusión de monóxido de carbono (DLCO). Se realiza biopsia pulmonar a cielo abierto cuyo informe anatómopatológico describe neumonía intersticial no específica (NINE) del tipo fibrosante. Se decidió en forma conjunta entre Reumatología y Neumonología suspender el certolizumab e iniciar prednisona 1 mg/kg/día y azatioprina 100 mg día. Por presentar enfermedad estable comenzó descenso de corticoides llegando a 10 mg/día de prednisona, sin exacerbación del cuadro. Debido a la pandemia de COVID-19, la paciente suspende controles y tratamiento por casi 2 años, retomando a finales de 2021, refiriendo disnea clase funcional II/III y tos seca asociado a dolor articular y rigidez matinal, siendo reiniciados los corticoides y azatioprina. Se realizaron nuevos estudios complementarios que evidenciaron progresión del compromiso respiratorio. Se decide iniciar nintedanib 150 mg cada 12 horas y como tratamiento para la APs guselkumab, el cual aún no fue iniciado.

DISCUSIÓN: Una revisión retrospectiva de 2019 analizó las características clínicas y radiológicas de los pacientes con EPI con psoriasis concomitante. Veintiún pacientes de un total de 450 psoriasis (4.7%) mostraron afectación pulmonar fibrótica, de los cuales solamente 4 presentaron APs concomitante. Peluso et al. reportaron una incidencia del 1% de EPI en una población de 387 pacientes con APs. A la fecha existen resultados controvertidos acerca de la EPI asociada a fármacos utilizados en el tratamiento de APs. El metotrexato (MTX) puede causar toxicidad pulmonar, pero se han descrito pocos casos de EPI inducida por este en pacientes con APs. Con respecto al tratamiento anti-TNF α , se han reportado casos de EPI en pacientes con APS, pero una revisión sistemática de 2011 no apoyó estos hallazgos. En cuanto a otras terapias biológicas no anti-TNF α , como el ustekinumab, se han publicado también casos de compromiso pulmonar asociado a psoriasis. Por otro lado, secukinumab, anti IL17, tendría posibles efectos antifibróticos. Un trabajo de Barbagli et al. de 2020 describió 6 casos de pacientes con APs y EPI. El 100% de los casos fueron hombres blancos, con historia de tabaquismo previo y antecedente de psoriasis cutánea y una media de edad de 60 años. La clínica consistió en tos seca y disnea de esfuerzos con hallazgos topográficos y alteración de las pruebas funcionales con patrón restrictivo.

CONCLUSIONES: A la fecha no se puede establecer con certeza la asociación entre EPI y APs debido a la falta de estudios y, por otro lado, a los posibles confundidores como el uso de fármacos asociados a toxicidad pulmonar. El médico reumatólogo debe estar atento a la aparición de sintomatología respiratoria y eventuales hallazgos en radiografías y demás métodos complementarios para realizar un diagnóstico precoz del compromiso pulmonar, el cual se asocia a una importante morbimortalidad.

1719

PSORIASIS PARADOJAL INDUCIDA POR bDMARDs EN PACIENTES CON ARTRITIS PSORIÁSICA

Fernando ARIZPE¹, Máximo Cosentino¹, María Victoria Martire², Mercedes García¹

¹HIGA SAN MARTÍN DE LA PLATA, ²HIGA SAN ROQUE DE GONNET

INTRODUCCIÓN: La psoriasis paradójal es un evento adverso infrecuente de los bDMARDs, principalmente anti-TNF, que se define como la aparición de nuevas lesiones, empeoramiento de lesiones cutáneas preexistentes o cambio del patrón del compromiso cutáneo posterior al inicio del tratamiento.

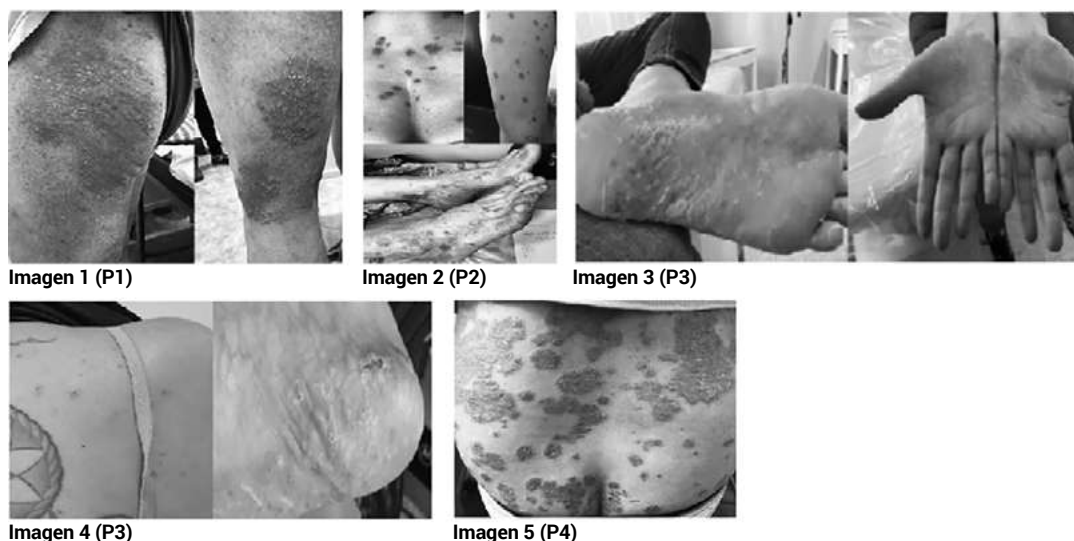
OBJETIVOS: Describir 4 casos de pacientes con diagnóstico de artritis psoriásica (APs) en tratamiento con bDMARDs que presentaron una reacción psoriásica paradójal.

CASO 1: Paciente masculino de 70 años con antecedentes de síndrome metabólico, psoriasis en placas desde los 20 años y APs a los 39 años. Presentó compromiso periférico oligoarticular y dactilitis, asociados a compromiso axial con sacroileítis grado II bilateral en radiografía de pelvis. Recibió tratamientos tópicos y metotrexato, por persistencia de actividad cutánea y articular inició adalimumab. Tuvo buena respuesta inicial, con falla secundaria 2 años después, con un brote cutáneo leve (BSA=4%) y BASDAI=7,8, por lo cual se decide rotar el tratamiento a secukinumab. Cinco meses después se evidenció una mejoría en el BASDAI=1,1, pero un empeoramiento de las lesiones cutáneas, con mayor eritema y extensión de lesiones en glúteos y muslos de ambos miembros inferiores (BSA 15%) (Imagen 1). Se interpretó como reacción paradójal, por lo que se decidió en conjunto con Dermatología discontinuar secukinumab. Inició etanercept, con mala respuesta, por lo que se propuso ustekinumab. El paciente fallece posterior a un evento cardiovascular antes de poder indicarse.

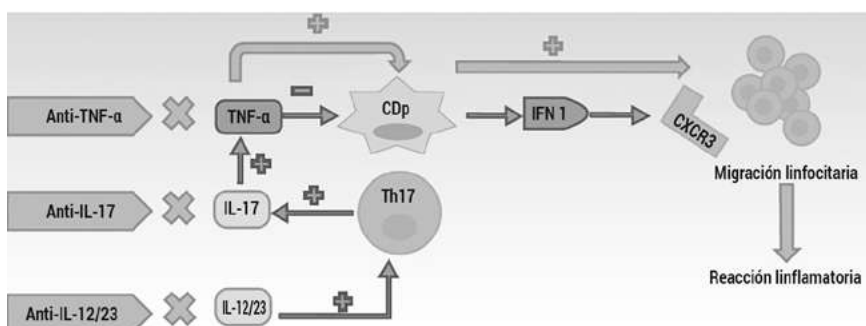
CASO 2: Paciente femenina de 54 años con antecedente de psoriasis en placas de 10 años de evolución y diagnóstico de APs en 2017 con poliartritis de pequeñas articulaciones, sin dactilitis, entesitis ni compromiso axial. Inició tratamiento con metotrexato y bajas dosis de esteroides, con buena respuesta inicial. En 2019 presentó un nuevo brote poliarticular, sin compromiso cutáneo, por lo cual se decidió iniciar adalimumab. Dos meses después consultó por brote cutáneo, con placas pequeñas eritemato-escamosas en región anterior y posterior de tronco (PASI=22,4) (Imagen 2), sin actividad articular. Se planteó iniciar un bDMARD anti-IL 17 o anti-IL12/23, pero por falta de acceso se decidió iniciar otro agente anti-TNF, infliximab. La paciente tuvo una buena respuesta inicial, sin embargo, cuatro meses después presentó una nueva recaída cutánea severa (PASI=20,8). En 2020 se indicó secukinumab, con excelente respuesta en piel y manteniendo remisión articular.

CASO 3: Paciente femenina de 38 años, con antecedente de psoriasis palmo-plantar (Imagen 3) de 1 año de evolución en tratamiento con metotrexato 20 mg/semana por vía intramuscular y acitretina. Consultó a Reumatología por lumbalgia inflamatoria, al examen físico presentó maniobras sacroilíacas positivas. En resonancia magnética de sacroilíacas se constató edema óseo característico de espondiloartritis. Luego de 1 mes de tratamiento con AINEs sin respuesta, se decidió indicar adalimumab. Cuatro semanas después la paciente desarrolló psoriasis pustulosa en tronco y extremidades (Imagen 4). Se suspendió adalimumab y se aguarda inicio de tratamiento con inhibidor de IL-17A.

CASO 4: Paciente masculino de 54 años con antecedente de síndrome metabólico y psoriasis en placas de 30 años de evolución, con localización en codos, y APs de 5 años de evolución con compromiso periférico oligoarticular en tratamiento con metotrexato y leflunomida. Por presentar falla al tratamiento inicial, DAPSA=29 con dactilitis en 3 dedos de las manos, compromiso de entesis (LEI=5) y PASI 2.4, se indicó infliximab. Luego de la segunda infusión, a pesar de evidenciar buena respuesta articular, presentó brote de psoriasis severo en codos y a nivel lumbosacro (Imagen 5) con un PASI de 16. Se decidió suspender infliximab y se indicó ustekinumab con buena respuesta cutánea y articular (PASI=0, DAPSA=4) al mes de tratamiento.



CONCLUSIONES: Presentamos 4 pacientes con diagnóstico de APs que tuvieron un empeoramiento cutáneo posterior al inicio de bDMARDs, tres inducidos por anti-TNF y uno posterior a anti-IL 17. No se han establecido factores de riesgo claros ni diferencias en cuanto sexo o edad. Se desconocen los mecanismos subyacentes a esta reacción, pero se postula que la inhibición del TNF- α (posterior a anti-TNF u otros bDMARDs) produciría una sobreproducción de interferón, induciendo una respuesta inflamatoria (Figura).



Extraída de: Munera-Campos M, et al. Reacciones paradójicas de los tratamientos biológicos utilizados en psoriasis: revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2018.

Figura: Mecanismos patogénicos propuestos.

DISAUTONOMÍA COMO FORMA DE COMPROMISO NEUROLÓGICO EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

Alejandra ROLLANO PERASSO, Cecilia Zaffarana, Andrea Gómez, Mauricio Alberto Jiménez Garnaut, Damián Duartes Noe

HOSPITAL BRITÁNICO

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Sjögren primario (SSp) es una enfermedad autoinmune, sistémica, crónica, caracterizada por el compromiso glandular exocrino, con capacidad de causar una gran variedad de manifestaciones extraglandulares. La prevalencia reportada de afectación del sistema nervioso periférico (SNP) en el SSp oscila entre el 2% y 60%. Tales discrepancias se justifican en parte por la heterogeneidad de los criterios diagnósticos y los métodos empleados para su estudio. El espectro clínico es amplio y puede comprometer todos los segmentos (sensitivo, motor y autonómico), solos o combinados. Solo pocos casos de SSp complicados con neuropatía autonómica se han reportado, ya que este tipo de neuropatía es la más rara. Los síntomas pueden involucrar cualquier órgano inervado por el sistema nervioso autónomo (SNA). El grado de disfunción autonómica puede ser leve y subclínico hasta casos severos y discapacitantes.

CASO: Paciente femenina de 43 años, con antecedentes de enfermedad celíaca y SSp diagnosticado en 2017 por criterios EULAR-ACR (síntomas sicca, test de ojo seco positivos, ANA+ moteado, anti-Ro positivo). La paciente comenzó en agosto de 2021 con síntomas autonómicos que incluían mareos posturales y síntomas digestivos con intolerancia a diferentes alimentos, plenitud posprandial y epigastralgia. Se asociaron a diarrea y pérdida importante de peso de 30 kg en un año. También presentó síntomas sensitivos caracterizados por parestesias y dolor de miembros inferiores. Se realizó Tilt test presentando taquicardia postural ortostática positivo para disautonomía. Con diagnóstico de disfunción del SNA, se inició tratamiento con ivabradina y fludrocortisona con respuesta parcial. Se internó en nuestro centro para estudio a fin de descartar enfermedad oncológica. Fue evaluada en forma multidisciplinaria por los servicios de Neurología, Oftalmología, Gastroenterología, Cardiología y Reumatología. Al examen neurológico presentó como datos positivos: hiperreflexia en Aquileo, test Pin Prick: hipoestesia distal en pies. Fuerza y sensibilidad muscular conservadas. Al examen oftalmológico, OD queratosis Sicca leve, OI normal. Ingurgitación yugular 1/3, sin signos de fallo de bomba, fatiga al deambular distancias cortas sin incremento significativo de la FC de 84 a 91 lpm, detiene la marcha por mialgias a predominio MMII. TA sentado 126/80 mmHg y 114/90 mmHg de pie. En cuanto a lo osteoarticular presentó hiperlaxitud en MMSS, sin artritis. Dentro de los estudios complementarios, el laboratorio inmunológico reportó VSG 32 mm 1 h, serologías virales negativas, orina completa sin hallazgos patológicos. Laboratorios actuales FAN 1/160 moteado, anti Ro (+), test de gota seca negativo para Fabry. Se solicitó coprocultivo por deposiciones líquidas que descartó *Salmonella/Shigella* y toxina negativa para *Clostridium Difficile*. La ecografía y TAC de abdomen fueron normales. VEDA-VCC pólipo Viena tipo 3 con displasia leve en colon ascendente. Se realizó estudio de vaciamiento gástrico con DPTA Tc 99m con hallazgo de retención de sólidos del 21% a 4 h compatible con gastroparesia. Se completaron estudios cardiológicos: ecocardiograma reportando FEY 60%, insuficiencia mitral/tricúspide leve, presión sistólica

VD 22 mmHg, sin derrame pericárdico. Holter episodios de taquicardia sinusal. Se solicitó RM cervical sin hallazgos significativos. EMG normal y QST con alteración de fibras finas. En cuanto al tratamiento, recibió diariamente pregabalina 50 mg, fludrocortisona 0.10 mg, ivabradina 2.5 mg e hidroxcloroquina 200 mg.

CONCLUSIONES: Nuestra paciente presenta diagnóstico de Ssp y síntomas de disautonomía a nivel digestivo y cardiovascular asociados a neuropatía de fibras finas. Clínicamente se manifestó por retraso del vaciamiento gástrico, con severa pérdida de peso y mareos posturales con ortostatismo. Se realizó tratamiento sintomático de dichas manifestaciones y se descartó la asociación con neoplasias subyacentes. En cuanto al tratamiento de la disfunción autonómica con inmunosupresores, está reportado en la literatura el uso de corticoides, IGIV y rituximab, con respuestas variadas y resolución completa inusual.

1741

EVOLUCIÓN INDEPENDIENTE DEL COMPROMISO VASCULÍTICO Y GRANULOMATOSO EN PACIENTE CON VASCULITIS PR3-ANCA ASOCIADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

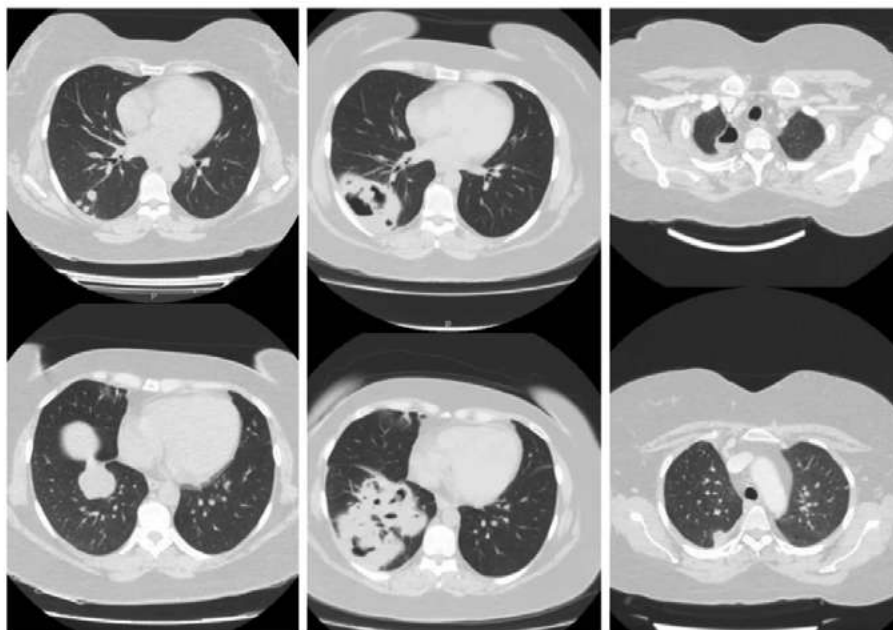
Florencia MILESI, Diego Andrés Marino, Ana María Berón, Marina García Carrasco, Cecilia Battaglia, Gustavo Medina

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: Las vasculitis ANCA asociadas (VAA) se caracterizan por la destrucción e inflamación de vasos de pequeño/mediano calibre y la presencia de anticuerpos ANCA. Dentro de ellas, la granulomatosis con poliangeítis (GPA) se asocia hasta un 75% a anticuerpos PR3 y presenta manifestaciones diversas, siendo lo más frecuente el compromiso del tracto respiratorio superior e inferior y el compromiso renal (glomerulonefritis necrotizante segmentaria pauciinmune). También se halla compromiso ocular, cutáneo, del sistema nervioso periférico y otológico. A nivel pulmonar, uno de los hallazgos más frecuentes son los nódulos, que se asocian histopatológicamente a una inflamación granulomatosa, mientras que en otros órganos es más frecuente hallar necrosis fibrinoide e inflamación de pequeños vasos, a veces acompañado de trombosis.

CASO: Paciente femenina, 32 años. Antecedentes: obesidad, diabetes no insulino-requiriente y otitis media a repetición con hipoacusia mixta secuencial en oído izquierdo. Comienza su cuadro en mayo de 2020 con poliartralgias de pequeñas y grandes articulaciones. En agosto 2021 presenta ojo rojo doloroso derecho y disminución franca de la agudeza visual. Se descartó causa infecciosa. Se solicitó inmunoserología: FR+ 30 UI/ml, ANCA P 1/80, PR3+ 30 UI/ml. Se diagnostica esclerouveítis necrotizante secundaria a VAA. Se realiza TC de tórax y senos paranasales: engrosamiento mucoso de senos etmoidales y esfenoidales bilaterales. En LSI y LID imágenes nodulares, la de mayor tamaño de 62 mm. Inicia tratamiento inmunosupresor con pulsos de ciclofosfamida

1 g/mes y pulsos de metilprednisolona 500 mg/3 días, continuando con metprednisona 1 mg/kg/día. Al tercer ciclo la paciente ya presentaba resolución completa de su cuadro oftalmológico y persistió con evolución favorable del mismo. Durante el cuarto ciclo de ciclofosfamida, presenta síndrome febril y progresión de patología pulmonar, asociado a marcado incremento del tamaño de los nódulos y cavitación de los mismos. Se interna para realizar diagnóstico diferencial de masas pulmonares cavitadas asociadas a fiebre. Se descartó causa infecciosa, tanto a gérmenes comunes como micobacterias y hongos. Realizó tratamiento antibiótico sin mejoría. Se realiza nueva tomografía que mostró progresión de las lesiones nodulares en tamaño y número, con compromiso cavitado en LID. Requiere lobectomía con informe histopatológico: inflamación granulomatosa necrotizante asociada a signos de vasculitis. Se interpretó como enfermedad pulmonar refractaria, tratándose nuevamente con metilprednisolona 500 mg/3 días. Se decidió rotar tratamiento inmunosupresor a rituximab. Evoluciona afebril y con mejoría del estado general.



Agosto de 2021

Diciembre de 2021

Enero de 2022

Imagen: Progresión tomográfica.

Se decidió rotar tratamiento inmunosupresor a rituximab. Evoluciona afebril y con mejoría del estado general.

CONCLUSIONES: Las VAA pueden presentar distintos fenotipos clínicos en función del compromiso orgánico y de su positividad para PR3 o MPO. En este complejo contexto, el espectro de manifestaciones es amplio. Presentamos el caso de una paciente con síndrome febril prolongado desarrollado en contexto de tratamiento inmunosupresor, con masas pulmonares cavitadas, donde impera la necesidad de diferenciar causa infecciosa y tumoral de progresión/refractoriedad al tratamiento de la enfermedad vasculítica. Plantearse diagnósticos diferenciales, el manejo interdisciplinario y apoyarse en estudios complementarios es crucial para instaurar un tratamiento efectivo. En el compromiso pulmonar de las VAA PR3+ existen lesiones con respuesta inflamatoria, característicamente granulomatosa. En la mayoría del resto de los órganos afectados se observan lesiones puramente vasculíticas. El por qué de esta respuesta diferente entre órganos aún se desconoce. En nuestra paciente el compromiso puramente vasculítico (esclerouveítis necrotizante) tuvo una excelente respuesta a ciclofosfamida. El compromiso granulomatoso no solo no mejoró, sino que progresó, requiriendo rotar el tratamiento. En nuestro conocimiento, en la bibliografía revisada no se cuenta con estudios que demuestren esta respuesta diferencial. Se necesitarán estudios prospectivos para aclararlo.

¿ES LA FIBROMIALGIA CAUSA DE FRACASO DE UN LAVADO ARTICULAR SUBACROMIAL ARTROSCÓPICO?

Enrique PÉREZ ARAÑA, Oneida Páez Mena

CLÍNICA UNIVERSITARIA ACONCAGUA

INTRODUCCIÓN: El síndrome subacromial doloroso es causa común de dolor anterior del hombro; el tratamiento quirúrgico está reservado solo a aquellos casos que no respondan al tratamiento conservador, teniendo una tasa de éxito entre el 88% y 92%, sin embargo, hasta el 30% puede experimentar dolor residual tras la microcirugía, que puede poner en discusión la efectividad del procedimiento. La fibromialgia es una enfermedad que se asocia a dolor intenso, el resultado de la cirugía puede deberse a este factor predisponente de los pacientes, estando los puntos gatillos como factores coadyuvantes en el resultado final del tratamiento.

OBJETIVOS: Tener presente a la fibromialgia puede ser un elemento entorpecedor del proceso de recuperación de la articulación afectada. O la recuperación de los movimientos y sus actividades, no contraindican esta patología a proceder a procedimientos poco invasivos como la artroscopia en manos del reumatólogo.

MATERIALES Y MÉTODOS: El estudio fue aprobado por el comité de ética de la Clínica. Los pacientes dieron su consentimiento por escrito para participar del estudio, el cual se redactó de acuerdo al estatuto de Helsinki. Se realizó un estudio retrospectivo de casos y controles, los cuales fueron tratados como único procedimiento el desbridamiento y lavado articular; se excluyeron pacientes de +65 años, traumatismos recientes, cirugía previa del hombro afectado. El diagnóstico preoperatorio de fibromialgia fue de acuerdo a los criterios del 2010 del *American College of Rheumatology Classification Criteria for Fibromyalgia*. Se seleccionaron 10 pacientes; para cada paciente diagnosticado de fibromialgia se seleccionó un paciente control sin diagnóstico de FM y con un perfil demográfico similar, todos presentaban clínica preoperatoria del síndrome subacromial con dolor en región anterior durante la abducción. Se les trató de manera conservadora mediante un programa de rehabilitación durante al menos 3 meses, implementado por el Servicio de Fisiatría, sin experimentar mejoría. Se les efectuó radiografía de hombro en 2 proyecciones, ecografía de partes blandas por el reumatólogo a todos los pacientes, y RMN de la región, vista en conjunto para su lectura por reumatólogo y especialista en imágenes. Se consideró como diferencia estadísticamente significativa un valor $p < 0.05$, el análisis estadístico χ^2 .

RESULTADOS: Fueron intervenidos mediante una descompresión artroscópica 10 pacientes con patologías propias de la compresión subacromial y 10 con dichos procesos, aunque se le sumó el diagnóstico de fibromialgia, la edad media de pacientes con fibromialgia incluidos en el estudio final ($n=10$), rango entre 41-59 años, el 95% eran mujeres, con un seguimiento de 36 meses, la edad media del grupo control fue de 47,7 con un rango de 36-61 años. Si analizamos el dolor cuantificado según escala EVA >3 , puede interpretarse como una tendencia hacia el fracaso en los pacientes con FM, sin embargo, los ítems como fuerza y rango de movimiento fueron similares en ambos grupos en sus primeras 3 semanas, posteriormente en la escala visual del dolor del paciente y la observada por el reumatólogo se detectó una disminución de dichos valores.

CONCLUSIONES: La fibromialgia puede ser considerada como factor pronóstico que puede condicionar un peor resultado posoperatorio tras la realización del lavado y desbridamiento de la región tendinosa; los ítems en ambos grupos fueron similares, y al tener más movimientos, la recuperación fue satisfactoria, no siendo la FM un criterio para desestimar el tratamiento y mejorar las actividades de la vida diaria

POLIMIALGIA REUMÁTICA POSTERIOR A VACUNACIÓN COVID-19

Pablo Astesana¹, Federico CECCATO²

¹SANATORIO ALLENDE, CÓRDOBA, ²SANATORIO ESPERANZA, SANTA FE

INTRODUCCIÓN: La polimialgia reumática (PMR) es una enfermedad que afecta generalmente a personas mayores de 50 años. Se caracteriza por dolor tipo inflamatorio y rigidez en cuello, cintura escapular y cintura pelviana. En un 10% se asocia con arteritis de células gigantes (ACG). Su etiopatogenia es desconocida siendo propuestos desencadenantes ambientales, infecciosos o relacionados a la vacuna para la influenza y más recientemente para la COVID-19.

OBJETIVOS: Relacionar la vacunación para COVID-19 con PMR en una serie de pacientes que comenzaron los síntomas posteriormente a la aplicación de la misma.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico nuevo de PMR (criterios ACR/EULAR 2012) que previamente recibieron vacunación para COVID-19. Se recopilaron sus características demográficas, clínicas, resultados de laboratorio, estudios de imágenes y tratamiento.

RESULTADOS: Las características principales de los pacientes se describen en la Tabla. Se incluyeron en total 5 pacientes (4 con diagnóstico de PMR y 1 con ACG/PMR). Cuatro mujeres y un varón, edad media 71 años (mínimo 58-máximo 80), comienzo síntomas entre 1-30 días posterior a inmunización con vacuna AstraZeneca ($n=2$), Pfizer ($n=2$) y Sinopharm ($n=1$). Todos tenían reactantes de fase aguda elevados y respondieron a tratamiento con glucocorticoides, excepto uno con mejoría parcial.

Tabla: Características de los pacientes con PMR posterior a vacunación COVID-19.

Sexo/edad	Diagnóstico	Vacuna	N° dosis	Tiempo (días)*	VSG mm	PCR mg/l	Tratamiento	Respuesta al tratamiento
F. 58 años	PMR	Pfizer	3°	30	51	66.3	Prednisona 10 mg	Mejoría
M. 70 años	PMR	Pfizer	3°	01	65	15.4	Prednisona 10 mg	Mejoría
F. 71 años	PMR	Sinopharm	2°	12	115	76.8	Meprednisona 12 mg	Mejoría
F. 76 años	PMR	AstraZeneca	3°	15	70	---	Meprednisona 12 mg	Mejoría
F. 80 años	PMR	AstraZeneca	2°	30	63	---	Meprednisona 40 mg	Mejoría parcial

CONCLUSIONES: Esta serie se suma a estudios previos que señalan la posible asociación entre PMR/ACG y las nuevas vacunas para COVID-19. Los beneficios de la vacunación superan considerablemente este riesgo potencial, que parece poco frecuente en relación a los millones de dosis administradas.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOCÍTICA ASOCIADA CON SÍNDROME DE SJÖGREN: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Maricel DELLA MAGGIORA, Nicolás LLOves Schenone, Marina Dalpiaz, María Victoria Ávalos, Bárbara Pérez Cepas, María Inés Morón

HOSPITAL CHURRUCA VISCA PFA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad sistémica, autoinmune que se manifiesta principalmente con compromiso de glándulas exocrinas, con ojo y boca seca. Afecta al 0.1% de la población general, predomina en mujeres 9:1, entre la 4ta y 5ta década de la vida. El SS puede afectar diversos órganos y sistemas, entre ellos el aparato respiratorio. El compromiso pulmonar se observa en el 10 al 20% de los pacientes con SS.

OBJETIVOS: Describir un caso clínico con neumonía intersticial linfocítica (LIP) asociado a SS primario.

MATERIALES Y MÉTODOS: Reportamos un caso de una paciente con diagnóstico de SS, compromiso pulmonar severo en seguimiento conjunto con el Servicio de Neumología del Hospital Churrucá Visca. La paciente firmó el consentimiento informado para esta presentación.

CASO: Paciente femenina de 61 años con síntomas sicca, FAN nuclear 1/320 moteado y anti RO positivo a títulos bajos de 20 años de evolución, sin compromiso musculoesquelético ni otros dominios del ESSDAI (EULAR *Sjogren's syndrome disease activity index*), la cual se encontraba en tratamiento con hidroxycoloroquina 200 mg al día y tratamiento local. Comienza hace un año luego de infección por neumonía adquirida de la comunidad con disnea progresiva clase funcional II. A la auscultación se evidenciaron escasos rales crepitantes bibasales, con una saturación basal de oxígeno del 97% al 0,21. Como dato al laboratorio se constató una eritrosedimentación de 70 mm en la primera hora. La paciente fue derivada al Servicio de Neumología donde se solicita tomografía axial computada (TAC) cuyo informe mostró quistes a predominio basal de paredes finas con nódulos bilaterales, el de mayor tamaño en lóbulo inferior derecho en contacto con pleura de 13x8 mm. Los exámenes funcionales, incluida la DLCO respiratorios fueron normales. Se realizó el diagnóstico de LIP y se indicó tratamiento con micofenolato mofetil 2 g día con buena tolerancia.

DISCUSIÓN: En el SS el compromiso pulmonar a menudo se manifiesta con compromiso de la vía aérea, mientras que la afectación intersticial como neumonitis intersticial inespecífica, neumonitis intersticial habitual y LIP son menos prevalentes. Otras manifestaciones aún más raras son la amiloidosis, linfoma,seudolinfoma, hipertensión pulmonar, etc. Los pacientes pueden manifestarse con tos seca y disnea progresiva con alteración de los exámenes funcionales respiratorios, siendo el patrón restrictivo lo más asociado al compromiso intersticial. El dominio pulmonar del ESSDAI estratifica el grado de afectación y da un puntaje de actividad de la enfermedad. La bibliografía a la fecha sostiene una probable asociación entre el anti RO positivo y el compromiso pulmonar. La LIP es un desorden linfoproliferativo benigno que se caracteriza por una proliferación difusa de linfocitos y plasmocitos en el intersticio pulmonar con la presencia de centros germinales y es el más específico en SS, no obstante, no es el tipo de afectación del intersticio más frecuente. Está descrito que solamente un 1% de los SS van a presentar esta complicación. La mayoría de los pacientes responde favorablemente al tratamiento inmunosupresor sin progresión de la misma. Sin embargo, un pequeño porcentaje puede virar a un linfoma pulmonar, por lo que se recomienda seguimiento periódico.

CONCLUSIONES: El compromiso pulmonar en el SS puede ser un desafío para el equipo tratante debido a su gran variedad de manifestaciones clínicas y la escasa cantidad de trabajos sobre tamizaje y seguimiento de estos pacientes. Una evaluación diagnóstica completa y sistemática en los pacientes con SS con radiografías, TAC y funciones respiratorias podrían ser necesarias para evitar progresión, pesquisar el compromiso respiratorio tempranamente y evitar complicaciones a largo plazo.

ASOCIACIÓN ENTRE ESPONDILITIS ANQUILOSANTE Y ARTERITIS TAKAYASU

Federico CECCATO¹, María Florencia Albano², José Luis Schnitd³, Federico Detarsio⁴

¹SANATORIO ESPERANZA, ²INSTITUTO PRIVADO DE DIAGNÓSTICO, SAN FRANCISCO, ³MEDICUORE CENTRO DE MECÁNICA VASCULAR, BRINKMANN, ⁴CENTRO DE LA VISIÓN, ESPERANZA

INTRODUCCIÓN: Existen datos en la literatura que sugieren que la espondiloartritis y la arteritis Takayasu podrían coexistir en un mismo paciente.

OBJETIVOS: Comunicar el caso de una paciente con diagnóstico de espondilitis anquilosante (EA) que posteriormente desarrolló arteritis Takayasu (AT).

CASO: Mujer 32 años, nacida en China, con diagnóstico de EA (criterios ASAS 2009) de 5 años evolución. Inició tratamiento prednisona 1 mg/kg + metotrexato 15 mg y luego con adalimumab 40 mg, con buena respuesta clínica y de reactantes fase aguda. Se mantuvo en remisión y estable hasta febrero de 2022 donde en control cardiológico se observó al examen físico: TA brazo izquierdo 90/60, brazo derecho 110/60. Pulso radial: Der + Izq ↓↓; humeral: Der + Izq ↓↓; axilar: Der + Izq ↓↓. Soplos carótida D, subclavia y carótida I, íliaca bilateral, y aorta abdominal. Síntomas claudicación miembros (-) carotidinia (+). Laboratorio: Hb 10.2 VSG 72 mm PCR 74.85 mg/l PPD 20 mm (hiperergia). Niega vacunación BCG, sin antecedentes epidemiológicos TBC, sin signos/síntomas TBC activa. Eco Doppler vasos de cuello: engrosamiento circunferencial miointimal de 1800 micras ambas arterias carótidas primitivas compatible con enfermedad inflamatoria con velocidades aumentadas. Sin obstrucción significativa. Velocidad de onda se pulso: conservada. Cardiografía por impedancia: se observa bajo índice cardíaco indexado con bajas resistencias periféricas compatibles con patrón hiperdinámico. Angio TC tórax y abdomen: moderado engrosamiento en paredes de ambas arterias carótidas, a predominio de carótida primitiva izquierda. Engrosamiento circunferencial de paredes aórticas más evidentes en su sector torácico inferior, con marcada reducción calibre. Aorta torácica media de 17 mm. Aorta ascendente 25 mm. Disminución del calibre de aorta abdominal (7 mm), con engrosamiento de paredes. Imágenes nodulillares asociadas a trazos fibrocatrizales de 25 mm y atelectasia segmentarias apicales derechas. Con diagnóstico de arteritis Takayasu (criterios ACR 1990), clasificación Hata tipo II b, se indica tratamiento prednisona 1 mg/kg y tratamiento antibacilar estándar con 2 meses isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida, y 2 meses de isoniazida, rifampicina). Un mes después se agrega MTX 15 mg.

CONCLUSIONES: La coexistencia de EA y AT es rara; hay estudios que informan que su asociación no es aleatoria. La palpación de pulsos periféricos y la auscultación vascular deben ser sistemáticas, y la elevación de reactantes fase aguda durante el seguimiento de SpA debería conducir a la sospecha y búsqueda de TA.

SÍNDROME ANTISINTETASA ASOCIADO A ANTICUERPOS ANTI PL-12: A PROPÓSITO DE UN CASO

Natalia RAIMONDO¹, Simón Escandar¹, Diego Elizondo¹, Marcelo Eduardo Ferreyra¹, Nicolás Douglas Nazareno²

¹LACE LABORATORIOS, ²MINISTERIO DE SALUD DE LA RIOJA

INTRODUCCIÓN: El síndrome antisintetasa (SAS) es un trastorno infrecuente definido como un subtipo de miopatía inflamatoria idiopática (MII). Se caracteriza por la presencia de anticuerpos (Acs) antisintetasa dirigidos contra la enzima que media la unión del ARN con un determinado aminoácido, para formar el ARN de transferencia (ARNt), generalmente de isotipo IgG. Se han identificado ocho Acs: anti Jo-1 (histidil-tRNA sintetasa), anti PL-7 (treonil), anti PL-12 (alanil), anti EJ (glicilo), anti OJ (isoleucil), anti KS (asparaginil), anti Zo (fenilalanilo) y anti Ha (tirocilo). Los Acs anti Jo-1 son los más frecuentes, sin embargo, su prevalencia en pacientes con MII es del 30%. Las manifestaciones clínicas principales del SAS incluyen miositis, enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), poliartritis, fenómeno de Raynaud y lesiones cutáneas conocidas como "manos de mecánico". La EPID está presente en el 90% de los pacientes con el SAS con Acs anti-PL12 en ausencia de miositis (fenotipo de miositis amiopática).

CASO: Hombre de 49 años que acude a la consulta médica por disnea de esfuerzo, tos seca y artralgiás. Sin debilidad muscular en miembros ni flexores del cuello y ausencia de manifestaciones cutáneas. La espirometría y el test de respiración única para la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) mostraron reducción severa. La tomografía computada de tórax sugiere neumonía intersticial no específica de aspecto fibrótico. Hallazgos de laboratorio: VSG y PCR elevados; C3, C4 y CPK normales; factor reumatoideo y Acs antipeptido citrulinado cíclico negativos; ANA positivo con título 1/160 y patrón citoplasmático granular fino denso (AC-19); Acs anti-DNA, antiRo-60, anti-La, anti-Sm, anti-Scl70 y anticentrómero negativos; Acs antiRo-52 positivo. Panel de miositis: Acs anti-Jo1, anti-PM Scl 100, anti-PL7, anti-Mi-2, anti-Ku y anti-SRP negativos; Acs anti-PL 12 positivo. No impresiona xerostomía ni xeroftalmia en el interrogatorio, con sialoadenitis moderada en la biopsia de glándula salival. Se inició tratamiento con esteroides y mofetil micofenolato con buena evolución clínica.

CONCLUSIONES: Es importante sospechar SAS en pacientes con EPID de naturaleza incierta, aunque no presenten miopatía u otras manifestaciones periféricas. La EPID puede ser, también, la primera y única manifestación en otras patologías reumatológicas, incluidos cuadros de superposición.

PANUVEÍTIS Y NEURITIS ÓPTICA EN ENFERMEDAD DE BEHÇET

Nicolás Martín LLOVES SCHENONE, Maricel Della Maggiora, Bárbara Pérez Cepas, Marina Dalpiaz, María Inés Morón

HOSPITAL CHURRUCA VISCA

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Behçet (EB) es una entidad multisistémica, crónica y recurrente de origen desconocido, incluida dentro de las vasculitis de vaso variable, la cual ocasiona lesiones inflamatorias en múltiples órganos como la piel, articulaciones, ojos y a nivel gastrointestinal, renal, cardiopulmonar y neurológico.

OBJETIVOS: Describir un caso clínico de EB con compromiso ocular severo como forma de presentación.

CASO: Se reporta un caso de EB con compromiso ocular en seguimiento por los Servicios de Oftalmología y Reumatología del Hospital Churrucá Visca. El paciente firmó el consentimiento informado para esta presentación. Paciente masculino de 40 años, sin antecedentes de relevancia, que realiza consulta inicial en 2015 al Servicio de Oftalmología por visión borrosa, ojo rojo y fotofobia bilateral. Al interrogatorio refirió úlceras orales dolorosas recurrentes y poliartralgiás generalizadas de 6 meses de evolución. Se constata panuveítis con vasculitis retiniana y neuritis óptica bilateral, por lo cual se interna al paciente para estudio y tratamiento. Se realizó tipificación del HLA B siendo positivos los B65 y B72. Se realizó el diagnóstico de EB con compromiso del nervio óptico, se descartó el compromiso del sistema nervioso central (SNC) mediante punción lumbar y neuroimágenes, y se indicaron tres pulsos de metilprednisolona, continuando luego con 1 mg/kg de prednisona y azatioprina 150 mg por vía oral, presentando el paciente excelente respuesta con resolución de la sintomatología. Por tratarse de un caso clínico con compromiso oftalmológico severo y debido al riesgo de recurrencias, se inició HUMIRA (adalimumab) 40 mg subcutáneo cada 14 días con buena tolerancia logrando la suspensión paulatina de corticoides. A la fecha, el paciente no ha presentado exacerbaciones clínicas. No se evidencia secuela oftalmológica a través del examen ocular y los métodos complementarios.

DISCUSIÓN: La EB se manifiesta más frecuentemente en la tercera década de la vida, afectando principalmente a hombres en una relación de 2-4 a 1, con una mayor incidencia de complicaciones graves en los pacientes jóvenes. El compromiso ocular es característico en estos pacientes y habitualmente se presenta en los 5 primeros años de evolución. Puede manifestarse como uveítis anterior, intermedia o posterior según el segmento del ojo implicado, no obstante, lo más habitual es la presencia de panuveítis con el hallazgo de vasculitis retiniana. La inflamación oftálmica evoluciona con recidivas, produciendo lesiones irreversibles que llevan a la pérdida de la visión sin el tratamiento adecuado. Los factores como el sexo masculino, los brotes oculares repetidos, la presencia de HLA B51 y el tratamiento poco agresivo o tardío se asocian a mal pronóstico. Se denomina neuro Behçet (NB) a la presencia de síntomas neurológicos de un paciente con diagnóstico de EB. La afectación del sistema nervioso oscila entre un 5-25% de los pacientes y es habitualmente precedida por otras formas de la enfermedad y se asocia a importancia morbimortalidad. El SNC representa el sitio de afección neurológica más reportado. Los pacientes pueden presentar lesiones focales del parénquima, lesiones en ganglios basales, trombosis venosa y arterial, meningoencefalitis, síntomas psiquiátricos y mielitis multifocal. La neuritis óptica es poco frecuente en el NB, tanto como manifestación aislada como asociada a otros síntomas neurológicos. Los corticosteroides son utilizados de primera línea para tratar la enfermedad aguda, pero tienen poco efecto en el control de las recurrencias. Los agentes inmunosupresores, como la azatioprina, entre otros, están indicados en la prevención de las recidivas. Los inhibidores del factor de necrosis tumoral α , como el infliximab y el adalimumab, han mostrado efectos beneficiosos en pacientes refractarios a los inmunosupresores convencionales.

CONCLUSIONES: La inflamación ocular recurrente es común en la EB y conduce a un daño permanente a menos que se instaure prontamente el tratamiento efectivo. El manejo del compromiso ocular del SB requiere una estrecha colaboración con los oftalmólogos con el fin de inducir, mantener la remisión y evitar las secuelas.

MORFEA EN LA NIÑEZ, ALTERACIONES ATRÓFICAS CEREBRALES PROGRESIVAS EN LA ADULTEZ. A PROPÓSITO DE UN CASO

Mauricio Alberto JIMÉNEZ GARNAUT, Andrea Gómez, Alejandra Rollano Perasso, Damián Duartes Noé

HOSPITAL BRITÁNICO

INTRODUCCIÓN: La esclerodermia localizada, o morfea, es un trastorno inflamatorio idiopático que causa cambios escleróticos en la piel y/o tejidos subyacentes. Se presenta como placas inflamatorias o escleróticas únicas o múltiples que pueden autolimitarse y desaparecer en años, dejar atrofia con cambios pigmentarios, o progresar y extenderse. Es más frecuente en mujeres caucásicas, con una incidencia de 0.34 a 2.7 en 100000 hab/año, y prevalencia similar en niños y adultos. Se divide en subtipos, uno de ellos es la variante lineal que se caracteriza por lesiones de distribución, principalmente en extremidades, cara y/o tronco, comprometiendo sitios únicos o múltiples. Puede alterar tejidos profundos provocando deformidades, contracturas y discrepancias de la longitud de miembros en niños.

CASO: Femenina de 47 años con antecedente de morfea a los 12 años que a los 26 años inició con diplopía y estrabismo. Realizó seguimiento por Neurooftalmología recibiendo tratamiento quirúrgico en 2 oportunidades. Suma 30 años luego del diagnóstico inicial, episodio convulsivo en buen control con levetiracetam. En RMI cerebro de 2018 presentó atrofia de cuero cabelludo en relación a patología de base y una lesión focal iso/hipointensa en T1 e hiperintensa en T2/FLAIR en sustancia blanca occipital izquierda con ligera retracción del ventrículo lateral homolateral, sin realce al contraste. Sutiles señales hiperintensas en T2/FLAIR periventriculares de aspecto secular inespecífico. En control 3 años después, presentó recidiva del estrabismo, sin ningún otro síntoma asociado. Se realizó RMI cerebral observándose similares lesiones a las previas en región córtico subcortical, parietooccipital izquierda con cambios atróficos focales, pero con progresión de daño estructural de SNC (inflamación + aumento de atrofia). Se plantea si la progresión de lesiones atróficas cerebrales está asociada a morfea lineal de la infancia y se consideran como diagnósticos diferenciales encefalitis de Rasmussen y Parry Romberg. En la evaluación reumatológica, presentó paresia de recto superior y recto externo con ausencia de convergencia de OI, *coup de sabre* frontoparietal con alopecia local, sin otra manifestación de enfermedad osteoarticular o sistémica. Se realizó panel inmunológico y serologías virales negativas, ETT normal sin HPA, funcional respiratorio normal con TACAR de tórax sin particularidades, en Rx de cráneo se observó alteración del diploeo a nivel de la lesión atrófica. Fue valorada por Dermatología sin observarse lesiones activas. Se tomaron 2 biopsias (zona sana y zona atrófica), siendo la AP compatible con esclerodermia. Inició tratamiento con MTX 10 mg/sem + ácido fólico 5 mg/sem + metilprednisona 20 mg/día, rotando tratamiento posteriormente a micofenolato con suspensión de MTX y aumento de dosis de corticoides.

DISCUSIÓN: El *coup de sabre* es una variante de la esclerodermia lineal, en la cual está afectada la cabeza y el cuello, siendo la frente el sitio más común, viéndose placas atróficas hiperpigmentadas, las cuales se pueden extender incluso al cuero cabelludo. En general la actividad persiste por 3 a 6 años, en ocasiones se extiende por mayor período o presenta episodios recurrentes. Los cambios escleróticos en la piel pueden resolverse o dejar secuela de atrofia y cambios pigmentarios. Es infrecuente y no tenemos evidencia de casos reportados en los cuales luego de un período de inactividad de tantos años (30 años) se presente en la adultez recidiva con compromiso parenquimatoso del sistema nervioso central y tejidos subyacentes en contexto de atrofia progresiva, por lo cual es una presentación atípica.

CONCLUSIONES: Paciente con diagnóstico de esclerodermia en *coup de sabre* a los 12 años autolimitada que inicia a los 38 años epilepsia controlada con una droga y episodios de estrabismo recurrente con múltiples cirugías oculares. En RMI cerebral control presentó atrofia en región parieto/occipital izquierda de forma extensa que no se evidenciaba en RMI previa. En esta instancia se inicia manejo conjunto con reumatología con nueva biopsia de lesión frontal compatible con esclerodermia, se inició tratamiento con corticoides y metotrexato que fue rotado posteriormente a micofenolato por consenso multidisciplinario, continuando en seguimiento estricto.

CONSUMO DE CANNABIS CON FINES MEDICINALES EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDEA

Facundo VERGARA¹, Claudio Fernando Fecchio², Alicia Munarriz³, Emma Civit⁴, Jimena Sánchez Alcover⁵, Tania Mayra Zutara¹, María Emilia Corica Albani⁶, Rodolfo Pardo Hidalgo⁷, Matías Benavente⁸, Cecilia Castel del Cid¹, Leandro Carlevaris⁹, Blas Rodrigo Fernando¹⁰, Ivana Federica Miranda¹, María Florencia Gordillo¹¹, Leandro G Aliaga¹², María Victoria Borgia¹³, Héctor Tamashiro¹³

¹HOSPITAL CENTRAL DE MENDOZA, ²HOSPITAL ESPAÑOL DE MENDOZA, ³CENYR, ⁴INSARES, ⁵SANITAS MEDIAL CENTER CLÍNICA LUJÁN, ⁶HOSPITAL JOSÉ N. LENCINAS, ⁷CER SAN JUAN, ⁸OSEP MENDOZA, ⁹PSICOMED CENTRO MÉDICO INTEGRAL, ¹⁰CONSULTORIO MEDICI, ¹¹HOSPITAL EL CARMEN, ¹²HOSPITAL PÚBLICO DESCENTRALIZADO, ¹³CENTRO MÉDICO PALMARES

INTRODUCCIÓN: En la artritis reumatoidea (AR) hubo un importante desarrollo terapéutico en las últimas décadas. Sin embargo, muchas veces las terapias actuales son insuficientes para aliviar las dolencias de los pacientes. El *cannabis* con finalidad terapéutica es un producto en auge, como lo demuestra el desarrollo en investigación que ha tenido en los últimos años en diferentes áreas médicas. Si bien comienza a surgir evidencia científica acerca del uso del *cannabis* medicinal (CM) en el manejo de enfermedades reumáticas, aún no tiene una indicación formal. A pesar de ello, es conocido el consumo del CM de manera automedicada por parte de nuestros pacientes.

OBJETIVOS: Describir el perfil y experiencia de pacientes con AR en cuanto al uso del CM como estrategia de tratamiento para sus dolencias, y evaluar las variables clínicas y sociodemográficas asociadas a su consumo.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó una encuesta autocompletada/asistida de manera anónima a pacientes con diagnóstico de AR de la práctica clínica diaria en diferentes centros de la región de Cuyo. Se recolectaron datos sociodemográficos, hábitos, experiencia con el uso del *cannabis* y escalas de evaluación funcional y de calidad de vida. Se realizó descripción comparativa entre los grupos con experiencia en el uso de CM y aquellos que no la habían tenido. Las características con diferencias estadísticamente significativas en el análisis univariado fueron incluidas en un modelo de regresión logística.

RESULTADOS: Se incluyeron 220 pacientes al azar, 88% mujeres, con una edad media de 54 años, en su mayoría con AR establecida (74%). Setenta y ocho pacientes (35%) refirieron haber consumido *cannabis* con fines medicinales. Las características clínicas y sociodemográficas comparativas entre aquellos pacientes con experiencia previa en uso de CM y aquellos sin experiencia se presentan en la Tabla 1. En el análisis univariado el diagnóstico concomitante de fibromialgia, mayores puntuaciones en el HAQ y la polifarmacia se asociaron con mayor consumo de CM. En el análisis multivariado, tanto el HAQ como la fibromialgia mantuvieron una asociación estadísticamente significativa con el consumo de CM. La forma de consumo, la finalidad, la respuesta que obtuvieron y los eventos adversos reportados por los pacientes con experiencia en el uso del CM se presentan en la Tabla 2. El 73% de los pacientes refirió que volvería a utilizarlo.

Tabla 1: Características de los pacientes con AR de acuerdo a su experiencia de consumo de Cannabis con fines medicinales.

	Consumo de cannabis n=78	Sin consumo de cannabis n=142	p valor
Edad, media (DE)	55 (13)	53 (14)	0.27
Sexo femenino, n (%)	69 (88)	126 (89)	0.75
Tiempo de diagnóstico en años, mediana (rango IC)	7 (3-17)	7 (2-12)	0.27
AR temprana, n (%) ¹	16 (23)	32 (27)	0.60
HAQ, mediana (rango IC)	1.25 (0.5-1.75)	0.75 (0.37-1.37)	0.01*
HAQ >0.87, n (%) ²	46 (63)	64 (47)	0,02*
Eva calidad de vida, mediana (rango IC)	60 (50-80)	70 (50-80)	0.14
Fibromialgia, n (%)	16 (20)	12 (8.4)	0.01*
EVA dolor (0-100), mediana (rango IC)	50 (30-70)	50 (20-75)	0.96
EVA dolor > 40mm, n (%)	55 (69)	94 (66)	0.60
Tabaquismo, n (%)	21 (27)	28 (20)	0.21
Consumo recreativo, n (%)	11 (14)	10 (7)	0.09
Alto consumo de alcohol, (n%) ³	19 (24)	24 (17)	0.19
Alto nivel de educación formal, n (%) ⁴	35 (45)	62 (44)	0.89
Polifarmacia, n (%) ⁵	34 (45)	37 (27)	0.01*

¹AR temprana ≤2 años desde el diagnóstico. ²Valor de corte asociado con discapacidad laboral. ³Alto consumo de alcohol incluyó pacientes con hábito de consumo diario/semanal. ⁴Pacientes que completaron la secundaria o nivel superior. ⁵Consumo habitual >5 medicamentos. *p<0.05. (DE): desvío estándar; IC: rango intercuartil; n: número; HAQ: Health Assessment Questionnaire; EVA: escala visual analógica.

CONCLUSIONES: En el presente estudio, el uso del CM en pacientes con AR se asoció con el diagnóstico de fibromialgia y peor estado funcional, siendo la forma de consumo por vía oral o sublingual las más frecuentes. Los pacientes que usaron CM tuvieron una respuesta moderada en el alivio de sus dolencias con una tolerancia aceptable.

Tabla 2: Experiencia en pacientes con historia de consumo de cannabis medicinal (n=78).

Forma de consumo n(%)	
Uso externo	23 (29)
VO/SL	52 (67)
Otras	3 (4)
Finalidad del consumo n(%)	
Alivio del dolor	74 (95)
Otra	4 (5)
Resultado en su dolencia, n(%):	
Mejóro	41(53)
Sin cambios	37 (47)
Intención de volver a utilizarlo, n(%)	75 (73)
Reacciones adversas	
Al menos un EA, n(%)	25 (32)
Somnolencia, n	6
Sequedad de boca, n	6
Mareos, n	4
Aumento de apetito, n	4
Alteraciones del humor, n	5
Náuseas y/o vómitos, n	2
Otros, n	4

VO/SL: vía oral /sublingual; n: número; A: evento adverso.

DEEP PURPLE: UNA PRESENTACIÓN CUTÁNEA CON UN ABANICO DE POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS. ¿QUÉ SE ESCONDE BAJO LA PIEL?

Brian Marcelo ABDALA¹, Ariana Ringer¹, Juan Pablo Ruffino¹, María Florencia Martínez¹, Daniela Carbone¹, Serenela Chulibert¹, Franco Lucci¹, María Agustina Gatica¹, Lucía Cichillitti¹, Nadia Aldana Cuadranti¹, María Noel Cortese¹, Mariano Palatnik¹, Juan Carlos Crema¹, Antonio Jorge Chemez¹, Graciela Rombo¹, Roberto Parodi², Mariana Lagrutta², Pablo Iwanow², Adriana Rocaspana³, Marcelo Abdala¹

¹SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO, ²SERVICIO DE CLÍNICA MÉDICA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO, ³SERVICIO DE HEMATOLOGÍA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO

INTRODUCCIÓN: Las manifestaciones cutáneas en las enfermedades autoinmunes son frecuentes y heterogéneas. Algunas de ellas son de tal importancia que se incluyen como criterios clasificatorios de la enfermedad. Los diagnósticos diferenciales varían en gravedad, pudiendo en ocasiones presentar riesgo vital, por lo cual se jerarquizan el diagnóstico y tratamiento oportunos.

OBJETIVOS: Reportar el caso de una paciente con diagnóstico de enfermedad poco prevalente, de presentación clínica atípica, que plantea múltiples diagnósticos diferenciales con patologías reumatológicas.

CASO: Mujer de 34 años con antecedente de aplasia medular de 3 años de evolución, sin gestas previas, consulta por cuadro de 7 días de evolución de lesiones purpúricas dolorosas, en mejillas, cejas, orejas, tronco y extremidades. Negó consumo de sustancias ilícitas. Examen físico: múltiples placas eritematovioláceas, palpables, con halo eritematoso periférico y flictenas hemorrágicas centrales. Laboratorio: Hto 24%, reticulocitos 3,6%, leucocitos 5300/mm³, plaquetas 61.000/mm³, VES 132 mm/h, PCR 48 mg/L, función renal, hepática y tiempos de coagulación normales, LDH 1900 UI/l, hipoalbuminemia; aumento policlonal de globulinas; sedimento urinario normal. Serología para VIH, VHC, VHB, VDRL negativos. ANA, FR, ACL, anti-B2GPI, ANCA y crioglobulinas negativos; C3 y C4 normal. Se descartaron durante el proceso diagnóstico infecciones. Debido a sospecha inicial de patología vasculítica y/o trombótica autoinmune, se realizaron pulsos de metilprednisolona EV, previa toma de biopsia cutánea. Biopsia cutánea: necrosis tisular, fibrosis, neoformación vascular y trombosis en arteriolas y vénulas, sin evidencia de vasculitis. Depósitos de C3 y fibrinógeno (++) en paredes capilares de dermis papilar. Citometría de flujo en sangre periférica: se identifican clones de eritrocitos y leucocitos con ausencia de expresión de CD59 y de FLAER/CD157 de 22,4% y de 61,4% respectivamente. Con este resultado se diagnosticó hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN); se instauró anticoagulación con enoxaparina y tratamiento específico con eculizumab, con resolución posterior del cuadro clínico.

CONCLUSIONES: La HPN (incidencia de 1 a 10 casos por millón de habitantes) es una enfermedad clonal adquirida de las células progenitoras hematopoyéticas, causada por mutaciones en el gen PIG-A; afecta la síntesis de moléculas de GPI que permite el anclaje de múltiples proteínas a las membranas celulares, entre ellas, las proteínas reguladoras de la activación del complemento (CD55; CD59) generando una activación anómala de la cascada. La HPN se caracteriza por anemia hemolítica intravascular, trombosis venosa en sitios inusuales y diferentes grados de aplasia medular. La aparición de estas manifestaciones, así como fatiga, artralgias, disfgia, hemoglobinuria, insuficiencia renal e hipertensión pulmonar convierten

a esta entidad en un importante diagnóstico diferencial de enfermedades reumatológicas. En pacientes con HPN la frecuencia de trombosis es de 30-40%, principalmente a nivel venoso (85%). Los territorios afectados con mayor frecuencia son el lecho venoso intraabdominal (60-70%) y cerebral (10-20%), siendo extremadamente infrecuente el compromiso cutáneo. Las trombosis venosas a nivel cutáneo pueden presentarse como discretas áreas de eritema, inflamación, dolor o como un síndrome purpúrico con áreas de petequias y equimosis. Estos signos y síntomas son compartidos con otro grupo de enfermedades reumatológicas, las vasculitis. En este aspecto, se destaca que, a pesar de la similitud clínica, el tratamiento es diferente. El diagnóstico de HPN se realiza a través de citometría de flujo de sangre periférica, que identifica el clon celular con deficiencia de GPI. El tratamiento efectivo se realiza con inhibidores del complemento o trasplante de médula ósea alogénico. Las lesiones cutáneas plantean desafíos diagnósticos en Reumatología. Una profunda anamnesis y examen físico acompañados de métodos complementarios dirigidos mediante el pensamiento clínico son claves para llegar a un diagnóstico correcto. Los diagnósticos diferenciales en Reumatología son amplios, pero no debemos limitarnos solo a nuestra área, siendo necesario un alto índice de sospecha y un pensamiento crítico que permitan abordar otras áreas clínicas.

1832

¿ES VASCULITIS? PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL AGUDA Y NÓDULOS PULMONARES

Lucía DEGIOANNI, Camila Lizzaraga, Florencia Bordón, Elisa Novatti, María Isabel Garzón, Diego Baenas, Ana Cecilia Álvarez, Alejandro Alvarellos, Francisco Caeiro, Verónica Saurit

HOSPITAL PRIVADO DE CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: Los síndromes seudovasculíticos constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología diversa, cuyas manifestaciones clínicas pueden simular una vasculitis primaria (VP). Presentamos el caso de un paciente con lesiones pulmonares y síndrome nefrítico en quien se sospechó inicialmente vasculitis ANCA.

CASO: Hombre de 60 años con antecedentes de HTA y colocación de marcapasos en 2007. Fue referido desde otra institución por presentar daño renal agudo (AKI III) y síndrome nefrítico, posteriores a cuadro febril con síntomas respiratorios altos. En el laboratorio presentaba hemoglobina 8.4 g/dl, creatinina de 4.6 mg/dl, albúmina 2.4 g/dl, C3 47 mg/dl y C4 11 mg/dl. El sedimento urinario mostraba 30 hematies por campo y un índice de proteinuria/creatininuria de 0.87 mg/mg. Las serologías virales fueron negativas al igual que los hemocultivos para gérmenes comunes y hongos. La TAC de tórax informó derrame pleural bilateral y presencia de lesiones nodulares bilaterales simétricas. La ecografía renal fue normal. El paciente presentaba sobrecarga de volumen sin respuesta a diuréticos por lo cual requirió hemodiálisis de urgencia y el Servicio de Nefrología decidió iniciar pulsos de metilprednisolona por 3 días. Por sospecha de vasculitis asociada a ANCA se solicitó valoración por Reumatología. Los anticuerpos ANA, ENA, Anti-MBG, FR y ANCA fueron negativos. Anticoagulante lúpico positivo, anti-B2 glicoproteína y anticardiolipinas negativas. Las crioglobulinas eran positivas, con un criocrito del 10%. TAC de senos paranasales normales. Se solicitó lavado broncoalveolar (BAL) para descartar patología infecciosa. Los galactomananos fueron negativos, así como también los cultivos para gérmenes comunes, hongos y micobacterias. Durante su evolución, el paciente desarrolló un nuevo soplo sistólico en foco aórtico. Se realizó ecocardiograma transtorácico el cual fue normal y ecocardiograma transesofágico que no descartaba vegetaciones en cables de marcapaso. Se solicitó un PET-TC que no observó captación metabólica. Dos semanas posteriores al ingreso, se recibió la PCR positiva para *Aspergillus spp* en BAL. El paciente comenzó tratamiento con voriconazol con mejoría de las lesiones pulmonares y estabilización de su función renal. Posteriormente, la biopsia renal informó hallazgos compatibles con glomerulonefritis posinfecciosa.

CONCLUSIONES: Las manifestaciones pulmonares y renales del paciente podrían deberse a una variedad de enfermedades que simulan VP, incluso pueden presentar anticuerpos positivos como epifenómeno. Siempre que se sospeche una VP, solo debe diagnosticarse después de considerar cuidadosamente toda la información pertinente y realizar un diagnóstico diferencial minucioso para evitar tratamientos innecesarios.

1835

DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UNA PACIENTE JOVEN QUE CONSULTA POR DISNEA EN SALA DE EMERGENCIAS

María Emilia SATTLER, Pablo Finucci Curi

HOSPITAL SAN MARTÍN PARANÁ

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica que puede involucrar múltiples órganos como consecuencia de la producción y depósito de complejos inmunes. Afecta con mayor frecuencia a mujeres (90%), diagnosticándose más comúnmente en personas jóvenes y de raza negra. Las manifestaciones cardiopulmonares se presentan hasta en el 50% de los pacientes en la evolución de la enfermedad, predominando la afección pericárdica con distintos grados de severidad. El derrame pericárdico severo es infrecuente, reportándose una incidencia de taponamiento cardíaco en el 1-2.5% de los pacientes. Se ha descrito que los pacientes que presentan derrame pericárdico severo suelen tener un alto grado de actividad inflamatoria, así como mayor riesgo de insuficiencia cardíaca y asociación con desarrollo de compromiso renal.

CASO: Se describe el caso de una paciente de 20 años de edad, sin hábitos tóxicos ni antecedentes patológicos, que consultó en la Guardia de nuestro hospital por presentar en las últimas 3 semanas disnea funcional progresiva con ortopnea. Al interrogatorio refería de 10 meses de evolución poliartritis con compromiso de manos y rodillas, fenómeno de Raynaud y úlceras bucales recurrentes. Se realizaron estudios complementarios: laboratorio: GB 3900/mm³ Hb 7.9 gr/dl Hcto 24% VCM 81.6 PlaQ 251000 urea 58 mg/dl Cr 0.7 mg/dl LDH 135 PCR 11.2 mg/dl VSG 70/mm¹ hora TSH 2.28 ug/dl T4l 1.4 ug/dl orina completa: densidad 1020 PH 6 proteínas +++ Hb ++++ hematíes 25/cpo leucocitos 35/cpo cilindros granulosos



Imagen 1: Índice cardiotorácico mayor al 50%, ambos senos costofrénicos velados, sin infiltrados pulmonares.



Imagen 2: TAC tórax, corte axial, se visualiza derrame pleural bilateral y derrame pericárdico.

1-15/cpo proteinuria 24 hs 910 mg/dl FAN + 1/2560 patrón nuclear moteado fino C3 46 UI/ml C4 2UI/ml anti-DNA positivo inhibidor lúpico negativo ANCAc negativo ANCAp negativo ecocardiograma transtorácico: derrame pericárdico circunferencial severo sin signo de taponamiento cardíaco. Sobre la pared lateral del ventrículo izquierdo se visualizó imagen ecogénica correspondiente a restos de fibrina. Rx tórax: índice cardiotorácico mayor al 50%, ambos senos costofrénicos velados sin infiltrados pulmonares. Dado los hallazgos clínicos y los resultados analíticos, se interpretó el cuadro como LES con derrame pericárdico severo sin compromiso hemodinámico asociado a compromiso renal. Se decidió realizar pulsos de metilprednisolona 500 mg/día por 3 días consecutivos, continuando el tratamiento con meprednisona 40 mg/día vía oral asociado a hidroxilcloroquina 200 mg/día y mofetil micofenolato 2 g/día.

CONCLUSIONES: Si bien el derrame pericárdico masivo es infrecuente, puede ser en ocasiones la forma de presentación de la enfermedad y se debe considerar el diagnóstico de lupus una vez descartadas patologías de mayor prevalencia. A su vez, el tratamiento oportuno previene la evolución a taponamiento pericárdico, situación de peor pronóstico. Los pacientes con lupus y presencia de derrame pericárdico severo presentan un alto grado de actividad inflamatoria, mayor riesgo de desarrollar insuficiencia cardíaca y compromiso renal.

1840

REPORTE DE CASO: MIOSITIS NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA

María Aline STESSENS, Víctor Caputo, Cecilia Romeo, Gustavo Casado

HOSPITAL MILITAR CENTRAL COSME ARGENTINA

INTRODUCCIÓN: Las miopatías inflamatorias (MI) constituyen un grupo de trastornos inmunitarios que comparten la característica común de lesión muscular inmunomediada. Las diferencias clínicas e histopatológicas entre estas condiciones sugieren que cada una de las miopatías inflamatorias subyace a diferentes procesos patogénicos. Las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNIM) constituyen un subtipo de miopatía inflamatoria idiopática que se caracteriza por la presencia de debilidad muscular proximal, necrosis extensa de miofibrillas con mínimo infiltrado celular inflamatorio en la biopsia muscular, siendo muy poco frecuente pero casi confirmatorio la presencia anticuerpos anti SRP positivo.

OBJETIVOS: Describir caso clínico de miopatía necrotizante inmunomediada.

CASO: Se presenta un paciente de sexo masculino de 24 años de edad, oriundo de Zapala, que consulta por debilidad y dolor muscular proximal asociado a pérdida de peso de 10 kg en los 2 meses previos a su ingreso. Como antecedentes se destacan cirugía de varicocele en junio de 2021, amigdalectomía en la infancia, inmunización SARS-CoV-2 (Sinopharm 2 dosis) y tratamiento con meprednisona 80 mg/d por sospecha de miositis, iniciado en su ciudad de origen. Al examen físico presentaba dolor muscular a predominio proximal, de intensidad 4/10, no irradiado que se exacerbaba con el movimiento, asociado a debilidad muscular y atrofia de cintura escapular y pelviana e hiperreflexia en miembros superiores. Laboratorio de ingreso: CPK 4342 UI/L GOT 165 UI/L GPT 177 UI/L, LDH 813 UI/L, aldolasa 56.1 U/L, troponina 566,2 ng/ml, serología viral CMV IgG, echovirus IgG, coxsackie y adenovirus IgG positivos, IG E 228 UI/ml, proteinograma electroforético normal, PCR 0.1 mg/L, VSG 2 mm y Vit D3 11.6 ng/ml; se solicitaron marcadores tumorales: CEA, alfa feto proteína y Ca19.9 negativos; ecocardiograma, tomografía de cerebro, tórax, abdomen y pelvis, ecografía testicular, espirometría y rinofibrolaringoscopia sin alteraciones; ecocardiograma con función sistólica y diastólica conservada, y presencia de movimientos asincrónicos del septum interventricular. Resonancia de los miembros donde se observan áreas de hiperseñal en STIR compatibles con miositis, predominantemente en masas musculares del subescapular y serrato mayor, músculos isquiotibiales, psaos iliaco, glúteos medios, menores y recto anterior del cuádriceps. Resonancia cardíaca sin hallazgos sugestivos de compromiso miocárdico. Electromiograma donde presenta registros de tipo mixto a predominio miopático en los músculos proximales explorados. La biopsia muscular informa fibras con necrosis y regeneración sin infiltrado inflamatorio franco, y se obtiene un panel miopático con anticuerpo anti-SRP positivo. Se realizaron test genéticos que informaron presencia de variantes genéticas para gen LARGE1, MYPN, PHKA1, SYNE1 y TRIM32.

RESULTADOS: Se concluyó el diagnóstico de miositis necrotizante inmunomediada con anticuerpo anti SRP (+). Se realizó corticoterapia sistémica con meprednisona 40 mg día, inmunoglobulinas ev 2 g/kg/peso e inició protocolo de rituximab 1 g día 0 y día 15 y rehabilitación con mejoría franca de la signo-sintomatología. Actualmente se encuentra en tratamiento con meprednisona en pauta de descenso, azatioprina 0.8 mg/kg/día e infusiones de rituximab en esquema mencionado cada 6 meses, con enzimas musculares y hepáticas discretamente elevadas.

CONCLUSIONES: Las miopatías asociadas con anticuerpos anti-SRP se caracterizan por debilidad pronunciada e inducen discapacidad severa, evolucionando habitualmente de manera tórpida con brotes frecuentes a lo largo de su evolución, por lo cual es importante el diagnóstico temprano y el tratamiento agresivo de inicio. Dado que no existen protocolos estandarizados con respecto a esquemas terapéuticos en miopatías necrotizantes inmunomediadas, la mayoría de las decisiones terapéuticas deriva de reportes de series de casos publicadas, pero coincidiendo que el abordaje debe ser precoz y el tratamiento inmediato, individualizando cada caso para el control de su evolución y prevención de la discapacidad residual.

1842

SARCOIDOSIS OCULAR CONJUNTIVAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD. REPORTE DE UN CASO

María Agustina GATICA¹, Ariana Ringer¹, Carlos Siegrist², Daniel German Grossi³, María Florencia Martínez¹, Dianela Carbone¹, Serenela Chulibert¹, Brian Marcelo Abdala¹, Franco Lucci¹, Lucia Cichillitti¹, Mariano Palatnik¹, María Noel Cortese¹, Marcelo Abdala¹

¹HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, ²CLÍNICA Y LABORATORIO INMUNOLÓGICO ESPECIALIZADO, ³GRUPO OFTALMOLÓGICO ALFA

INTRODUCCIÓN: La sarcoidosis es una granulomatosis sistémica caracterizada por la formación de granulomas epitelioides y de células gigantes sin necrosis caseosa. Afecta predominantemente a mujeres con un pico de incidencia entre los 25 y 29 años, y un segundo pico entre los 65 y 69 años. Los órganos más comúnmente afectados son el sistema linfático mediastínico, pulmones, sistema nervioso central y piel. La afectación oftalmológica está presente con menor frecuencia siendo la forma de presentación más común la uveítis, aunque todas las capas del globo ocular y los anexos pueden estar involucrados.

CASO: Mujer de 59 años con antecedente de episodios agudos de lesiones conjuntivales desde los 18 años de características nodulares, amarillentas y eritema conjuntival, con requerimiento de tratamientos tópicos. A los 57 años, presentó cuadro de artritis de tobillos bilateral, agregando posteriormente artritis en muñecas, articulaciones interfalángicas proximales, metacarpofalángicas y finalmente rodillas. La paciente se presentó a la consulta con artritis en las localizaciones mencionadas y reactivación de las lesiones nodulares conjuntivales menores a 2 mm de diámetro, ubicadas en conjuntiva tarsal, sobre base eritematosa, algunas dolorosas y otras con síntomas descritos como molestias por ocupación de espacio. Laboratorio: anemia de enfermedades crónicas, eritrosedimentación de 60 mm/h y proteína C reactiva de 12. Estudio inmunológico: factor

reumatoide, Anti-CCP, FAN (Hep-2), ENA (RO, LA, RNP, SM), Anti-ADN y HLA-B27 negativos, C3, C4 y enzima convertidora de angiotensina normales. Serologías para HIV, VDRL, VHC, VHB, VEB, CMV, Parvovirus, Clamidia, VDRL y Chagas negativos. Radiografía de tórax: normal. Tomografía de alta resolución de tórax, abdomen y pelvis: normales. Resonancia de encéfalo con gadolinio (RMN): lesión ocupante de espacio en región selar izquierda de 10 mm de diámetro con compromiso del seno cavernoso donde engloba a la arteria carótida interna izquierda. Se observa vacío de flujo respetado en arteria carótida interna intracavernosa. Debido a que la paciente permaneció neurológicamente asintomática, la localización central de la lesión encefálica y rodeando estructuras sensibles, los Servicios de Neurología y Neurocirugía decidieron no realizar biopsia con control evolutivo. Oftalmología realizó biopsia de los nódulos conjuntivales concluyendo al diagnóstico por anatomía patológica de sarcoidosis. Desde el inicio de los síntomas articulares se realizó tratamiento con metotrexato agregando posteriormente leflunomida. Tras la reagudización de las lesiones conjuntivales, de la artritis y arribando al diagnóstico de sarcoidosis por biopsia, se indicó adalimumab. A la semana de tratamiento se observó una notable mejoría y al mes, remisión completa. La paciente permanece en remisión hasta la actualidad.

RESULTADOS: El compromiso ocular en sarcoidosis ocurre en hasta un 25% de los pacientes siendo la forma de presentación en menos del 5%. La manifestación ocular más frecuente es la uveítis y con menor frecuencia el compromiso conjuntival, corneal, escleral, lagrimal y anexos. La afectación conjuntival generalmente se presenta como una queratoconjuntivitis, observándose ocasionalmente nódulos o folículos que se encuentran en la conjuntiva tarsal, bulbar o peri límbica. Inicialmente son lesiones blanquecinas que tienden a irritarse y tomarse eritematosas. Se presentan en episodios agudos o crónicos con cicatrización y simblefarón. Estos nódulos pueden dar la impresión de semillas de mijo en la conjuntiva, a veces, de coloración amarillenta. La clínica es variada, pudiendo ser asintomáticos o generar síntomas cuando los granulomas alcanzan mayor tamaño como xeroftalmía, queratoconjuntivitis sicca, fotofobia, lagrimeo y dolor ocular producido por espasmos ciliares, aumento de la presión intraocular o a la compresión granulomatosa en sí misma. La biopsia conjuntival es un procedimiento simple y útil para pacientes con nódulos conjuntivales o folículos prominentes.

CONCLUSIONES: La sarcoidosis conjuntival puede ser la primera manifestación de la entidad, siendo necesario un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento precoz, previniendo las secuelas y mejorando la calidad de vida del paciente.

ROSAI-DORFMAN CUTÁNEO COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN

Jesica Romina GALLO¹, Alejandrina De Prato², Sergio Oscar Paira³

¹SECCIÓN DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL CENTRAL DE RECONQUISTA, ²DERMATOLOGÍA, HOSPITAL CENTRAL DE RECONQUISTA, ³SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL J.M. CULLEN, SANTA FE

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD), también conocida como histiocitosis sinusal, es una histiocitosis de células no Langerhans. Es un trastorno raro, con heterogeneidad en sus manifestaciones que incluyen linfadenopatía masivas y, en el 43% de los casos, afectación de otros órganos como la piel. Las lesiones cutáneas están presentes en el 10% de los casos de ERD sistémico y en el 3% de los casos sin compromiso sistémico. Su afectación sistémica tiene predilección por el sexo masculino y por los más jóvenes, mientras que el diagnóstico de ERD cutáneo es típicamente específico para mujeres de mediana edad. ERD cutáneo puede ser indolente con la posibilidad de autolimitación en su curso. Sin embargo, hay casos de enfermedad inicialmente puramente cutánea que precedieron al compromiso multisistémico. Las lesiones cutáneas se presentan de diversas formas (Tabla). El diagnóstico se basa en los resultados histológicos, que incluyen infiltración histiocítica con emperipolesis e inmunohistoquímica positiva para proteína S-100, lisozima, a1-antitripsina, CD68 y CD163 con marcadores de células de Langerhans negativos (CD1a y langerina). La histología puede variar en cada etapa de la evolución.

CASO: Paciente de sexo femenino de 19 años de edad que es derivada por lesiones cutáneas de 1 año y medio de evolución, tratadas como dermatitis alérgicas. La paciente consulta con lesiones cutáneas periorales y algunas en mejillas de tipo pápulas y pústulas, algunas con características acneiformes, y rash malar fotosensible. Al examen físico se constatan las lesiones cutáneas de características pápulas y pústulas y algunas pequeñas vesículas perioral, mejillas, y en labio úlceras pequeñas que duelen y arden (Imagen). No se constatan caída de cabello, úlceras oral y mucosa, artritis, rash malar, adenopatías. Se solicitan laboratorio inmunológicos resultando reactivos de fase aguda (PCR y VSG normales), FR, Fan (hep2), Anti-DNA (critihidie), ENA, negativos. Complemento normal. Dosaje de IgE, IgG, IgA, IgM y subclases de IgG 1, 2, 3 y 4 normales. Se solicita biopsia de piel que informa infiltrado inflamatorio granulomatoso constituido por histiocitos y células gigantes multinucleadas de diferentes tamaños, acompañados de diferentes linfocitos dispersos. Se solicita inmunohistoquímica resultando CD68, S100 y CD163 positivos, Cd 1 a negativo, e IgG4 no reactivo. Se lo consideró por su contexto clínico, histológico e inmunohistoquímico en una enfermedad de Rosai dorfman puramente cutáneo y se comienza tratamiento con prednisona 10 mg día, metotrexato 15 mg y ácido fólico, respondiendo favorablemente.



Imagen: Manifestaciones cutáneas.

Tabla: Tipos de lesiones y localización.

Tipos de lesiones	Localización
Máculas	Más frecuente en cabeza, cara y cuello
Pápulas	Menos frecuente en tronco y extremidades
Nódulos o placas infiltradas eritematosas o violáceas	
Xantomatosas o pardoamarillentas, aisladas o diseminadas	
Lesiones similares a tumores de crecimiento lento, indolores	

CONCLUSIONES: La ERD cutánea primaria es una entidad rara cuyo diagnóstico permanece como un desafío, tanto para los médicos como para los patólogos, dada su frecuencia inespecífica, presentación clínica e histológica. La distinción entre RDD primario cutáneo y sistémico con afectación de la piel no puede ser hecho meramente sobre la base de características lesionales morfológicas o histopatológicas. Sin embargo, los médicos a menudo no logran hacer el diagnóstico, incluso después de múltiples biopsias, porque las características histológicas de la enfermedad cutánea primaria a menudo se diagnostican erróneamente como inflamación inespecífica. Por tanto, si no se tiene en cuenta ni la enfermedad ni el compromiso puramente cutáneo, es especialmente difícil llegar a un diagnóstico.

COMPROMISO PULMONAR EN ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMANJesica Romina GALLO¹, Sergio Oscar Paira²¹SECCIÓN DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL CENTRAL DE RECONQUISTA, ²SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL J. M. CULLEN, SANTA FE

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una histiocitosis de células no Langerhans. La forma de presentación más común es la linfadenopatía cervical masiva y extensa indolora, a menudo asociada con fiebre, pérdida de peso y sudores nocturnos, que puede presentarse con leucocitosis, neutrofilia, VSG alta e hipogamaglobulinemia policlonal. El compromiso respiratorio solo se presenta en el 3% de los casos, siendo informado solo en escasos casos el compromiso de laringe, pulmón y pleura. Cartin-Ceba et al. describen las manifestaciones intratorácicas de ERD: linfadenopatía mediastínica, enfermedades de las vías respiratorias, derrame pleural, y enfermedad pulmonar intersticial y quística. ERD puede distinguirse por las características inmunohistoquímicas: CD68 y S-100 positivas y CD1a. negativos.

OBJETIVOS: Presentamos 2 casos con compromiso intratorácico en enfermedad de Rosai-Dorfman como única manifestación.

CASO 1: Varón de 66 años. Fumador de 40 cigarrillo/días. Antecedentes diagnóstico presuntivo de LES cutáneo a los 36 años. Consulta por artroalgia. Al examen físico no presenta adenopatías, caídas de cabello, artritis, úlceras orales/nasales, manchas en la piel, fenómeno de Raynaud. Examen respiratorio, abdominal sin particularidades. Laboratorio anemia, leucopenia dos oportunidades 2100/3100, plaquetas, eosinófilos y función renal normal. VSG=66 mm/1 ° h; PCR 8 mg/l, FR, Fan (Hep2), DNA (critidia), ENA, ACL, AL, B2 glicoproteína negativos, C3 y C4 normal. IgE aumentado 3281 mg/dl y 19309 mg/dl, IgA 716 mg/dl, y IgM, IgG y subunidad IgG1, IgG2, IgG3, IgG4 normales, ECA normal. Proteinograma normal. Hematología descarta mieloma múltiple IgE, cadenas kappa y lambda por inmunofijación y proteína Bence-Jones negativo. PET-TC pulmón engrosamientos de septos interlobulillares, imagen densa, irregular asociados con trazos que convergen hacia la pleura, imagen en vidrio esmerilado, adenopatías. Ecocardiograma normal. Realiza biopsia de nódulo pulmonar y pleura infiltrado inflamatorio plasmocitario, macrófago con hemosiderina, fibrosis no estoriforme. Inmunohistoquímica CD1a negativo, CD68 positivo, S100 positivo, IgG positivo disperso, IgG4: 5 Cell Hp. Asume como ERD con afectación pulmonar. Tratamiento con meprednisona 1 mg/kg y metotrexato 15 mg/semanal y ácido fólico.

CASO 2: Mujer de 47 años, antecedentes de tumor del estroma gástrico (GIST) en 2018, tratada con imatinib durante 9 meses. La paciente comienza con tos seca sin expectoración y disnea, y plaquetopenias 86.000/110.000. Su oncólogo solicita PET-CT: múltiples estructuras ganglionares hipermetabólicas a nivel del mediastino, bronquios segmentarios, regiones subpleurales y región yugulo-carotídea bilateral. También nódulos subpleurales en lóbulo superior e inferior derecho, pequeños micronódulos en cisura menor y pequeña esplenosis. Se realiza biopsia de ganglio informa granulomas con histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas. Algunas coronas linfocíticas. Sin necrosis, asumiéndose como sarcoidosis. La paciente es derivada a Reumatología con dicho diagnóstico. Al examen físico no presenta adenopatías, caídas de cabello, artritis, úlceras orales y nasales, manchas en la piel, F. Raynaud. Examen respiratorio: disminución de la entrada bilateral de aire, abdominal sin particularidades. PAMO por plaquetopenia persistente normal. Se reevalúa la biopsia y debido a la presencia de histiocitos y células gigantes multinucleadas, y se solicita inmunohistoquímica: CD1a negativo, S100 positivo, CD163 positivo, CD68 positivo, asumiendo como ERD. Tratamiento con meprednisona 1 g/kg día, dosis descendientes asociado a metotrexato 15 mg semanal y ácido fólico.

CONCLUSIONES: El desconocimiento de esta patología dificulta sobremanera su diagnóstico. La clave diagnóstica es la clínica, las imágenes y la presencia característica de la histología e inmunohistoquímica. El 43% de los casos de ERD se presenta en órganos o tejidos extraganglionares, como piel, cavidad nasal, órbita, glándula salival, sistema nervioso central, riñón, hígado, páncreas, médula ósea, etc. Solo 23% tienen compromiso extranodal como manifestación única, aunque en la literatura se han descritos casos esporádicos de ERD torácica como manifestación única siendo las linfaadenopatía mediastinal las más frecuentes en un 66%. Nuestros dos pacientes presentaron linfaadenopatías y nódulos de pulmón como se describe en la literatura.

PERICARDITIS LÚPICA RECURRENTE EN PACIENTE EMBARAZADA

Lucía CICHILLITTI, Dianela Carbone, Ariana Ringer, María Florencia Martínez, Serenela Chulibert, Franco Lucci, María Agustina Gatica, Brian Marcelo Abdala, Juan Pablo Ruffino, Nadia Aldana Cuadranti, María Noel Cortese, Mariano Palatnik, Antonio Jorge Chemez, Juan Carlos Crema, Graciela Rombo, Marcelo Abdala

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso sistémico (LES) puede manifestarse con compromiso de serosas como pleura, pericardio y peritoneo. La pericarditis se presenta entre el 11 y 54% de los pacientes, siendo sintomática en solo un 25%. La recurrencia de esta manifestación ocurre en un 15-30% de los casos. Los factores de riesgo relacionados para el desarrollo de pericarditis son presencia de anticuerpos anti-Sm, sexo masculino, edad joven, linfadenopatía y anemia hemolítica, entre otros.

OBJETIVOS: Presentar un caso clínico de pericarditis lúpica recurrente en una paciente embarazada y describir su manejo terapéutico interdisciplinario.

CASO: Paciente de 31 años con diagnóstico de LES según criterios SLICC 2012, de 7 años de evolución, cursando embarazo de 20 semanas de gestación, con antecedente de internación un mes previo por pericarditis lúpica en contexto de actividad de enfermedad de base (SLEDAI 10), por lo que realizó tratamiento con aspirina 100 mg cada 8 h, hidroxycloquina 400 mg/día y prednisona 40 mg/día, con descenso posterior a 20 mg/día. Consulta por cuadro de 4 días de evolución caracterizado por dolor pericardial continuo de intensidad 10/10, que se exacerba con los movimientos respiratorios, el cual comenzó luego del descenso del tratamiento con glucocorticoides. Presenta asociado artritis, rash cutáneo, úlceras orales y un registro febril (SLEDAI 13). Examen físico: tensión arterial 150/90 mmHg, frecuencia cardíaca 140 latidos por minuto, afebril. Sin lesiones cutáneo mucosas, alopecia difusa, sin artritis. Ruidos cardíacos normofonéticos, sin soplos. Se realiza electrocardiograma presentando taquicardia sinusal e infradesnivel de PR en cara inferior, por lo que se solicita ecocardiograma que informa derrame pericárdico y características de pericarditis con fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 57%. Laboratorio: Hto 29.6% Hb 9.9 g/dL, GB 9.800/mm³, plaquetas 339.000/mm³, CPK 20U/ml, LDH 342U/l, VES 50 mm en 1° hora, PCR 22.2 mg/l, procalcitonina negativa, troponina I ultrasensible positiva, C3 64, C4 23 y anti-ADN negativo, anti-Ro, anti-La y anti-RNP positivo, anti-CCP > 300. Serologías para virus Epstein-Bar, citomegalovirus, parotiditis, virus Coxackie, adenovirus, Echovirus, Mycoplasma e influenza negativos. Se indica tratamiento con prednisona 40 mg/día, asociado a control obstétrico estricto, presentando mejoría clínica. Tras la terapéutica inicial se decide comenzar el descenso de dosis de glucocorticoides, presentando nuevamente aumento de reactivantes de fase aguda y dolor torácico, por lo que se inicia tratamiento con azatioprina 100 mg/día, con buena respuesta clínica sostenida durante el embarazo, con ecocardiograma materno y fetal sin alteraciones. Tras el parto, el neonato presenta eritema facial, asociado a anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos, por lo que se interpreta como lupus neonatal, y realiza seguimiento con analítica y controles cardiológicos periódicos a cargo de Pediatría.

CONCLUSIONES: La pericarditis en pacientes con LES obliga a plantear diagnósticos diferenciales con procesos infecciosos, metabólicos, neoplásicos y otras entidades autoinmunes para poder efectuar un correcto tratamiento y evitar las complicaciones como el taponamiento cardíaco o la pericarditis constrictiva. La colchicina ha demostrado disminuir la recurrencia de la pericarditis lúpica, pero debido a que es teratogénica, no fue una opción terapéutica en esta paciente. En estos casos, el uso de inmunosupresores como ciclofosfamida, micofenolato, inmunoglobulina, azatioprina o anakinra pueden ser beneficiosos, es por ello que teniendo en cuenta la toxicidad fetal se optó por azatioprina, con favorable evolución. La presentación en el embarazo implica un desafío terapéutico y una evaluación periódica interdisciplinaria para evitar daños en la madre y el feto.

1854

SAF Y LEUCEMIA PROMIELOCÍTICA AGUDA: UN DESAFÍO TERAPÉUTICO

Rosa María FIGUEROA¹, Viviana Heller², Carla Maldini¹, Verónica Savio¹, Alejandro Albiero¹, Marcelo Yorio¹, Carla Gobbi¹, Paula Alba¹

¹HOSPITAL CÓRDOBA, ²HOSPITAL ITALIANO

INTRODUCCIÓN: La leucemia promielocítica aguda (LPA) es un subtipo de leucemia que se asocia con una coagulopatía única y distintiva. En ausencia de tratamiento es rápidamente fatal e incluso después del inicio de la terapia. La principal causa de mortalidad temprana está relacionada con las complicaciones hemorrágicas. El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune multisistémica asociado a trombosis arterial y venosa recurrente, y morbilidad obstétrica. La trombosis recurrente es la principal causa de mortalidad y la anticoagulación a largo plazo es la terapia requerida. Los pacientes con anticuerpos antifosfolípidos tienen un mayor riesgo de desarrollar neoplasias hematológicas y complicaciones trombóticas.

OBJETIVOS: Presentamos un caso de LPA desarrollada luego de años de diagnóstico de SAF trombótico.

CASO: Paciente varón de 51 años derivado a nuestro hospital para evaluación por Hematología y Reumatología. APP. SAF primario diagnosticado hace 20 años (2 episodios de IAM a los 30 y 40 años; triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos: LA, aCL Ig G y B2GPI Ig G), que se encontraba anticoagulado con warfarina (INR de 3), además de aspirina, estatinas e hidroxicloquina. Consulta en ese momento por disnea y fatiga. Laboratorio: Hb 8.4 g% GB 1400/mm³, plaq 20000/mm³. ANA, anti-DNA, Sm, Ro, La, RNP negativos. C3 y C4 normales. Ferremia y ácido fólico normales. Hisopado para SARS-CoV-2 negativo. PMO: 79% infiltración de promielocitos. Citometría de flujo; 85% células anormales con inmunofenotipo de LPA (CD34+, HLA Dr-, CD117+, CD33++ (homogéneo), CD13++ (heterogéneo), CD15+/-, CD123+, expresión parcial de CD56). PML RAR ALFA (T 15,17): presencia de banda PML RAR ALFA. Inició tratamiento con ATRA, completó inducción y siete ciclos de terapia de consolidación. Requirió transfusiones de plaquetas. No presentó hemorragias, ni complicaciones trombóticas.

CONCLUSIONES: La asociación de LPA y SAF es muy rara, y representa un desafío diagnóstico y terapéutico. La aparición de citopenia en SAF requiere un estudio clínico, de laboratorio y examen de MO para determinar la causa y definir el manejo terapéutico. Las causas comunes deben excluirse como: LES, infección, deficiencia de hierro y ácido fólico o toxicidad a medicamentos.

1860

SÍNDROME ANTI-MDA5: REPORTE DE UN CASO

Gabriela Calderón Mostajo, Abel Reitich, Giuliano Ibáñez, Nicolás DUS ORIETA, Julio César Urrutia, Verónica Cecilia Wernicke, María José Otero, María Nieves Lojo

HIGA RODOLFO ROSSI

INTRODUCCIÓN: El anticuerpo (Ac) anti-MDA5 (contra el gen 5 asociado a la diferenciación de melanoma) se asocia con una dermatomiositis de presentación infrecuente, amipática, caracterizada por la presencia de erupción cutánea típica de dermatomiositis (DM), sumado a lesiones sugestivas del síndrome anti-MDA5 (Gottron palmar, máculas violáceas en hélix, "manos de mecánico"), poliartritis y enfermedad pulmonar intersticial (EPI). La presencia de este Ac está relacionada con una alta tasa de morbimortalidad por desarrollo de EPI rápidamente progresiva, úlceras cutáneas y necrosis digital.

OBJETIVOS: Reportar el caso de una paciente con síndrome anti-MDA5, la cual presentó poliartritis, úlceras cutáneas y necrosis digital, sin compromiso pulmonar intersticial.

CASO: Reportamos el caso de una mujer de 54 años, Argentina, de la ciudad de La Plata, modista, tabaquista desde los 20 años. Comenzó en agosto de 2021 con síndrome de repercusión general, poliartritis simétrica de pequeñas articulaciones de las manos (MCF, IFP y carpos), asociado a pápulas de Gottron y lesiones papulares violáceas con centro doloroso e hiperqueratosis en área palmar de los dedos, eritema en heliotropo, maculas violáceas en hélix y signo de la pistolera. Fuerza muscular conservada. En el laboratorio presentaba anti-CCP positivo >200 U/ml, FR 35 U/ml, FAN 1/1280 patrón huso mitótico, ENA negativos, CPK 87 U/L (VN: 29-168), ERS 23 mm/h leucopenia 2900 cel/mm³ (N43%/L36%/E2%) y plaquetopenia 127.000 cel/mm³. Capilaroscopia: megacapilares, capilares dilatados, vasocongestión y hemorragias escasas. Espirometría: normal; TAC tórax: signos de enfisema centrolobulillar, paraseptal bilateral y engrosamiento subpleural difuso. Se inició tratamiento con metotrexato 15 mg/semana, meprednisona a dosis antiinflamatorias y vasodilatadores. Evolucionó desfavorablemente con úlceras en codos y en áreas de Gottron y Gottron invertido, asociado a necrosis digital distal de tercer y cuarto dedo de la mano izquierda. Debido a dicha evolución se inició tratamiento con pulsos de ciclofosfamida, glucocorticoides a dosis inmunosupresoras, antiagregantes plaquetarios y se aumentó vasodilatadores. Con sospecha de dermatomiositis amipática, se solicitó panel de anticuerpos para miositis, resultando positivo para anti-MDA5. Actualmente presenta evolución favorable de su compromiso cutáneo, con limitación de la necrosis digital y resolución de las úlceras, sin otra afectación orgánica hasta el momento, en descenso de glucocorticoides y en plan de iniciar tratamiento de mantenimiento con micofenolato mofetilo.

CONCLUSIONES: La identificación de anticuerpos específicos de miositis permite discriminar entre diferentes fenotipos clínicos y valorar posibles complicaciones asociadas, como compromiso intersticial pulmonar o cáncer, las que determinarán el pronóstico. Nuestra paciente presentó poliartritis, compromiso cutáneo característico de DM y afectación vascular cutánea con necrosis digital y úlceras, sin elevación de enzimas musculares, manifestaciones clínicas asociadas a la presencia del Ac anti-MDA5. Existen en la literatura la descripción de 3 fenotipos clínicos asociados a este Ac: grupo 1: enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva; grupo 2: reumatológico donde predomina lo articular y grupo 3: relacionado a vasculopatía cutánea. En esta paciente se presentó superposición de los grupos 2 y 3. Consideramos de utilidad el reporte de este caso para generar la sospecha de síndrome anti-MDA5 ante la presencia de compromiso cutáneo con isquemia y úlceras en un paciente con DM amipática, ya que esto puede asociarse a un compromiso pulmonar rápidamente progresivo y necrosis digital.

PRESENTACIÓN INUSUAL DE ARTRITIS PSORIÁSICA. LA IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN PRECOZ

María Florencia MARTÍNEZ, Juan Pablo Ruffino, Brian Marcelo Abdala, Dianela Carbone, Serenela Chulibert, Franco Lucci, María Agostina Gatica, Lucía Cichillitti, Mariano Palatnik, María Noel Cortese, María Cecilia Argento, Ariana Ringer, Nadia Aldana Cuadranti, Juan Carlos Crema, Antonio Jorge Chemez, Graciela Rombo, Marcelo Abdala

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico temprano en pacientes con artritis psoriásica (APs) es importante debido al curso crónico y progresivo de esta enfermedad, con la consecuente pérdida de la capacidad funcional y de la calidad de vida. La APs es una enfermedad de presentación heterogénea por lo que, a diferencia de otras artritis inflamatorias, puede presentar cierta dificultad en su diagnóstico.

OBJETIVOS: Reportar el caso de un paciente con artritis psoriásica de presentación inusual y su abordaje diagnóstico.

CASO: Paciente varón de 40 años de edad, con antecedente familiar de primer grado con psoriasis, que inicia en 2018 con dorsalgia inhabilitante que obliga a suspender actividad laboral, sin alteraciones analíticas ni lesiones en resonancia magnética (RMI) compatibles con criterios ASAS de espondiloartritis (radiológica). Se intentaron múltiples tratamientos (antiinflamatorios, opioides débiles y antidepresivos) sin mejoría clínica. Dos años más tarde agrega cervicalgia con patrón inflamatorio, entesopatía y alteraciones ungueales. Al examen físico: sin tumefacción articular, entesitis del tendón de Aquiles derecho, hiperqueratosis subungueal y onicolisis. Test de Schober, distancia trago-pared, rotación cervical, flexión lumbar lateral y maniobras sacroilíacas normales. MASES 2; BASDAI >4; HAQ 2; DAPSA 14.5. Se solicitan estudios complementarios. Laboratorio: factor reumatoide negativo, HLA-B27 negativo, VES: 50 mm/h, PCR 15 mg/l, serologías virales negativas, PPD negativa. Se realizan estudios de imágenes: radiografía de columna cervical y manos evidencian estructuras óseas con características anatómicas normales. RMI de columna lumbar y articulaciones sacroilíacas: cuerpos vertebrales con morfología e intensidad normal de la señal; articulaciones sacroilíacas sin presencia de líquido ni cambios en la señal. En RMI de columna cervical se evidencian cambios grasos especulares y edema óseo C5, C6, C7. Ante estos hallazgos se inicia tratamiento con anti TNF (golimumab) con buena respuesta clínica. Luego de 6 meses de tratamiento, continúa en remisión. Última consulta: MASES: 0 HAQ <0,5 BASDAI: <4 DAPSA: <4.

CONCLUSIONES: En la mayoría de los pacientes con psoriasis las lesiones cutáneas suelen preceder al inicio del compromiso articular. Sin embargo, la artritis puede ser la manifestación de inicio en aproximadamente del 7 al 15% de los pacientes, como podemos observar en este caso, donde el compromiso axial cervical precedió al compromiso cutáneo, sin presencia de sacroileítis y compromiso lumbar. Es importante tener en cuenta que, ante un paciente con psoriasis sin compromiso lumbar y de articulaciones sacroilíacas, pueden existir presentaciones atípicas con compromiso cervical aislado, dificultando establecer el diagnóstico. Es en estos casos donde la RMI de columna cervical adquiere importancia para el diagnóstico preciso, permitiendo iniciar terapéutica precoz para evitar la progresión de la enfermedad y las secuelas resultantes.

EXPERIENCIA CON VIDEOCAPILAROSCOPIA EN ENFERMEDADES REUMÁTICAS. ESTUDIO PRELIMINAR. SERIE DE CASOS

Dianela CARBONE, Franco Lucci, Nadia Aldana Cuadranti, Ariana Ringer, Juan Pablo Ruffino, María Florencia Martínez, Serenela Chulibert, María Agostina Gatica, Brian Marcelo Abdala, Lucía Cichillitti, María Noel Cortese, Mariano Palatnik, Juan Carlos Crema, Marcelo Abdala

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

INTRODUCCIÓN: La videocapilaroscopia (VC) del pliegue ungueal es un método por imagen no invasivo que permite identificar anomalías morfológicas de la microarquitectura capilar. Los principales motivos de derivación para VC son el estudio del fenómeno de Raynaud (FR) y las alteraciones de la microcirculación en las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS). Desde 2013, la VC se incluyó en los criterios clasificatorios para esclerosis sistémica (ES) de ACR/EULAR. Su rol en otras EAS está siendo evaluado. En cuanto al FR, se caracteriza por un trastorno vasoespástico distal como consecuencia de la exposición al frío o al estrés emocional. Se clasifica en primario y secundario, en este último caso como consecuencia de EAS o patologías órgano específicas como la tiroiditis autoinmune.

OBJETIVOS: Describir los patrones de VC observados en pacientes con FR primario y secundario.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo. Los datos se obtuvieron a partir del registro del informe de las VC realizadas entre noviembre de 2021 y julio de 2022 en un hospital de tercer nivel. Se incluyeron a todos los pacientes mayores de 18 años derivados para realización de VC por FR.

RESULTADOS: Se incluyeron 36 pacientes derivados para realizar VC debido a FR. El 94% estaba representado por mujeres (n=34), la edad promedio fue de 44±17,48 años. El 80% de los casos correspondía a fenómeno de Raynaud secundario (n=29), de los cuales, 33% (n=12) presentaron lupus eritematoso sistémico (LES), 28% (n=10) ES, 8% artritis reumatoidea, y el resto correspondió a síndrome de Sjögren, dermatopolimiositis, intersticiopatía con rasgos autoinmunes (IPAF) y otras enfermedades en estudio. En cuanto a las imágenes, se halló un patrón normal en un 39% (n=14), patrón tortuoso 44% (n=16) y patrón SD en 17% (n=6). La densidad capilar estuvo conservada en el 67% (n=24) de los casos, mientras que un 33% (n=12) presentaron áreas avasculares. El lecho vascular se encontró normal en 13 pacientes (36%), con desorganización moderada en 17 (47%) y severa en 6 (17%). Trece pacientes presentaron hemorragias (36%) y 9 cianosis (25%). En la Tabla se observan las características de VC según las patologías principales y el FR primario.

CONCLUSIONES: El rol de la VC en la esclerosis sistémica tiene un valor diagnóstico y pronóstico. En otras patologías, como la enfermedad mixta del tejido conectivo y la dermatomiositis, el hallazgo de un patrón SD puede relacionarse con mayor actividad de la enfermedad, y podría utilizarse como una herramienta de seguimiento adicional. En el resto de las conectivopatías, su rol diagnóstico no es claro, aunque la presencia de alteraciones en la VC puede ser de hasta un 25%, siendo en su mayoría, alteraciones inespecíficas.

Tabla: Características según patología.

Características	LES	ES	FR primario
Sexo femenino	100% (n=12)	90% (n=9)	100% (n=7)
Edad (promedio ± D.E)	37,92±17,36	61,3±13,74	39,57±12,61
Patrón normal	50% (n=6)	20% (n=2)	43% (n=3)
Patrón tortuoso	42% (n=5)	30% (n=3)	57% (n=4)
Patrón SD	8% (n=1)	50% (n=5)	0% (n=0)
Densidad capilar disminuida	17% (n=2)	50% (n=5)	29% (n=2)
Áreas avasculares	17% (n=2)	50% (n=5)	29% (n=2)
Hemorragias	25% (n=3)	60% (n=6)	14% (n=1)

Como vemos en esta serie, la mitad de los pacientes con LES y FR tuvo alteraciones en el patrón de VC, más frecuentemente un patrón tortuoso. Más de la mitad de los pacientes con FR primario presentó anomalías en la VC, con un patrón inespecífico, lo que obliga a realizar un seguimiento más exhaustivo, sabiendo que las alteraciones de la microvasculatura pueden ser un predictor de EAS. La VC debería ser un método complementario de rutina en la práctica reumatológica, sabiendo que puede brindar información valiosa para ayudar al diagnóstico y evaluar el pronóstico en los pacientes con EAS.

RITUXIMAB EN MIOPATÍAS INFLAMATORIAS: EXPERIENCIA EN UN ÚNICO CENTRO

Ana Carolina COSTI, Claudia Elisabet Pena, Rodrigo Águila Maldonado, Mariana Alejandra Pera, Ana Sirera, Mercedes Argentina García

HOSPITAL GRAL. SAN MARTÍN DE LA PLATA

INTRODUCCIÓN: El rituximab (RTX) es actualmente el agente biológico más utilizado en el tratamiento de la MII. Las principales indicaciones para el tratamiento con RTX en la MII son afectación muscular refractaria, compromiso pulmonar y cutáneo. Existe evidencia creciente de que la terapia biológica en MII tiene el potencial de beneficiar a los pacientes con enfermedad refractaria.

OBJETIVOS: Describir y analizar las indicaciones clínicas de RTX en una cohorte de pacientes con MII. Describir los efectos adversos asociados al RTX y la respuesta clínica al RTX.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, en único centro de pacientes con diagnóstico de MII (Bohan y Peter-ACR/EULAR 2017), que recibieron RTX (1993 y 2022). Se incluyeron pacientes con seguimiento desde la primera indicación de al menos 6 meses. Se consideraron las siguientes variables: subtipo de miopatía, manifestaciones clínicas, indicación del RTX, régimen de administración de RTX y eventos adversos. Se definió respuesta clínica significativa a RTX a la mejora en la función de los órganos o síntomas, o detención de la progresión de la enfermedad o prevención de nuevas recaídas, de modo que el paciente no requirió más inmunosupresión o se mantuvo con terapia inmunosupresora estable, y no más de 10 mg de prednisona/día o se administraron dosis adicionales de RTX para tratar las recaídas de la enfermedad o para mantener el beneficio clínico inicial.

RESULTADOS: De 138 pacientes registrados con MII, 17 (12.3%) pacientes recibieron tratamiento con RTX. Se analizaron 14 p (10.4%). En la Tabla 1 se describen las características. El principal motivo de indicación fue refractariedad (50%) (Tabla 2). El 100% de los pacientes recibieron glucocorticoides durante el uso de RTX en una dosis promedio de 25 mg. El RTX se asoció con metotrexato principalmente y también fue la droga más utilizada antes del RTX. Se registraron 5 efectos adversos infecciosos en 4 pacientes (28%) de los cuales 3 efectos adversos fueron graves (21%). La respuesta clínica al RXT a los 3 meses fue un 78.5%, mientras que en el análisis de los 6 meses un 71%.

Tabla 1: Características de los pacientes (n=14 %).

Sexo: femenino	10/14 (71%)
Masculino	4/14 (29%)
Edad (años) al diagnóstico	50±DS 17
Comorbilidades	
Diabetes	1/14 (7%)
HTA	1/14 (7%)
Dislipemia	2/14 (14%)
Uso de estatinas	1/14 (7%)
Tabaquismo	1/14 (7%)
Alcohol	1/14 (7%)
Neoplasia	1/14 (7%)
Miopatía inflamatoria (subtipos)	
Dermatomiositis idiopática	9/14 (64%)
Polimiositis	3/14 (21%)
Miopatía necrotizante	1/14 (7%)
Miopatía <i>overlap</i>	1/14 (7%)
Características clínicas	
Debilidad muscular proximal simétrica	12/14 (71%)
Debilidad músculos respiratorios	3/14 (21%)
Debilidad muscular de cuello	7/14 (50%)
Disfagia	9/14 (64%)
Manifestaciones en la piel	
Compromiso cutáneo	10/14 (71%)
Pápulas de Gottron	8/10 (80%)
Eritema heliotropo	7/10 (70%)
Signos del Chal	8/10 (80%)
Signo de la "v"	8/10 (80%)
Prurito	5/10 (50%)
Fotosensibilidad	10/10 (100%)
Alopecia	5/10 (50%)
Raynaud	7/14 (50%)
Compromiso pulmonar intersticial	0/14 (0%)

Estudios complementarios	
Biopsia muscular	6/14 (42%)
EMG	8/14 (57%)
Videodeglución	9/14 (64%)
Biopsia de piel	6/14 (42,5%)
Laboratorio inmunológico	
ANA positivo	11/14 (78,5%)
SSB -Ro	2/13 (15%)
RNP	1/12 (8.3%)
Anticentrómero	1/4 (25%)
Jo1	0/10 (0%)
Panel miopatías	0/4 (0%)
Analítica	
CPK (UI/L)	1588±DS1973
Aldolasa (UI/L)	26±DS 16
TGO (UI/L)	83±DS 77
TGP (UI/L)	52±DS 25
LDH (UI/L)	912±DS 338
PCR (mg/l)	11,7±DS 9
ERS (mm/1° h)	35±DS 20

Tabla 2: Rituximab.

Pauta infusión de dosis rituximab	n=14 (%)
A (1 g cada 15 días) dosis promedio: 1357 gr ± 420	8/14 (57%)
B (375 mg/m ² /sup corporal) dosis promedio 1730 ±710	6/14 (43%)
Infusión pacientes internados	4/14 (28,5%)
Infusión Hospital de día	10/14 (71.4%)
Tiempo entre el diagnóstico y la infusión de rituximab (días) 823±327 (rango 7-2550 días)	
Tiempo entre la indicación y la infusión de rituximab (días) 99 días (rango: 1-410 días)	
Principal motivo indicación	
Severidad	4/14 (28.5%)
Refractariedad	7/14 (50%)
Ambas situaciones	3/14 (21.5%)
Indicación compromiso orgánico (frecuencia)	
Disfagia	8/14
Cutáneo	5/14
Músculos periféricos	5/14
Músculos respiratorios	2/14

CONCLUSIONES: En nuestra población de pacientes con MIJ se indicó RTX en un 12.3%; la indicación principal fue refractariedad a otras drogas y disfagia, con una eficacia a los 3 meses del 78.5% y un 20% de efectos adversos graves.

1883

PRESENTACIÓN INICIAL ATÍPICA DE SARCOIDOSIS

Carolina ITURRALDE, Denisse Abrego Dassaville, Federico Valenti

HOSPITAL INTERZONAL DR. OSCAR ALLENDE

INTRODUCCIÓN: La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, granulomatosa, de etiología desconocida, con presentación clínica y curso evolutivo variable, por lo que requiere un alto índice de sospecha y la instauración de una terapéutica precoz.

CASO: Paciente femenina de 47 años con antecedentes de diabetes, hipertensión, hipotiroidismo secundario, dislipemia y obesidad, consultó inicialmente por un cuadro de aproximadamente 3 meses de evolución con astenia, adinamia y episodios súbitos de dolor torácico retroesternal difuso, irradiado a hombros, junto con palpitaciones ocasionales, tos y disnea progresiva hasta CF IV. Al interrogatorio dirigido negaba fiebre, tos productiva, sibilancias audibles o síntomas neurovegetativos acompañantes. Al examen físico se encontraba afebril, con taquicardia y semiología respiratoria normal. Con impresión diagnóstica de dolor torácico atípico se solicitó en guardia un electrocardiograma (ECG) con taquicardia ventricular sostenida (TVS), por lo que se realizó cardioversión eléctrica y cinecoronariografía (CCG) con arterias normales. Posteriormente, un ecocardiograma transtorácico (ETT) con leve disfunción sistólica, hipoquinesia anteroseptal e hiperrefringencia anterior medial, y una cardi resonancia que informó múltiples focos de fibrosis subepicárdica e intramiocárdica. Evolucionó con nuevo episodio de TVS monomorfa con descompensación hemodinámica, por lo que se le colocó un cardiodesfibrilador. Los eventos mencionados se interpretaron secundarios a una miocarditis viral, pero las serologías evaluadas fueron negativas. Tras 2 meses del alta, reagudizó los episodios de dolor torácico y se solicita una TAC de tórax con parénquima pulmonar conservado y la presencia de adenopatías mediastinales de hasta 2 cm de diámetro; una espirometría con patrón restrictivo leve y un test de marcha con capacidad disminuida. Se inició como prueba terapéutica AINES sin respuesta. Evolucionó con un edema agudo de pulmón con empeoramiento de la función sistólica (ETT con fracción de eyección -FE- 32% e hipoquinesia difusa del VI). Por el hallazgo tomográfico, se solicitó enzima convertidora de angiotensina (ECA) negativa y se realizaron biopsias ganglionar -reemplazo arquitectural extenso por la presencia de granulomas no necrotizantes- y cardíaca -con extenso infiltrado mononuclear, linfocitario CD+3 y macrófago CD68+, fibrosis moderada intermiocítica y focal, sin lesiones granulomatosas-. Los cultivos para gérmenes comunes, micológico y BAAR fueron negativos, como así también la tinción Rojo Congo. Se inició corticoterapia a dosis de 1 mg/kg/día de meprednisona (MPD), con mejoría sintomática, normalizando luego de 3 meses la función sistólica (FE >60%) y presentando una marcada reducción del tamaño de las adenopatías mediastinales, por lo que se inició *tapering* de corticoides y se agregó azatioprina. Luego de 2 años de tratamiento inmunosupresor, reaparecieron los episodios de precordialgia asociados a una ECA 90 y severa hipertensión pulmonar medida por cateterismo, lo que motivó el inicio de tratamiento con DMARDs biológicos antiTNF (adalimumab) con parcial respuesta. Intercurrió a los 6 meses con bocio relacionado a infiltración granulomatosa en la anatomía patológica, por lo que debió reiniciarse MPD a dosis de 40 mg/día. Se solicitó un PET SCAN control que no evidenció captación tiroidea, pero sí un aumento difuso del metabolismo cardíaco en concordancia con disfunción ventricular severa (FE 29%) y un evento de fibrilación auricular de alta respuesta. En esta instancia presentaba un laboratorio con reactantes de fase aguda y ECA normales.

CONCLUSIONES: Se presenta este caso por ser infrecuente, en la sarcoidosis, el compromiso cardíaco inicial que se detecta clínicamente solo en el 5% de los pacientes, ya sea en forma de arritmias, insuficiencia cardíaca o muerte súbita. Nuestra paciente persiste sintomática pese al tratamiento instaurado (AZA, ADA y MPD). Se consultó bibliografía actualizada en búsqueda de evidencia sobre nuevas terapéuticas, sin encontrar aval para el uso de moléculas diferentes a los antiTNF. A partir del análisis del caso y la literatura, concluimos en que la determinación de la ECA no es imprescindible para el diagnóstico y que sus valores no se correlacionan necesariamente con la actividad de la enfermedad.

ENFERMEDAD DE CHAGAS EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDEA: PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Ramiro Adrián GÓMEZ, Claudia Peón, Hugo Miranda, Alejandro Benítez, María Julieta Gamba

HOSPITAL NACIONAL ALEJANDRO POSADAS

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Chagas, causada por *T. cruzi*, afecta alrededor 1.5 millones de personas en Argentina, con una prevalencia del 3%. La enfermedad presenta una fase aguda, una fase indeterminada y puede pasar a la fase crónica sintomática tras varios años en el 20-30% de los pacientes, con afectación cardíaca, digestiva o neurológica. Su coexistencia con enfermedades inmunomediadas, que requiera del uso de inmunosupresores, podría alterar la evolución natural de la enfermedad y existen reportes de reactivación bajo terapia biológica. Trabajos previos muestran una prevalencia similar a la de la población general en pacientes con patología reumática y alrededor de 4% de reactivación bajo tratamiento inmunosupresor.

OBJETIVOS: Presentar una serie de casos de pacientes con artritis reumatoidea y enfermedad de Chagas.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio transversal. Se evaluaron las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de artritis reumatoidea (AR) en seguimiento en nuestro Servicio. Aquellos con serología positiva para Chagas por ≥ 2 determinaciones se consideraron infectados. Se evaluaron datos demográficos, índice de comorbilidad de Charlson, frecuencia de residencia o visita frecuente a zona de alta endemicidad, modo de transmisión, tratamientos al momento de la última consulta, relación entre el diagnóstico de Chagas y de AR, frecuencia de diagnóstico en *screening* serológico por Reumatología, frecuencia de chagas agudo, de reactivación sintomática, de realización de *screening* periódico de parasitemia y de complicaciones crónicas. Se realizó estadística descriptiva. Las variables continuas se expresaron mediante medida de tendencia central y dispersión, y las categóricas mediante porcentaje.

RESULTADOS: Se revisaron historias de 671 pacientes con AR. Se contó con serologías de Chagas en 428 (63.8%), detectándose 19 pacientes infectados (4.44%). En esta serie, 68.5% fueron femeninos, mediana edad 61 años (RIC 55-69), mediana seguimiento 5 años (RIC 1-6), mediana evolución AR 10 años (RIC 6-14) y mediana evolución Chagas 3 años (RIC 1-22) (sin dato en 4 pacientes). Mediana Charlson 3 (RIC 2-4). Todos fueron residentes o visitantes frecuentes a zonas de alta endemicidad. La transmisión se asumió vectorial en todos los casos excepto uno, que se consideró vertical. En la última consulta, recibían prednisona 68.4% con mediana 5 mg/día (RIC 5-10); 84.2% recibían DMARs clásicos (78.9% metotrexato, dosis mediana 15 mg, RIC 15-20 mg), 10.5% combinados, y 26.3% (n=5) recibían DMARs biológicos o sintéticos dirigidos: 2 tofacitinib, 1 etanercept, 1 certolizumab y 1 abatacept. El 58% fueron diagnosticados de Chagas luego del diagnóstico de AR y el 42% antes; diagnóstico realizado por Reumatología durante *screening* serológico en 36.8% (n=7). Ningún paciente presentó Chagas agudo durante el seguimiento y tampoco se detectaron reactivaciones sintomáticas. En ningún caso se realizó PCR o *strout* para detección de parasitemia durante el seguimiento. Un solo paciente recibió tratamiento antiparasitario específico, pero previo al diagnóstico de AR. Detectamos complicaciones crónicas en 31.6% (n=6), 5 pacientes presentaron compromiso cardíaco y el restante digestivo (Tabla). No se presentaron muertes.

Tabla: Pacientes con AR y complicaciones crónicas por enfermedad de Chagas.

Paciente	Sexo	Edad (años)	Seguimiento (años)	Evolución AR (años)	Evolución de Chagas (años)	Comparaciones crónicas	Tratamiento convencional	Tratamiento avanzado
1	F	82	6	21	Desconocido	Arritmia nodo sinusal con colocación de marcapaso	Prednisona	Tofacitinib 5 mg/12 hs
10	F	69	2	12	68	BCRD + HAI	Prednisona 5 g/día, metotrexato 15 mg/semana	-
13	F	57	5	6	27	Cardiomegalia, arritmia sintomática	Metotrexato 15 mg/semana	Cetrolizumab pegol 200 mg/2 semanas
15	F	66	1	1	64	Fibrilación auricular + EV	Prednisona 5 mg/día, metotrexato 15 mg/semana	-
16	M	46	0	9	Desconocido	Disfragia	-	-
17	F	62	1	1	Desconocido	ICC (miocardiopatía)	Prednisona 5 mg/día, metotrexato 15 mg/semana	-

AR: artritis; F: femenino; M masculino; BCRD: bloqueo completo rama derecha; HAI hemibloqueo anterior izquierdo; EV: extrasístolia ventricular; Icc: insuficiencia cardíaca congestiva.

CONCLUSIONES: La frecuencia de Chagas entre nuestros pacientes con AR fue de 4.4%, similar a lo reportado por Ringer et al. Resaltamos la importancia del cribado para su detección, ya que casi 1/3 fue diagnosticado durante la evaluación por nuestro Servicio. Si bien existen recomendaciones SAR/SADI para la pesquisa de reactivación parasitológica mediante métodos directos o PCR, la logística de dicha práctica suele ser compleja. Ringer et al. mostraron una frecuencia de reactivación parasitológica de 11% a lo largo de 2 años de seguimiento, pero sintomáticas en solo 1/3 de ellas (4% del total de pacientes). En nuestra población, a ningún paciente se le realizó dicha pesquisa, pero no se detectaron reactivaciones sintomáticas durante el seguimiento. Encontramos una frecuencia de complicaciones crónicas similares a la reportada en la literatura clásica, por lo cual al menos a primera vista parecería que no existe una mayor afectación en estos pacientes. Esta frecuencia de complicaciones crónicas casi duplica la reportada por Ringer et al. (14%). Consideramos necesario realizar trabajos multicéntricos a mayor escala para aclarar la evolución del Chagas en este grupo de pacientes.

TRATAMIENTO DE LA MASTITIS GRANULOMATOSA: EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN UN HOSPITAL PÚBLICO DE CABA

Eliana Soledad BLANCO, Gustavo Fernández, Ingrid Sehringer, Mariela Fernández, Augusto Martín Riopedre, Maura Martínez, Rafael Carbonell, María Celina de la Vega, Darío Oscar Mata

HOSPITAL COSME ARGERICH

INTRODUCCIÓN: La mastitis granulomatosa idiopática (MGI) es una enfermedad inflamatoria, benigna e infrecuente con una alta tasa de recidiva (38%), con manifestaciones clínicas y de imágenes que pueden simular un carcinoma de mama. Su etiología es desconocida, aunque se postula que sería el resultado de una respuesta autoinmune localizada por extravasación de materiales proteico-lipídico retenido en los ductos mamarios. No se han identificado en forma categórica microorganismos responsables de esta entidad, así como tampoco una asociación con alteraciones del sistema inmunológico, aunque se ha relacionado al *Corynebacterium* (C) como agente etiológico de la MGI. El diagnóstico definitivo se basa en los resultados histopatológicos y requiere la exclusión de patología infecciosa. En relación a su tratamiento, se utilizan glucocorticoides (GC), DMARDS, antibioticoterapia y/o tratamiento quirúrgico.

OBJETIVOS: Describir los distintos abordajes terapéuticos y sus resultados a lo largo de 5 años de seguimiento de pacientes con diagnóstico de MGI de nuestra población.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo. Se analizaron las historias clínicas de la base de datos del Servicio de Reumatología, desde abril de 2017 a julio de 2022, de pacientes con diagnóstico de MGI.

RESULTADOS: Se incluyeron 42 pacientes de sexo femenino con edad al diagnóstico de entre 22 y 57 años con una mediana de edad de 39 años. Se realizó cultivo de materiales obtenido por punción de abscesos o del tejido obtenido de biopsias en 33 pacientes, 18 presentaron cultivos positivos (54.55%), de los cuales 4 fueron positivos para *C. Amycolatum* (22.22%), 4 para *C. Kroppenstedtii* (22.22%), 3 para *Corynebacterium spp.* (16.67%), 2 para *Staphylococcus (S) Epidermidis* (11.11%), 1 para *C. Minutissimm* (5.56%), 1 para *C. Jeikeium* (5.56%), 1 para *Proteus Mirabilis* (5.56%) 1 para *S. Lugdunensis* (5.56%) y 1 para *S. Coagulasa* negativo asociado a *E. Coli* (5.56%). Los 15 cultivos restantes fueron negativos (45.45%). Realizaron tratamiento antibiótico 37 de las pacientes (88.1%); 20 pacientes requirieron drenaje quirúrgico (47.62%). De las 38 pacientes que iniciaron tratamiento inmunosupresor, 26 recibieron metotrexato (MTX) asociado a GC (68.42%), 3 pacientes utilizaron solo MTX (7.89%), 1 solo azatioprina (2.63%) y 8 pacientes recibieron tratamiento en monoterapia con GC (21.05%). Al inicio de la enfermedad, 15 pacientes fueron sometidas a tratamiento quirúrgico (tumorectomía). Posteriormente, 14 pacientes debieron realizar tratamiento inmunosupresor por recidiva local de la enfermedad (93.3%) y 1 paciente se mantuvo libre de enfermedad (6.67%). En nuestra población, se evaluó la respuesta al tratamiento farmacológico y de las 30 pacientes que completaron 6 meses de seguimiento, se observó remisión en 13 (43.33%), recidiva en 2 (6.67%) y persistencia en 15 (50%). Luego de 12 meses de tratamiento farmacológico, se observó que, de las 28 pacientes evaluadas, 18 se encontraban en remisión (64.29%), 1 paciente tenía recidiva (3.57%) y en 10 pacientes se observaba persistencia de la enfermedad (32.14%). A los 2 años de tratamiento, se evaluaron 14 pacientes, de las cuales 13 se encontraban en remisión (92.86%), mientras en 1 paciente se observaba persistencia ecográfica (7.14%). A los 3 años de seguimiento, se evaluaron 9 pacientes, de las cuales el 100% se encontraban en remisión. Seis pacientes completaron 4 años de seguimiento, estando el 100% de las pacientes en remisión, sin tratamiento actual. Luego 5 años, las 2 pacientes (100%) están en remisión sin tratamiento. En el resto de las pacientes que no logró cumplir 6 meses de tratamiento, se evidenció buena respuesta, por lo que continúan con igual tratamiento o con dosis de metoprednisona en descenso.

CONCLUSIONES: Dado que las conductas implementadas difieren según los equipos tratantes, al día de la fecha no existe un algoritmo de tratamiento ideal, condicionando las tasas de respuesta y de remisión. La terapia inmunosupresora con GC y MTX asociados a antibioticoterapia prolongada promete la resolución total de las manifestaciones clínicas, evitando el tratamiento quirúrgico agresivo y disminuyendo la tasa de recidiva. En nuestra población, el uso de MTX demostró una mejoría sustancial en el corto plazo y se asoció a resolución total a largo plazo, por lo que es relevante conocer esta entidad y sus opciones de tratamiento.

EL SECRETO QUE REVELAN LOS OJOS: COMPROMISO OCULAR NO INFECCIOSO Y ENFERMEDADES SISTÉMICAS INFRECIENTES

María Eugenia CORREA LEMOS BÁRBARO, Jesica Gallo, Alberto Ortiz, Noelia Paira, Sergio Paira

HOSPITAL JOSÉ MARÍA CULLEN

INTRODUCCIÓN: Todos los reumatólogos conocemos las enfermedades del tejido conectivo (ETC) que afectan al globo ocular. Debemos tener en cuenta otras afecciones menos comunes que pueden llegar a la consulta, como la sarcoidosis en la cual la uveítis puede ser la manifestación inicial comprometiendo comúnmente la cámara anterior e intermedia, y que pueden preceder a los signos sistémicos en un 30% según la serie de Rothova et al. También tener en cuenta las patologías neoplásicas afectando más comúnmente a la coroides sin otro síntoma sistémico. Shields et al. encontraron, en el análisis de 520 ojos con metástasis uveal, que el sitio primario más común era el cáncer de mama (68 %) en mujeres y el cáncer de pulmón (40%) en hombres.

OBJETIVOS: Descripción de 3 casos clínicos con síntomas oftalmológicos como presentación de enfermedades sistémicas no infecciosas ni ETC clásicas para tener sospecha inmediata de estas.

CONCLUSIONES: Se presentaron 3 pacientes con hallazgos oftalmológicos al inicio con dolor retroocular, disminución de agudeza visual, diplopía y uno de ellos refirió miodesopsias, sin otro compromiso sistémico; dos pacientes con metástasis de órbita de tumor primario de pulmón y mama, y otra paciente con diagnóstico final de sarcoidosis confirmada posteriormente con biopsia de ganglio. Hallazgos como engrosamiento de la pared posterior o "lumpy-bumpy surface" en estudios de imágenes fueron característicos de metástasis uveal. En cuanto a sarcoidosis, los infiltrados en "snow balls" y lesiones en sacabocado en el fondo de ojo fueron características que orientaron al diagnóstico.

COMPROMISO AÓRTICO Y/O SUS RAMAS ESPECIALMENTE EN ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER Y ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4, Y COMPARACIÓN CON OTRAS ENTIDADES REUMATOLÓGICAS

María Eugenia CORREA LEMOS BÁRBARO, Luisina Zunino, Roberto Sánchez, Alberto Ortiz, Jesica Gallo, Sergio Paira

HOSPITAL JOSÉ MARÍA CULLEN

INTRODUCCIÓN: Ante un paciente con compromiso de aorta frecuentemente se piensa en vasculitis como arteritis de células gigantes (ACG), la arteritis de Takayasu (AT); en menor frecuencia, la artritis reumatoide, la espondilitis anquilosante y la enfermedad de Behçet, la enfermedad de Cogan, lupus eritematoso sistémico (LES), sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa o síndrome antifosfolípido. Pocas veces se tienen en cuenta en los diagnósticos diferenciales entidades como enfermedad de Erdheim-Chester (EEC), una rara histiocitosis de células no Langerhans, y la enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4), las cuales deben incluirse como diagnósticos diferenciales, sobre todo en la población masculina y edad avanzada.

OBJETIVOS: Descripción del compromiso aórtico y/o de sus ramas en tres pacientes con EEC y 2 con ER-IgG4 y sus diagnósticos diferenciales con vasculitis de grandes vasos (ACG- AT) (Tabla).

Patología	ACG	AT	AT	ER-IgG4	ER-IgG4	Enf. de Erdheim Chester	Enf. de Erdheim Chester	Enf. de Erdheim Chester
Pacientes	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Masculino	Masculino	Femenino	Masculino	Masculino
Edad	55 años	36 años	47 años	68 años	47 años	52 años	44 años	41 años
Sitio afectado	Aorta torácica Arteria temporal	Aorta torácica y abdominal Arteria pulmonar	Aorta abdominal	Aorta abdominal infrarrenal	Aneurisma de aorta torácica	Aorta abdominal infrarrenal	Aorta abdominal	Arterias coronarias
Histología de la pared del vaso	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
Periaortitis	No	No	No	Sí: aorta abdominal infrarrenal y arteria iliaca	No	Sí	No	No
Aneurisma	Sí	No	No	No	Sí	No	Sí	No
Estenosis	No	Sí	Sí	No	No	Sí	No	No

CONCLUSIONES: El compromiso de la aorta y sus ramas entre los pacientes descriptos se presentó en dos con ER-IgG4, uno como periaortitis, otro con aneurisma de aorta, y en los pacientes con EEC con engrosamiento aorta abdominal y periaortitis en dos pacientes, compromiso de arterias coronarias en otro, manifestándose con síntomas determinados por el segmento de la aorta afectado. El compromiso aórtico ER-IgG4 va más allá de la periaortitis de la aorta abdominal infrarrenal. Se han documentado lesiones del arco ascendente o alrededor de las arterias mesentéricas superior e inferior y la esplénica, así también la presencia de aortitis con compromiso de la adventicia pudiendo progresar a aneurisma o disección. Las manifestaciones cardiovasculares se presentan en un 75% de los pacientes con diagnóstico de EEC y con escasas manifestaciones clínicas. La afección cardíaca es de mal pronóstico y puede provocar la muerte en 31% de los casos. Estas entidades tienen predilección por el sexo masculino y los mayores de 60 años, a diferencia de las etiologías reumatológicas ya conocidas que cursan con aortitis o compromiso de ramas principales.

PRESENTACIÓN INUSUAL DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Lucía DEGIOANNI, Florencia Bordón, Camila Lizarraga, Elisa Novatti, Diego Baenas, Cecilia Álvarez, Alejandro Alvarellos, Francisco Caeiro, Verónica Saurit

HOSPITAL PRIVADO DE CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: La arteritis de células gigantes (ACG) es la forma más prevalente de vasculitis inflamatoria sistémica en mayores de 50 años. Sus principales manifestaciones clínicas incluyen: cefalea, claudicación mandibular y trastornos oftalmológicos como *amaurosis fugax*. Dentro de los síntomas atípicos encontramos la diplopía, la cual suele ser transitoria, y la disfagia de la que solo hallamos unos pocos reportes de casos en la bibliografía. A continuación, presentamos el caso de una paciente con ACG que debutó con diplopía y disfagia.

CASO: Mujer de 80 años, con antecedentes de hipotiroidismo e hipertensión arterial. Ocho meses previos a la consulta comienza con cefalea fronto-temporal y parestesias en pabellones auriculares y mandíbula que cedieron sin tratamiento luego de una semana, por lo cual no consultó. A los días, la paciente presentó diplopía transitoria. En ese momento, fue valorada por Oftalmología y Neurología que realizaron estudios donde no se evidenció ninguna causa específica. Posteriormente comienza con disfagia a predominio de sólidos, no dolorosa y la cual también resolvió sin intervenciones. Al momento de la consulta con el Servicio de Reumatología, la paciente refería debilidad muscular proximal de 1 mes de evolución asociada a pérdida de peso y alopecia difusa. Al examen físico, se objetivaba limitación para levantarse de la silla y en la movilidad activa de hombros y caderas. Los pulsos temporales eran simétricos. El laboratorio mostraba VSG 70 mm/hs, PCR 85 mg/dl, TSH 3.68 uU/ml, CPK 17 U/L, proteinograma por electroforesis normal. Teniendo en cuenta sus síntomas iniciales y la progresión, se pensó en la posibilidad de un síndrome paraneoplásico de un tumor oculto o una enfermedad neurológica tipo miasteniforme. Fue evaluada por el Servicio de Neurología y se realizaron múltiples estudios como electromiograma, TAC toracoabdominal y RMN cerebral que no mostraron alteraciones relevantes. Se solicitó un ecodoppler de arterias temporales que objetivó una diferencia de velocidades de pulso, con disminución del mismo en el lado derecho. Se decidió realizar una biopsia de la arteria temporal derecha la cual fue compatible con arteritis de células gigantes. La paciente recibió tratamiento con prednisona y metotrexato, con evolución clínica y laboratorio favorable.

CONCLUSIONES: El inicio de una ACG con diplopía transitoria y disfagia es poco frecuente. Siempre debemos considerar primero otros diagnósticos diferenciales como neoplasias o enfermedades neurológicas en pacientes que además presenten pérdida de peso, debilidad proximal y reactivos de fase aguda elevados. En este caso los resultados del ecodoppler de arterias temporales, sin otros hallazgos positivos en los demás estudios, fue lo que llevó a solicitar la biopsia la cual permitió realizar el diagnóstico.

1912

ESCLERITIS ANTERIOR NODULAR REFRACTARIA EN UN PACIENTE CON ARTRITIS PSORIÁSICA

Marina Soledad DALPIAZ¹, Bárbara Cristina Pérez Cepas¹, Nicolás Lloves Schenone¹, María Inés del Rosario Morón¹, Maricel Nancy Della Maggiora¹, Marisel Vanesa Bejarano², Macarena Biga¹

¹HOSPITAL CHURRUC -VISCA, ²HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA

INTRODUCCIÓN: El término escleritis incluye un amplio espectro de entidades clínicas caracterizadas por inflamación de la esclera con grado de severidad variable, pudiendo amenazar la agudeza visual y la integridad anatómica del globo ocular. Puede ser idiopática, secundaria a infección local o sistémica, o a enfermedades inmunomediadas, este último caso con implicancia pronóstica y terapéutica.

OBJETIVOS: Se presenta el caso clínico de un paciente con artritis psoriásica (APs) con escleritis anterior nodular refractaria.

CASO: Paciente de sexo masculino de 48 años con antecedentes de psoriasis en placas, HTA, obesidad, dislipidemia, diabetes tipo II, síndrome de Guillain Barré, derivado por Oftalmología para estudio por antecedente de escleritis nodular anterior a repetición. Al interrogatorio refiere episodios de ojo rojo bilateral alternante asociados a dolor y lagrimeo, así como también dolor y tumefacción de pequeñas articulaciones de las manos asociadas a rigidez matinal mayor a 1 hora de duración. Sin lumbalgia inflamatoria, tumefacción difusa en dedos, ni dolor de entesis actual ni pasadas. Al examen físico, oligoartritis asimétrica de interfalángicas distales y metacarpofalángicas de mano izquierda, lesiones de psoriasis en placa en cuero cabelludo, retroauricular bilateral y cara anterior de piernas, distrofia ungueal e inyección conjuntival en ojo derecho. Las maniobras sacroilíacas fueron negativas, sin dactilitis ni entesitis. En el laboratorio, VSG 27 mm/h, PCR 0.71 mg/dl (VN < 0.5), HLA-B27, FAN, FR, Ac anti-CCP, anti-MPO y anti-PR3 negativos, C3 y C4 normales. Rx de manos, columna total y de pelvis, sin daño radiográfico. Reúne criterios CASPAR para APs y criterios ASAS para espondiloartritis periférica. Se inicia tratamiento con metotrexato (MTX) 15 mg/semanal y ácido fólico 5 mg/semanal vía oral. A los 45 días muestra mejoría cutánea y articular, pero recurre la escleritis en el mismo ojo. Oftalmología reinicia el tratamiento tópico con prednisolona y fenilefrina, y AINEs vía oral, y sugiere optimizar el tratamiento inmunosupresor. Se aumenta MTX a 25 mg/semanal vía subcutánea, sin embargo, al mes manifiesta escleritis en el otro ojo. En contexto de una escleritis refractaria a tratamiento con MTX y dados los antecedentes del paciente, se opta por tofacitinib para escalar en la inmunosupresión.

RESULTADOS: La escleritis es rara pero potencialmente severa. Se clasifica en anterior (nodular, difusa o necrotizante) y posterior, con importante valor diagnóstico y pronóstico. En un 20-50% de los casos se asocia a una enfermedad sistémica, principalmente autoinmune. La escleritis anterior no necrotizante no infecciosa es la forma más común, y es el caso de nuestro paciente. Aunque la enfermedad reumatológica asociada con mayor frecuencia es la artritis reumatoidea, entre las otras asociaciones descritas se incluyen a las espondiloartritis seronegativas. El tratamiento sistémico de este tipo de escleritis consiste en AINEs, corticoides e inmunosupresores (IS), en orden secuencial ante la falla a la terapia previa. Entre los IS se prefiere MTX, y como alternativas azatioprina, sulfasalazina, micofenolato, clorambucilo, ciclosporina o tacrolimus. En casos agresivos y refractarios tienen lugar los biológicos y pequeñas moléculas dirigidas, con resultados prometedores en anti-TNF, inhibidores de IL-1 e IL6 y anti-CD20, y reportes de casos con abatacept, ustekinumab y tofacitinib. En las escleritis por enfermedad reumatológica se optará por un agente que intensifique el tratamiento inmunosupresor de dicha patología. La evidencia sobre el tratamiento es escasa y comprende escasos estudios prospectivos, serie de casos retrospectivos y reportes de casos aislados.

CONCLUSIONES: Se presenta este caso clínico debido a la inusual asociación observada en este paciente. No se encontró otro caso reportado de un paciente con APs y escleritis refractaria tratado con tofacitinib. Los pacientes con escleritis bilateral o por enfermedad sistémica tienen más probabilidad de requerir IS más agresivos, como en este caso. A la hora de optimizar el tratamiento se prefirió evitar los corticoides sistémicos por su patología cutánea de base, y escalar a un anti-JAK por su efectividad para el dominio cutáneo y articular, y su perfil de seguridad. Se remarca la importancia del manejo interdisciplinario en pacientes con escleritis para un diagnóstico y tratamiento tempranos evitando complicaciones irreversibles.

1921

NEURO-BEHÇET. A PROPÓSITO DE UN CASO

Jaime VILLAFÁNE, Andrea Gómez, Geofredo Earsman, Damián Duarte

HOSPITAL BRITÁNICO

INTRODUCCIÓN: El neuro-Behçet puede ser una complicación grave del síndrome de Behçet con riesgo de discapacidad severa. Existen dos categorías clínicas: neuro-Behçet no parenquimatoso y parenquimatoso. En este último se reconoce la forma aguda y la crónica progresiva basándose en el fenotipo clínico y la respuesta al tratamiento. El tipo agudo se asocia a fiebre y meningitis aséptica, responde a esteroides y suele ser autolimitado. El crónico progresivo presenta cambios de comportamiento, confusión y ataxia cerebelosa progresiva, escasa respuesta a esteroides e inmunosupresores, con cierta evidencia de menor progresión con metotrexato y colchicina. Las Guías EULAR 2018 no realizan recomendaciones específicas sobre la forma crónica progresiva. Las recomendaciones del Comité Nacional Japonés de Investigación de neuro-Behçet de 2020 diferencian ambas formas clínicas basándose en la medición de IL6 en LCR y en imágenes de RM de encéfalo. Establecen agregar colchicina al tratamiento con esteroides en la forma aguda para evitar recidivas, y metotrexato en la forma crónica progresiva junto al tratamiento *standard* de esteroides. En casos refractarios sugieren el uso de infliximab siendo otras alternativas metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina, micofenolato y tocilizumab.

CASO: Varón de 39 años con diagnóstico de enfermedad de Behçet B51+ de 10 años de evolución con úlceras orales y genitales recurrentes, lesiones acneiformes, pápulas y uveítis. Inició tratamiento con colchicina y meprednisona 80 mg/día con mejoría parcial de los síntomas. A los 2 años presentó recidiva de su cuadro, por lo cual se indicó adalimumab 40 mg SC. En 2021 agregó confusión, inestabilidad en la marcha, cefalea, náuseas, vómitos y fiebre. Examen físico: marcha con lateralización, Romberg (+), Babinski (+) bilateral. Rankin: 3 Laboratorio: FAN, ANCA C y P, FR: (-), C3 108, C4 27, ERS: 24, PCR 1.3. LCR: incoloro, GB 46 (M 95%), Glu 41 mg/dL, Prot 1.03 g/L. Panel viral-bacteriológico: (-), BOC (-). Se interpretó como meningoencefalitis aséptica. RM cerebral: hiperintensidad en T2/FLAIR en vías piramidales a predominio derecho, tálamo y cuerpo caloso. RM columna cervical sin cte: múltiples lesiones hiperintensas en T2/STIR en médula espinal (C2-C3, C4-C5 y C7). Inició pulsos de metilprednisolona

1 g/día por 5 días y ciclofosfamida IV 1 g. Presentó mejoría parcial, continuando con meprednisona VO 60 mg y ciclofosfamida IV mensual. Un mes después reingresó por síndrome cerebeloso, diplopía y deterioro del sensorio. Rankin: 4 Informe de PL similar al previo. TAC de cerebro: normal. RM de cerebro con cte: señal hiperintensa a nivel talámico y cuerpo caloso con realce post-cte parahipocampal. Focos de refuerzo parcheado en mesencéfalo. RM de columna cervical y dorsal con cte: lesiones hiperintensas lineales y puntiformes en T2/STIR en médula espinal (D6-D7) y cono medular. Angio-RM de polígono y cerebro: sin restricción. Por progresión del compromiso de SNC refractario a adalimumab y ciclofosfamida inició 7 pulsos de metilprednisolona 1 g y meprednisona 60 mg/día, con mejoría parcial y se agregó tocilizumab 8 mg/kg/mes y metotrexato 10 mg/semana. A pesar del esquema evolucionó con progresión de síntomas neurológicos: ataxia, bradilalia y deterioro progresivo, clasificando a nuestro paciente como crónico progresivo con reagudizaciones.

CONCLUSIONES: El neuro-Behçet presenta una frecuencia aproximada de 9% (rango 3-30 %) dependiendo de los reportes. Presenta una tasa de mortalidad del 35% y discapacidad de 65%, por lo cual es importante su diagnóstico y tratamiento temprano. La forma aguda responde a esteroides, pero presenta recurrencias hasta en el 40% de los casos, disminuyendo estas con el uso de colchicina. La forma crónica progresiva genera atrofia del tronco encefálico y cerebelo, y es de difícil manejo. Se asocia a elevación persistente de IL-6 en LCR como marcador de actividad. Es importante su reconocimiento por el mal pronóstico que conlleva. La evidencia basada en estudios abiertos no controlados, retrospectivos y opinión de expertos apoya el uso de colchicina y metotrexato en estos casos sumado a corticoides y otros inmunosupresores (anti-TNF, anti IL-6). Dada la baja prevalencia de la enfermedad y su heterogeneidad, se requieren ERC que aporten mayor evidencia.

1928

ISQUEMIA ARTERIAL AGUDA DE MIEMBRO SUPERIOR EN PACIENTE CON ESCLEROSIS SISTÉMICA MUY TEMPRANA

Priscila Leilen SERRAVALLE, Nadia Benzaquen, Gabriela Bortolotto, Julia Riera

SANATORIO DIAGNÓSTICO, CENTRO ONCOLÓGICO J.B ITURRASPE

INTRODUCCIÓN: La esclerosis sistémica o esclerodermia es una enfermedad inmune, heterogénea, crónica, de origen desconocido. El diagnóstico es sencillo en estadios avanzados, cuando el compromiso cutáneo y visceral están presentes, mientras que el daño vascular y la fibrosis comienzan antes. La importancia de un diagnóstico temprano radica en la oportunidad de frenar la progresión de la enfermedad y mejorar el pronóstico.

OBJETIVOS: Describimos el caso clínico de una mujer joven con historia de fenómeno de Raynaud que presenta isquemia arterial aguda de miembro superior derecho. Se detectaron anticuerpos positivos para esclerosis sistémica, sin hallazgos patológicos en la capilaroscopia.

CASO: Paciente femenina de 42 años de edad, tabaquista de jerarquía y antecedente de cirugía bariátrica de manga gástrica. Refiere fenómeno de Raynaud de varios años de evolución. Consulta por cuadro clínico de 20 días de evolución caracterizado por úlcera en tercer dedo de mano derecha, agregando en los últimos 7 días palidez cutánea. Examen físico: palidez en mano derecha, pulso radial presente, cubital ausente. Lesión ulcerada de 3 mm en tercer dedo, sin signos de infección. Exámenes complementarios: Ecodoppler arterial de miembro superior: oclusión de arteria cubital. Se decide internación urgente. Se solicita arteriografía de miembro superior derecho visualizándose oclusión de arteria cubital derecha en su origen. Se diagnostica isquemia arterial aguda de miembro superior derecho, se comienza anticoagulación con heparina sódica a dosis terapéuticas, la cual se suspende luego de 5 días por reperfusión. Se otorga alta hospitalaria con nifedipina 30 mg/día, con control ambulatorio. La paciente presenta buena repuesta clínica al tratamiento vasodilatador. Se reciben resultados de anticuerpos: FAN 1/1280 patrón centromérico, Ac anti-centrómero 1/280, factor reumatoide negativo, ANCA negativo, complemento normal. Se solicita ecocardiograma doppler: VI no dilatado, FEY 64%, FSVI conservada. AI normal. Insuficiencia tricuspídea leve. PSAP 30 mmHG. Diagnóstico: isquemia arterial aguda de miembro superior derecho.

RESULTADOS: La paciente cumple criterios de clasificación para esclerosis sistémica muy temprana.

CONCLUSIONES: Uno de los objetivos de la clasificación de esclerosis sistémica establecida por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR), publicado en 2013, es identificar formas tempranas de la enfermedad. El concepto de preesclerodermia y esclerodermia temprana ha cambiado en años recientes. Se sabe que la presencia de anticuerpos antinucleares puede preceder en años a las manifestaciones clínicas. Los pacientes con esclerodermia temprana pueden permanecer bajo esta forma o evolucionar a esclerosis sistémica definitiva. La importancia de un diagnóstico precoz radica en la posibilidad de anticipar las complicaciones con una estrecha vigilancia. El período entre la identificación de manifestaciones iniciales al desarrollo irreversible de daño de órgano constituye una "ventana de oportunidad". La intención de incluir pacientes en etapas tempranas ha llevado a la definición de esclerosis sistémica muy temprana caracterizada por la existencia del fenómeno de Raynaud y la presencia de un patrón capilaroscópico de esclerodermia y/o autoanticuerpos específicos. En la bibliografía internacional consultada no encontramos casos de esclerodermia temprana con complicaciones isquémicas como el aquí presentado.

1933

GOTA TOFÁCEA CRÓNICA EN ADULTOS JÓVENES

Maura MARTÍNEZ, Rafael Carbonell, Cecilia Garbarino, Hernán Molina, Griselda Redondo, María de la Vega, Osvaldo Messina, Martín Riopedre, Darío Mata

HOSPITAL GRAL. DE AGUDOS DR. COSME ARGERICH

INTRODUCCIÓN: La gota es consecuencia de un trastorno del metabolismo de las purinas y se caracteriza por hiperuricemia con depósitos de urato monosódico en tejidos articulares y extraarticulares, además de producir enfermedad cardiovascular por lesión endotelial y acción de la enzima xantina oxidasa. Se presenta más frecuentemente en pacientes entre la cuarta y sexta década de la vida, y la evolución hasta gota tofácea crónica suele desarrollarse en los siguientes 10 años. Sin embargo, existen presentaciones en personas jóvenes, en las cuales su etiología se asocia a defectos enzimáticos hereditarios específicos.

OBJETIVOS: Describir 2 casos clínicos de gota tofácea crónica de inicio temprano y rápidamente progresiva.

CASO 1: Paciente masculino de 36 años, obeso grado I, con diagnóstico de gota desde los 30 años, con múltiples episodios inflamatorios monoarticular, y posteriormente poliarticular, con niveles de ácido úrico 15 mg/dl, uricosuria de 810 mg en 24 hs, realizó tratamiento con allopurinol, el cual suspendió refiriendo rash cutáneo y episodios de gota (no realizó profilaxis con colchicina), evoluciona con múltiples tofos en manos, codos, pies y rodilla derecha, esta última derivó en un reemplazo articular. Por reiterados episodios de inflamación aguda recibe tratamiento con canakinumab trimestral. Se progresó tratamiento con febusostat, sin respuesta clínica, no se encuentra dato de niveles de ácido úrico en ese momento. Se decide agregar allopurinol y colchicina profiláctica, sin presencia de efectos adversos ni episodios de inflamación aguda hasta el momento.

CASO 2: Paciente masculino de 40 años, hipertenso, obeso, insuficiencia cardíaca con FEV del 30%, inicia a los 18 años con múltiples ataques de gota monoarticular, a los cuales no les da relevancia ni realiza tratamiento. A los 32 años, por seminoma testicular, recibe tratamiento quimioterápico, reagudizando episodios de artritis, con niveles de ácido úrico de 8.54 mg/dl, uricosuria de 289 mg en 24 hs, recibió tratamiento 600 mg de allopurinol y 80 mg de febuxostat (se desconoce niveles de ácido úrico control), evolucionando en el tiempo con múltiples tofos que comprometen manos, codos, pies y rodillas. Se reinicia tratamiento con allopurinol y colchicina como profilaxis, y se evalúa progresión de escala terapéutica.

CONCLUSIONES: La gota tofácea crónica suele afectar a 3 de cada 1000 personas, con variación étnica y regional, cerca del 95% de las cuales son hombres y raramente se presenta antes de los 30 años. Cuando se presenta en este grupo etario, pueden corresponder a dos situaciones particulares inusuales: una enzimopatía, como un déficit parcial de hipoxantina guanina fosforribosil transferasa (HGPRT), transmitido por el cromosoma X que solo afecta a los adolescentes o a los hombres jóvenes, en cuyo caso, se debe realizar un estudio genealógico, o también puede ser causa una nefropatía familiar por uratos, excepcional, con hiperuricemia secundaria a una hipoexcreción de ácido úrico, que afecta por igual a ambos sexos. Ambas patologías se caracterizan por hiperuricemia y gota precoz, en los cuales, además de los tratamientos habituales, habría que considerar el uso de nuevos medicamentos que reducen los niveles de ácido úrico y aquellos que controlan la inflamación. La sospecha de un trastorno primario del metabolismo de las purinas, en los pacientes descritos, es alta, aunque no se pudo confirmar el diagnóstico debido a que las pruebas necesarias no están disponibles en el sistema de salud público y por cuestiones económicas de los pacientes. Las comorbilidades presentes deben tratarse y tenerse en cuenta para el abordaje terapéutico. Entre los fármacos que reducen los niveles de ácido úrico existen dos estrategias terapéuticas: la reducción de la producción de ácido úrico mediante la inhibición de la xantina oxidasa (allopurinol, febuxostat) o mediante una uricasa recombinante pegilada (pegloticasa, rasburicasa), y el incremento de la uricosuria para aumentar la excreción renal de ácido úrico (pobrenecid, lesinurad, benzbromarona). Para el control de la inflamación se encuentran colchicina y los inhibidores de la IL-1, como anakinra, rilonacept y canakinumab.

1937

SÍNDROME DE ACHENBACH: UN DESAFÍO PARA EL REUMATÓLOGO

Rafael MARTÍNEZ, Hernán Molina, Cecilia Garbarino, María de la Vega, Maura Martínez, Martín Riopedre, Darío Mata, Osvaldo Messina

HOSPITAL ARGERICH

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Achenbach consiste en la aparición súbita de una coloración azul-violácea en los dedos de las manos y pies, y raramente en regiones palmares y plantares. Puede asociarse a dolor y parestesias. Se considera una patología infrecuente, poco reportada en la literatura y supone un reto para el reumatólogo, pues suele confundirse con lesiones vasculares, trastornos hematológicos o reumatológicos, haciendo difícil su diagnóstico inicial.

OBJETIVOS: Describir el caso de un hombre joven en quien se diagnosticó síndrome de Achenbach después de descartar patología vascular y reumática. Describir las manifestaciones clínicas, diagnósticos diferenciales y tratamiento.

CASO: Masculino de 53 años sin antecedentes patológicos, con cuadro clínico de cianosis indolente de cuarto dedo de mano derecha, sin trauma previo e inicio súbito, no relacionado con cambios de temperatura o estrés. El examen físico, incluyendo la prueba de Allen, no reveló alteraciones del flujo vascular, analítica descartó enfermedad de tejido conectivo y crioglobulinemias. Capilaroscopia normal. La ecografía Doppler arterial y venosa de miembros superiores no reveló hallazgos patológicos. Los síntomas evolucionaron con resolución espontánea sin intervención farmacológica luego de 3 semanas. Con estos hallazgos y curso clínico, se diagnosticó síndrome de Achenbach.

RESULTADOS: El síndrome de Achenbach es una condición de etiología desconocida. Se ha especulado que implica la presencia de hematomas subcutáneos por estasis venosa con extravasación de sangre a los tejidos de acuerdo a hallazgos arteriográficos que han revelado reducción significativa del flujo de sangre digital. En algunos casos, una reducción en la resistencia capilar se puede observar mediante capilaroscopia. Es más frecuente en mujeres, con edad promedio de 50 años. Los síntomas prodrómicos, como dolor, parestesias y prurito pueden ocurrir de minutos a horas antes del cambio de color. Sin embargo, el sangrado subdérmico por lo general se detiene espontáneamente o después de aplicar presión local, y la coloración generalmente desaparece dentro de 3 a 6 días. Las falanges distales y el lecho ungueal no están involucrados. En general, los síntomas se resuelven sin secuelas permanentes. El diagnóstico se basa estrictamente en las características clínicas ya que los estudios de laboratorio y doppler suelen ser normales. En ocasiones, es necesaria la capilaroscopia, donde pueden observarse alteraciones inespecíficas de la morfología capilar o flujo sanguíneo. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la isquemia aguda de extremidades, la enfermedad de Buerger, fenómeno de Raynaud o la acrocianosis. El tratamiento suele ser de soporte, como el uso de analgésicos o AINES para manejar el dolor y el edema.

CONCLUSIONES: El síndrome de Achenbach tiene un curso benigno y generalmente autolimitado. Una vez orientado el diagnóstico, y descartadas patologías de otra índole, debe explicarse al paciente la evolución natural del trastorno y potenciales recidivas. Aunque hoy en día aún se desconocen con exactitud las situaciones desencadenantes o predisponentes, el uso de analgésicos y antiinflamatorios puede ayudar durante el curso de los síntomas.

1947

LESIÓN DESTRUCTIVA DE LA LÍNEA MEDIA: DILEMA DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Lorena ARIAS, Ana María Berón, Ana Cecilia Battaglia, Carla Muñoz, Gustavo Medina

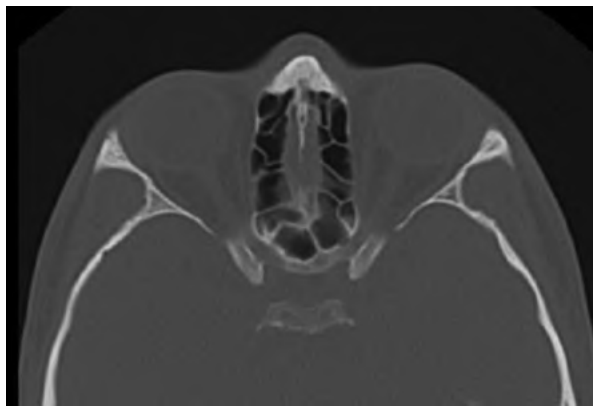
HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: Las lesiones destructivas de la línea media de la vía aérea superior (VAS) presentan un reto diagnóstico por sus múltiples etiologías y su coexistencia puede no ser distinguida empeorando el pronóstico del paciente. Dentro de las causas más frecuentes encontramos: granulomatosis con poliangiitis (GPA), sarcoidosis, linfoma de células NK/T y lesiones por cocaína y enfermedades infecciosas.

OBJETIVOS: Se presenta un caso clínico que resultó un reto diagnóstico en nuestro Servicio.

CASO: Varón de 22 años, con antecedentes de consumo de cocaína y marihuana quien refería odinofagia, otalgia, rinorrea con débito blanquecino y costras nasales de 1 año de evolución. En los últimos 2 meses agrega fiebre, tos con expectoración con estrías sanguinolentas, disfagia y pérdida de peso. Tac mcf: engrosamiento mucoso difuso de cornetes vinculable a rinopatía inflamatoria. Tórax: normal. Recibe en múltiples ocasiones tratamiento antibiótico y betametasona 0.6 mg/día con mejoría parcial. Al mes, agrega perforación en el segmento anterior del septum nasal. Tórax: vidrio esmerilado de ocupación acinar en LSD de características inespecíficas. Se realiza BAL con cultivos negativos. Por progresión del cuadro, se interna. Al examen físico se evidencian: adenopatías submaxilares duras elásticas no dolorosas, tabique nasal perforado con costras nasales, úlceras orales, muguet orofaríngeo. Laboratorio VSG y PCR elevados. Tac mcf y cuello: mayor engrosamiento mucoso en seno maxilar

izquierdo. Desviación del septum nasal. Amplia solución de continuidad en el tabique nasal. Hipertrofia de amígdalas palatinas con irregularidad del contorno de la izquierda. Pared de orofaringe engrosada en forma irregular que se extiende a la vía aerodigestiva superior, incluyendo la epiglotis hasta la región supraglótica, que podría tratarse de una lesión granulomatosa por lo que se sospecha VAA: FAN + 1/640 moteado, crioglobulinas positivas, complemento normal, ENAS, anti-DNA, FR, MPO, PR3, ANCA y serologías virales negativas. Sedimento urinario por nefrología con hemáties 4-6/cpo dismórficos con acantosis >5%, y proteinuria 0.32 g/24 h. Laringoscopia: lesión en empedrado a nivel de epiglotis, corona laríngea, repliegues aritenopiglóticos y aritenoides, y lesiones a nivel de tabique nasal. Biopsia de laringe y paladar. amastigotes, PCR positiva para leishmaniasis, y micológico positivo paracooccidioidomycosis brasiliensis. Inmunomarcación positiva para CD3, CD4, CD56 y granzima. Inmunohistoquímica: proceso linfoproliferativo de células T/NK extranodal. Biopsia de úvula: CMF células NK con fenotipo aberrante, PAMO: megaloblastosis, CMF: células NK fenotípicamente aberrantes. Biopsia renal nefropatía por IgA sin conducta activa por parte de nefrología. Finalmente recibió tratamiento con anfotericina por 14 días, itraconazol y protocolo SMILE para linfoma.



CONCLUSIONES: La vasculitis inducida por cocaína se presentó como una sospecha diagnóstica inicial ya que se caracteriza por una extensa destrucción de estructuras osteocartilaginosas a nivel medio facial y puede asociarse a la presencia de ciertos anticuerpos como ANCA y FAN. Sin embargo, es una complicación infrecuente en consumidores activos. Otro de los diagnósticos diferenciales fue la GPA tanto por la afectación de la VAS asociada al componente granulomatoso informado en la histopatología. El diagnóstico final fue linfoma nasal de células T/NK, neoplasia agresiva, frecuente en sexo masculino y que representa el 1.5% del total de linfomas no Hodgkin. No obstante, el grupo más afectado es el de 40 a 80 años. Por otro lado, la infección por Leishmaniasis, oportunistas en pacientes con HIV y enfermedades malignas, puede llegar a empeorar el pronóstico. La importancia de este caso radica en la gran variedad de diagnósticos diferenciales, algunos superpuestos y el riesgo inherente de un tratamiento inmunosupresor más agresivo. Resultaron necesarios varios métodos como la histopatología, cultivos e inmunohistoquímica (IHQ) para arribar al diagnóstico y tratamiento definitivos. Es por esto que el compromiso de línea media representa un gran desafío para el reumatólogo requiriendo un enfoque multidisciplinario.

1953

DISTONÍA OROMANDIBULAR COMO PRESENTACIÓN DE LES NEUROPSIQUIÁTRICO

Mayra GROSSO DI GIORGIO, Marina García Carrasco, Gustavo Medina, Cecilia Battaglia, León Silvery

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: El lupus neuropsiquiátrico (LESNP) puede afectar el SNC y SNP, y ser la primera manifestación de LES. Su prevalencia oscila entre el 21-95%. El compromiso del SNC puede ser difuso o focal, y los eventos pueden ser únicos o múltiples en relación a la actividad del LES o de forma aislada, y puede asociarse a la presencia de anticuerpos antifosfolípidicos (aPL) y/o anti-P ribosomal. Los mecanismos fisiopatológicos incluyen: acción directa de las citoquinas inflamatorias intratecales, alteración de la barrera hematoencefálica, aterosclerosis acelerada y vasculopatía trombótica. Los trastornos del movimiento presentan una incidencia del 0.6%, siendo el de mayor frecuencia la corea seguida de ataxia, mioclonías, distonías y temblores. Afecta a adultos jóvenes y se asocia con otras disfunciones del tronco encefálico y/o nervios craneales. La resonancia magnética (RM) puede evidenciar lesiones focales en la sustancia blanca periventricular y subcortical de las regiones frontoparietales, siendo normal en el 42% de los casos. El tratamiento consiste en inmunosupresión.

OBJETIVOS: Presentamos un caso de distonía oromandibular como manifestación inicial de LESNP.

CASO: Mujer de 64 años, oriunda de Perú, sin antecedentes patológicos, consultó por poliartalgias simétricas, aditivas de grandes y medianas articulaciones de 6 meses de evolución que cedieron parcialmente con AINES, asociadas a hiporexia y pérdida de peso de 20 kg en 1 año, alopecia, úlceras orales, contracción involuntaria, repetitiva y sostenida de la lengua, con dolor y dificultad en la masticación y fonación. Al examen físico: dolor a la palpación en ambas articulaciones temporomandibulares, dificultad para la apertura bucal, la deglución y el habla y movimientos espásticos linguales, Glasgow 15/15, sin foco motor ni signos meníngeos. Laboratorio: VSG 116 mm/h, Hto 31% Hb 10.2 g/dl, linfopenia (GB 4420 c/mm³, L 17%), hipergammaglobulinemia policlonal con IgG aumentada: 2240 mg/dl; Coombs directa negativa; fan 1/1280 patrón homogéneo, anti-DNA(+), hipocomplementemia (C3:13 mg/dl), factor reumatoide (+) (62 U/ml), anti-Ro/SSA, la/SSB, sm, rnp, anti-ccp, anti P-ribosomal, y ac. antifosfolípidicos negativos. Sedimento urinario inactivo. EMG de miembros superiores e inferiores normal. Ecocardiograma normal. Radiografía de manos: pinzamiento articular en radiocarpianas. EEG: desorganización difusa leve, a predominio de áreas posteriores con regular reactividad y simetría bihemisférica. RM de encéfalo: aislados focos de gliosis en sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, sin evidencia de alteraciones focales en parénquima encefálico. Se inició prednisona 0.5 mg/kg/día, hidroxiquina 200 mg/día y metotrexato 7.5 mg/semanal interpretándose distonía oromandibular secundaria a LES. Evolucionó con mejoría articular persistiendo con distonía. Se agregó zolpidem 20 mg/día evolucionando favorablemente, con negativización de anti-DNA y normalización de complemento.

CONCLUSIONES: Los trastornos del movimiento son manifestaciones neuropsiquiátricas poco frecuentes. Se diferencian dos grupos: los trastornos hipocinéticos como el parkinsonismo, relacionados a anti-GAD y a síntomas neuropsiquiátricos, con afectación del tálamo y/o ganglios de la base, con menor respuesta al tratamiento inmunosupresor, y los trastornos hiperkinéticos: mioclonía, distonía y ataxia, con afectación cerebelosa (2%), con buena respuesta al tratamiento inmunosupresor. También existen casos de LES asociado a SAF con mioclonía y distonía, con afectación cortico-subcortical y buena respuesta al tratamiento anticoagulante, antiagregante e inmunosupresor. Se ha reportado un caso en 2015 de una mujer de 40 años con distonía orofacial asociada a poliartrosis y afectación de ganglios basales, recibió meprednisona 60 mg/día durante 2 meses con resolución clínica y por imagen. La afectación de ganglios de la base es rara en LES. Se describió a partir de una autopsia realizada a una mujer de mediana edad que evidenció microinfartos en putamen y caudado, generando pérdida neuronal y aparición de movimientos coreicos. La decisión terapéutica se basa en el mecanismo patológico involucrado incluyendo anticoagulación e inmunosupresión y en algunos casos una combinación de ellos. La importancia de este caso radica en que las distonías como manifestación inicial de LESNP son infrecuentes y representan un desafío diagnóstico en la práctica habitual.

INFECCIÓN POR *MICOBACTERIUM MARINUM* ASOCIADA AL TRATAMIENTO ANTI-TNF ALFA. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

Alejandro Benítez¹, Graciela BETANCUR², Carolina Herrera³, María Julia Papagno², Jorge Benito Velasco Zamora¹

¹INSTITUTO CER QUILMES, ²HOSPITAL EL CRUCE NÉSTOR KIRCHNER, ³SANATORIO MODELO QUILMES

INTRODUCCIÓN: La familia de citocinas del TNF tienen una importancia clave en la respuesta inmune frente a infecciones intracelulares, activando macrófagos infectados, eliminando aquellos crónicamente infectados, estimulando la producción de nuevos macrófagos en la médula ósea y reclutándolos a los sitios de infección e inflamación. El tratamiento con antagonistas del factor de necrosis tumoral α (aTNF- α) es una terapia de amplia utilización en la actualidad. El evento adverso más frecuente en pacientes en tratamiento aTNF- α son las infecciones (43,56%, IRR: 3,42 63/1000 pac/año (IC 95%: 3,017-3,873), con un claro riesgo de los patógenos intracelulares como las micobacterias. El riesgo de reactivación de *Mycobacterium Tuberculosis* en esta población es el más conocido y estudiado, pero las infecciones por otras micobacterias son menos estudiadas. **OBJETIVOS:** Describir un caso de infección cutánea por *Mycobacterium Marinum* en un paciente en tratamiento con aTNF- α y realizar una revisión de la bibliografía.

CASO: Paciente de sexo masculino de 51 años de edad, navegante, con antecedentes familiares de espondiloartritis axial y exconsumidor de cocaína y marihuana. Diagnóstico de espondiloartritis axial HLA B27 positivo, con compromiso axial y periférico en tratamiento con adalimumab 40 mg cada 15 días SC por falla al tratamiento con AINES+DMAR sintético desde marzo de 2022. Intercurre posterior a traumatismo de mano derecha durante viaje marítimo con lesiones nodulares y eritematosas, indoloras en piel con compromiso de miembros superiores, inferiores y abdomen, asociados a síndrome febril. Curso internación en sala de clínica médica. Se realizó biopsia cutánea con informe de inflamación granulomatosa compatible con BAAR, con desarrollo en cultivo de *mycobacterium marinum* (baciloscopia y cultivo de micobacterias *Mycobacterium Marinum* N° cepa 2175). Inició tratamiento con trimetoprima sulfametoxazol + levofloxacina, claritromicina, meprednisona 40 mg vo por día en seguimiento conjunto con Infectología. Evoluciona con remisión de su espondiloartritis por BASDAI con favorable respuesta a aTNF- α , en tratamiento ATB por infección cutánea sin manifestaciones. Como comorbilidad asociada se constataron de dos fracturas vertebrales en contexto de osteoporosis, infección por candidiasis oral. Laboratorio Hb 13.7, hto 40.6, plaquetas 264.000, glucemia 85, urea 56, creatinina 0.58, TG 136, CT 227, HDL 88, BD 0.11, TGO 20, TGP 48, PT 6.10, TSH 0.79, PT 6.10.

RESULTADOS: *Mycobacterium marinum* es un patógeno oportunista que induce infección en peces de agua dulce y salada. Este patógeno causa granulomas necrosantes. Las infecciones humanas con *Mycobacterium marinum* se han asociado con la exposición de la piel dañada al agua contaminada de las piscinas de peces o al contacto con objetos contaminados con peces infectados. La forma clínica más frecuente es la nodular (60% de los casos), que consiste en una lesión única en el lugar de la inoculación que afecta con mayor frecuencia a las extremidades superiores. Consiste en un nódulo morado e indoloro, susceptible de convertirse en ulceraciones costrosas superficiales con formación de cicatrices. En el 35% de los casos existen lesiones nodulares múltiples, que en general siguen el recorrido de los linfáticos con una disposición lineal a partir del punto de inoculación, que clásicamente se ha denominado patrón esporotricoide o linfocutáneo. Se han descrito también infecciones diseminadas en pacientes con inmunosupresión severa 1. El diagnóstico de laboratorio temprano de *Mycobacterium marinum*, incluida la histopatología, el cultivo y la PCR, es esencial y crítico, ya que la respuesta clínica a los antibióticos requiere meses para lograrse. Nuestro grupo ha encontrado otros 8 casos de infección por *Mycobacterium marinum*, uno de los pacientes en tratamiento con adalimumab y uno bajo tratamiento con golimumab. Tres de los casos presentaban artritis reumatoidea, dos psoriasis, uno enfermedad de Crohn, uno artritis psoriásica y uno espondilitis anquilosante. El paciente tratado con golimumab fue diagnosticado con artritis psoriásica. Se interpreta el caso como un paciente con espondilitis anquilosante HLA b27 (+) con infección diseminada por *Mycobacterium marinum*. **CONCLUSIONES:** La infección por *Mycobacterium marinum* es infrecuente, pero debe considerarse frente a lesiones nodulares en pacientes con inmunocompromiso y tratamiento con aTNF- α .



Imagen: Lesiones nodulares de color morado e indoloras en codos.

RESOLUCIÓN DE HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A ESCLEROSIS SISTÉMICA. RITUXIMAB: ¿CAUSALIDAD O CASUALIDAD?

Anabella RODRÍGUEZ¹, Micaela Cosatti¹, Adrián Lescano², María Josefina Molina², Alejandro Nitsche³, Cecilia Pisoni¹

¹CENTRO DE EDUCACIÓN MÉDICA E INVESTIGACIONES CLÍNICAS "NORBERTO QUIRNO" (CEMIC), ²CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, ³HOSPITAL ALEMÁN

INTRODUCCIÓN: La hipertensión pulmonar (HTP) abarca un grupo de enfermedades que conllevan a fallo ventricular derecho y muerte del paciente. Los pacientes con esclerosis sistémica (ES) pueden desarrollar hipertensión arterial pulmonar (HAP, Grupo 1 de la clasificación de Niza 2018) en un 6-12%, siendo una de las principales causas de mortalidad. Por lo tanto, es imperativo el rastreo sistemático anual de HAP en estos pacientes. El cateterismo cardíaco derecho (CCD) es el estándar de oro para el diagnóstico de HTP y permite clasificar a los pacientes en los diferentes grupos para definir el tratamiento adecuado. Los pacientes se benefician con el uso de drogas específicas para HAP, pero hasta la fecha no existe evidencia del uso combinado con fármacos inmunosupresores o biológicos para estos pacientes con ES.

OBJETIVOS: Presentar el caso de un paciente con ES de reciente diagnóstico que revierte su HAP con tratamiento de tadalafilo más rituximab.

CASO: Paciente varón de 47 años de edad, con diagnóstico inicial de enfermedad mixta del tejido conectivo 2 años antes, que presenta fenómeno de Raynaud trifásico en manos y neuralgia del trigémino con ANA 1/1280 moteado y anti-RNP positivo. Recibe tratamiento con corticosteroides y nifedipina con mejoría sintomática, por lo cual, discontinúa su seguimiento. A los 2 años consulta nuevamente por cambios en la pigmentación cutánea, prurito intenso, reflujo gastroesofágico, astenia y disnea clase funcional II de 2 meses de evolución. Al examen físico se constata pigmen-

tación en sal y pimienta, induración cutánea distal a codos con esclerodactilia y telangiectasias en la cara. El score de Rodnan modificado fue de 10 puntos. En el laboratorio presentaba anemia, reactantes de fase aguda elevados, NT-proBNP 38 pg/ml, FAN 1/1280 moteado y 1/1280 citoplasmático granular fino. ENAS negativos. Se realiza panel de miositis y esclerodermia: anti-Ro 52, anti-RNA polimerasa III y anti-Mi2 positivo. En la capilaroscopia presenta SD *pattern* temprano. Ante la sospecha diagnóstica de esclerosis sistémica se completa tamizaje de compromiso orgánico con examen funcional respiratorio, test de la marcha de 6 minutos, TAC de tórax de alta resolución y ecocardiograma Doppler basal. En el examen funcional respiratorio, se destaca una DLCO del 64% del valor predicho que sumado a una velocidad de regurgitación del jet tricúspideo de 3.4 mt/segundos en el ecocardiograma doppler sospecha de HPT. El CCD confirma HTP precapilar: grupo 1 (HAP) con presión media de arteria pulmonar de 25 mmHg, resistencia vascular pulmonar de 3 Uw y presión capilar pulmonar o presión Wedge de 11 mmHg. Debido a la rápida progresión cutánea y de reciente inicio se indica tratamiento con rituximab 1 g IV más monoterapia específica con tadalafilo 20 mg/día.

RESULTADOS: El paciente evoluciona con franca mejoría cutánea del prurito y desaparición de la disnea. A los 5 meses del tratamiento se repiten los estudios cardiológicos, incluido el CCD donde se evidencia normalización de los parámetros hemodinámicos. En la Tabla se comparan ambos cateterismos cardíacos derechos.

CONCLUSIONES: La HAP en pacientes con ES conlleva a mal pronóstico y sobrevida del 50% a los 5 años del diagnóstico. Al momento, la evidencia disponible del uso de rituximab en pacientes con ES e HAP no es concluyente. En nuestro conocimiento y experiencia este es el primer caso de un paciente con ES e HTP del grupo 1 que reverte la HAP con el agregado de rituximab al tratamiento vasodilatador específico.

Tabla 1: Comparación de cateterismos cardíacos.

	8/11/2021	24/4/2022
Sat O2 (%)	100	100
FC	49	47
TAS	97	102
TAD	66	72
TAM	77	82
PAD	14	5
PPS	32	17
PPM	25	10
PPD	20	6
RVP (Uw)	3	1,1
PW	11	5
GTP (PPM-PW)	14	5
GTPD (PPD-PW)	9	1
VM	4,9	4,6
IC	3	2,3
Sat AP (%)	72	-

1965

LINFADENOPATÍA GENERALIZADA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Ana Laura Toledo, Jorge González, Facundo Bavio, Lilia Dávila, Agustina García Oro, Raúl Jurado, Marcelo Audisio, Guillermo Py, Matías Palombo, Marina Werner, Isaac Cadile, **Laura Beatriz ONETTI**, Eduardo Mussano

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: Las adenopatías generalizadas (AG) son una manifestación frecuente e inespecífica, presente en múltiples enfermedades, constituyendo un factor de confusión para llegar a un diagnóstico. El lupus eritematoso sistémico (LES) puede tenerlas como primera manifestación o en recaídas, informándose en un porcentaje variable según las series de casos.

CASO 1: Mujer de 38 años, ingresó el 11/2021 por prurito generalizado, edemas en párpados, labios y manos de 1 año de evolución que resolvían con antihistamínicos y corticoides indicados en consultas a guardias. Refería hiperpigmentación de la piel, pérdida de peso de 12 kg y adenomegalias. Examen físico: hiperpigmentación de la piel en áreas fotoexpuestas, adenomegalias móviles, no dolorosas, renitentes, mayores a 1 cm, axilares, inguinales y supraclaviculares. Estudios realizados: TAC de abdomen: conglomerados adenopáticos retroperitoneales, raíz mesentérica, ilíacas e inguinales bilaterales. Laboratorio: anemia ferropénica, trombocitosis, reactantes de fase aguda elevados, hepatograma alterado con FAL 10 veces superior, serologías de enfermedades infecciosas negativas, B2microglubulinas: normales, test rápido para SARS-CoV-2 (-), FR(-) y ANA 1/640. Biopsias ganglionares: linfadenitis reactiva. Colangiogramía: hepatomegalia. Bazo y vía biliar: normales. Luego de 9 días solicitó alta voluntaria. Por consultorio externo: Anti-Sm(+), C3 y C4 bajos. Anti-DNA, Anti-Ro, Anti-La, Anti-RNP, AMA, y anticuerpos antifosfolípidos, todos negativos. Sedimento de orina: GR 0,5/c, cél. epiteliales 1/c, GB 3/c, cilindros hialinos, granulados, hialino-granulosos y, céreos. Proteinuria 1751 mg/24hs, Cl. Creatinina: normal. Se indicaron pulsos de metilprednisolona 500 mg x 3 días y luego prednisona en dosis decreciente + hidroclicloroquina 400 mg/día + micofenolato 1500 mg/día. Biopsia renal: MO: glomerulonefritis proliferativa endocapilar, nefritis túbulo-intersticial crónica. ME: membranas basales glomerulares engrosadas con depósitos electrodensos de tipo complejos inmunes en vertiente subendotelial e interposición de citoplasma por sectores. Se visualizan similares depósitos en regiones mesangiales. IF directa: depósitos granulares subepiteliales Ig G, C3, C1q, Kappa y Lambda.

CASO 2: Mujer de 27 años, ingresó en 2017 por poliadenopatías, pérdida de peso de 30 kg y debilidad muscular generalizada, con eritema malar fotosensible autolimitado 3 meses previos a la consulta. Examen físico: adenomegalias cervicales de 3 cm de diámetro, indoloras, consistencia renitente, no adheridas a planos profundos. Atrofia muscular severa a predominio distal de 4 miembros e hiporreflexia. Laboratorio: se descartaron patologías infecciosas. Elevación de reactantes de fase aguda. Biopsias de ganglio cervical: tejido ganglionar con abundantes nódulos linfoides con centros reactivos irregulares. Sin evidencia de neoplasia. TAC de tórax y abdomen: múltiples formaciones ganglionares en ambas regiones axilares, algunas en rango adenomegálico. Otras aisladas, pequeñas en mediastino y región mesentérica, distribuidas en región hiliar esplénica y, en ambas regiones inguinales. Durante la internación se complica con convulsión tónico-clónica, con TAC y RNM de cerebro normales. Electromiograma: polineuropatía mixta axonal con componente desmielinizante. Líquido cefalorraquídeo: proteínas 225 md/dl. Células: 18.99% linfocitos, resto normal. Pancultivos para gérmenes comunes, BAAR, hongos, virus: negativos. Laboratorio inmunológico: ANA 1/80 moteado. C3 y C4: bajos. Anti-Sm, anti-Ro y anti-RNP positivos. Anti-DNA, Anti-LA y anticardiolipinas: negativos. Con diagnóstico de LES, se iniciaron pulsos de metilprednisolona 500 mg/día por 3 días y luego de mejoría, se otorgó alta con prednisona dosis decreciente, azatioprina 50 mg/día, levetiracetam 1000 mg/día, calcio y vitamina D3. Paciente con evolución errática, pese a buena adherencia al tratamiento. Nueva internación en agosto de 2018 por convulsiones sin otro hallazgo, se decidió rotar tratamiento a micofenolato 2 g/día con buena respuesta.

CONCLUSIONES: Dentro de las manifestaciones heterogéneas del LES, la AG es una presentación inusual. Se presentan estos dos casos con poliadenopatías como formas de debut de LES, lo que demuestra la importancia de sospecharlo dentro de los diagnósticos diferenciales para lograr un tratamiento precoz y evitar complicaciones.

LUPUS ERITEMATOSO INDUCIDO POR CARBAMACEPINA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Guillermo BARTEL, Andrea Gómez, Damián Duartes Noe

HOSPITAL BRITÁNICO DE BUENOS AIRES

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso inducido por fármacos (LEIF) es una entidad caracterizada por la aparición de manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio similares al lupus eritematoso sistémico, ocasionado por el efecto de diferentes drogas. La frecuencia del LEIF podría estar subestimada dada su leve sintomatología y solo un pequeño porcentaje de los casos podría ser correctamente diagnosticado por este motivo. Múltiples drogas han sido involucradas como causantes posibles de LEIF, incluidos los anticonvulsivantes como la carbamazepina. Desde la primera descripción realizada por Simpson en 1966, otras descripciones han sido publicadas en la literatura. Describiremos a continuación el caso de una paciente que presentó LEIF ocasionado por esta droga.

OBJETIVOS: Describir un caso de lupus eritematoso inducido por fármacos.

CASO: Paciente femenina de 57 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, hipotiroidismo, aneurisma cerebral y malformación arteriovenosa que realizó embolización y posterior resolución quirúrgica en 2007. Desde entonces se encontraba en tratamiento con carbamazepina 800 mg por día por crisis focales con alteración de la conciencia. Realizaba tratamiento además con amlodipina, valsartán, bisoprolol y levotiroxina. En 2018 consulta en Reumatología por presentar ojo seco. Se solicitó laboratorio inmunológico presentando: FAN 1/320 homogéneo, Anti DNA negativo, ENAs negativos, factor reumatoideo negativo. C3 74 y C4 6.5. Se solicitó test de ojo seco por posible síndrome de Sjögren pero la paciente no volvió a consultar. Durante 2020 la paciente realizó múltiples consultas por lesiones cutáneas eritematosas, descamativas y pruriginosas en Dermatología recibiendo tratamientos tópicos con antihistamínicos y corticoides, presentando resolución parcial y reincidencia de las lesiones. Se decidió realizar biopsia cutánea dada la falta de mejoría de las lesiones y aparición de compromiso en zonas fotoexpuestas obteniendo como resultado: lupus discoide. La paciente consulta en Reumatología por hallazgo de la biopsia refiriendo fatiga y artralgiás, negando otra sintomatología. Se solicitó laboratorio: Leucocitos 2700 (linfopenia), FAN 1/160 homogéneo, DNA (-), C3: 62; C4: 7 Anti-Ro (+) - ACL Ig G: 9 - AC Ig M: 39 - B2GP Ig G:5 - B2GP Ig M: 30 - Inh lúpico positivo. Con diagnóstico presuntivo de lupus eritematoso sistémico, se inicia hidroxycloquina a 200 mg día, pero la paciente comienza a los 8 días con *rash* urticariforme y pruriginoso interpretado como posible farmacodermia secundaria a HCQ. Se suspende el tratamiento y se inicia hidroxycina 25 mg y meprednisona 20 mg/día. La paciente evoluciona favorablemente de la farmacodermia pero se sospecha de posible lupus inducido por fármacos (carbamazepina) por lo que se solicita laboratorio inmunológico presentando FAN+ homogéneo, Anti-DNA negativo y Anti-histonas positivo. Se realiza consulta con Neurología para evaluar posibilidad de suspensión de tratamiento con carbamazepina, decidiendo rotar tratamiento a brivaracetam. La paciente evoluciona favorablemente, realizando *tapering* de corticoides, suspendiendo en junio de 2021 los mismos y permaneciendo asintomática desde entonces. Desde la suspensión de la carbamazepina, presentó negativización del FAN, complemento normal, negativización de Anti-histonas y Anti-RO, negativización de ACL y B2gp permaneciendo con inhibidor lúpico positivo.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de lupus inducido por fármacos puede ser un desafío en pacientes polimedcados. Existen criterios que podrían utilizarse para reconocer esta entidad basados en: la ausencia de signos de lupus previo al comienzo del tratamiento que lo produjo, la presencia de por lo menos un signo clínico de lupus más hallazgos inmunológicos característicos en el laboratorio, y la desaparición clínica y serológica tras la suspensión del tratamiento. Su identificación correcta podría cambiar el esquema terapéutico a realizar con los pacientes ya que no sería necesaria la continuación de fármacos inmunosupresores como sí lo es en pacientes con lupus eritematoso sistémico.

HEPATITIS LÚPICA, UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Franco LUCCHI, Juan Pablo Ruffino, Ariana Ringer, María Florencia Martínez, Dianela Carbone, Serenela Chulibert, Brian Marcelo Abdala, María Agustina Gatica, Lucía Cichillitti, Nadia Aldana Cuadranti, Mariano Palatnik, María Noel Cortese, Juan Carlos Crema, Graciela Rombo, Antonio Jorge Chemez, Marcelo Abdala

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, UNIVERSIDAD NACIONAL DE ROSARIO

INTRODUCCIÓN: La enfermedad hepática subclínica es común en el LES, entre el 25-50% de los pacientes con lupus pueden desarrollar una disfunción hepática o lesión hepatocelular en algún momento evidenciada por laboratorio con hipertransaminasemias. Aunque todavía es un tema controvertido, existe evidencia en la literatura de que el lupus en sí, no está asociado con una lesión hepática específica, grave y progresiva. Sin embargo, varios autores han señalado un papel del LES en el desencadenamiento de una hepatopatía a menudo subclínica, denominada "hepatitis lúpica", concomitante con exacerbaciones de la enfermedad que responde al tratamiento con glucocorticoides. En muchos casos la afectación hepática se debe a fármacos hepatotóxicos, hepatitis virales, esteatosis hepática no alcohólica o hepatopatías primarias como la hepatitis autoinmune concurrente como enfermedad independiente, cirrosis biliar primaria y colangitis esclerosante primaria concurrente. Distinguir si el paciente tiene una enfermedad hepática primaria con características clínicas y de laboratorio relacionada a fenómenos autoinmunes organoespecíficos, como en la HAI, o la elevación de las enzimas hepáticas es una manifestación de LES, sigue siendo un desafío para el médico tratante.

OBJETIVOS: Presentar el caso clínico de paciente con diagnóstico reciente de LES que asocia a hepatopatía aguda colestásica en contexto de recaída de enfermedad de base.

CASO: Paciente de 25 años, con diagnóstico reciente de LES y NL grado II (laboratorio inmunológico ANA 1/5120 h, ENA:71 U, dsDNA reactivo, SmD1 reactivo, C3 28 mg%, C4 11 mg% Ac antifosfolípidos positivos ACL IgM, ACL IgG y a-B2GPI IgM; presenta cuadro de 14 días de evolución caracterizado por dolor abdominal en hemiabdomen superior, tipo cólico, intensidad 8/10, sin irradiación, con respuesta parcial a AINES, asociado a náuseas, diarrea con hipocolia que se autolimita. Al interrogatorio dirigido refiere cuadro de 7 meses con poliartalgias invalidante, asociadas a pérdida de peso de 10 kg, fotosensibilidad y alopecia. Se realiza *score* SLEDAI 2K obteniendo 14 puntos. Al examen físico TA 130/90, frecuencia cardíaca de 90 lpm, afebril. Sin adenopatías, se evidenció alopecia, *rash* malar, sin presencia de úlceras mucosas ni sinovitis; ictericia cutáneo mucosa generalizada. Abdomen blando depresible e indoloro, con ruidos hidroaéreos positivos sin visceromegalias. Laboratorio de ingreso evidencia deterioro de función hepática con prolongación de tiempos de coagulación y ascenso de bilirrubina (TGO 426UI/L, TGP 159UI/L, FAL 1582UI/L, GGT 727UI/L, LDH 330, BT 7.79mg/dL [6.02/1.77], TP 10.1seg KPTT 37.2seg). Se solicitó panel inmunológico para descartar CBP y HAI (AMA M2, Sp 100, LKM1, Gp210, LC1, SLA) no reactivos, serologías para virus hepatotropos negativas (EBV IgG/IgM, VIH, HBsAg, Anti-HBs IgG, Anti-HBc IgG, VHC, VHA IgM, CMV IgM). Servicio de Gastroenterología solicita colangio RMI sin hallazgos de jerarquía, por dicho motivo se decide realización de punción biopsia hepática presentando escaso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario sin sobrepasar la placa límite, hepatopatía colestásica con signos

de ductopenia y esteatosis hepática con discreta fibrosis portal no expansiva, pericelular. Por presentar panel inmunológico para HAI/serologías virales negativas y descartando hepatotoxicidad, se interpreta como hepatopatía secundaria a LES y se decide iniciar tratamiento con pulsos de corticoides de 500 mg por 3 días, con mejoría de signo sintomatología y normalización progresiva de hepatograma. Se decide continuar tratamiento con hidroxiclo-roquina 200 mg día y ácido ursodesoxicólico 900 mg día, normalizando valores de hepatograma a los 3 meses de seguimiento.

CONCLUSIONES: La alteración de la función hepática es muy frecuente en pacientes con LES, pero la hepatitis lúpica propiamente dicha como manifestación de enfermedad de base se considera rara, pudiendo en ocasiones evolucionar a una forma más agresiva, presentándose como un desafío diagnóstico para el médico tratante. Generalmente responde a tratamiento con glucocorticoides, lo cual, en el caso presentado, no se manifestó en forma temprana luego de haber realizado pulsos con metilprednisolona. Por ello es que la biopsia hepática constituyó una herramienta fundamental para establecer el diagnóstico definitivo, descartar causas secundarias e instaurar el tratamiento adecuado.

1978

ANTICUERPOS ANTI-DFS70 EN PACIENTES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS SISTÉMICAS ESTUDIADOS EN LACE LABORATORIOS

Natalia RAIMONDO¹, Diego Fernando Elizondo¹, Marcelo Eduardo Ferreyra¹, Simón Escandar¹, María Luz Martín², María Inés Pereira², Ricardo Richarte Aguiar³, María Elena Rama²

¹LACE LABORATORIOS, ²HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD, ³OULTON

INTRODUCCIÓN: El anticuerpo antiproteína 70 de motas finas densas (a-DFS70) se define como un patrón de anticuerpos antinucleares (ANA) positivo en la inmunofluorescencia indirecta (IFI). Inicialmente, los a-DFS70 se identificaron en un paciente con cistitis intersticial, pero desde su primera descripción a la fecha se los han encontrado en dermatitis atópica, cáncer e individuos sanos. Su presencia se observa con menor frecuencia en pacientes con enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS) y, por lo tanto, muchos autores lo han postulado como un marcador potencial para su exclusión, especialmente en ausencia de otros auto anticuerpos específicos. Sin embargo, aún no existe ningún consenso sobre la posibilidad de descartar de manera confiable las ERAS frente a un a-DFS70 positivo.

OBJETIVOS: Describir la frecuencia de anticuerpos a-DFS70 en pacientes con ERAS que concurren a LACE Laboratorios.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizaron muestras de 65 individuos con diagnóstico ERAS para ANA por IFI (Hep2000-Inmunoconcepts). A las muestras con ANA positivas adicionalmente se les realizó: inmunoensayo lineal (LIA) para detectar anticuerpos anti-Ro, La, Sm, RNP, Slc-70, Jo-1, Centrómero y Ribosomal-P (ANA-9-Line-Orgentec), IFI para anticuerpos anti dcDNA (ANTI-dcDNA ANTIBODIES KIT - ORGENTEC) y ELISA para los a-DFS70 (ANTI DFS70 ELISA (IGG)- EUROIIMMUN).

RESULTADOS: Presentaron ANA positivos 28 sujetos (43.1%). Dentro de este grupo, 13 (46.5%) pacientes tenían artritis reumatoidea (AR), 7 (25%) lupus eritematoso sistémico (LES), 4 (14,3%) síndrome de Sjögren (SS), 2 (7%) vasculitis asociadas a ANCA, 1 (3,6%) esclerosis sistémica (SSc) y 1 (3,6%) síndrome de Raynaud. La frecuencia de a-DFS70 en muestras sometidas a pruebas rutinarias de ANA fue del 14,3%. Los 4 pacientes que tuvieron a-DFS70 positivos no tenían patrones asociados a este antígeno. En cuanto al diagnóstico dos fueron LES, uno vasculitis asociada a ANCA y uno AR, siendo este último el único con a-DFS70 como único marcador positivo.

CONCLUSIONES: El a-DFS70 se observó principalmente en pacientes con ERAS que presentaban al menos algún otro autoanticuerpo positivo, con un porcentaje superior al encontrado en la bibliografía. Es imprescindible para su determinación realizar técnicas que permitan corroborar su especificidad.

1981

TROMBO INTRACARDÍACO EN SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Yohana Tissera, Rosa María FIGUEROA, Juan Pablo Ávila, Mariana Ittig, Carla Alonso, Carla Gobbi, Verónica Savio, Alejandro Albiero, Paula Alba

HOSPITAL CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune multisistémica caracterizada por trombosis arterial y venosa recurrente, y morbilidad obstétrica. Debido a su naturaleza vascular, varios órganos y tejidos pueden verse afectados, incluido el aparato cardiovascular. La enfermedad valvular cardíaca y la enfermedad arterial coronaria son las principales manifestaciones cardíacas en el SAF. Otras menos frecuentes incluyen disfunción miocárdica, hipertensión pulmonar y trombo intracardíaco. Este último puede asociarse a embolia pulmonar o sistémica, con elevada mortalidad. No existen datos de su prevalencia, puede formarse en las 4 cámaras cardíacas, requiriendo diagnóstico diferencial con el mixoma auricular. Los métodos de elección para su diagnóstico son el ecocardiograma doppler y resonancia cardíaca, y la anticoagulación es el tratamiento de elección. Se presentan 2 casos de trombos intracardíacos asociados a SAF.

CASO 1: Mujer de 39 años, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico de 3 años de evolución en remisión, presenta cefalea pulsátil, frontal, intensa asociada a hemiparesia braquial derecha que remite a las 4 horas. Se le realiza RNM cerebral, muestra foco de restricción de la difusión en frontal inferior izquierdo. Sin lesiones ateromatosas en eco doppler carotídeo, se realiza ecocardiograma doppler (Imagen 1): imagen móvil de 22 x 10 mm homogénea, de bordes regulares adheridas a pared libre de aurícula izquierda. En cardiorensonancia: 2 imágenes características de trombos frescos, friables, en la luz de la cavidad unidos por pedículo a pared libre posterior de aurícula (Imagen 1). Laboratorio: anticoagulante lúpico (AL) (+), anticardiolipinas Ig G (ACL Ig G), Ig M (ACL Ig M) (-), Anti BGPI Ig G e IG M (-). Se inició anticoagulación con enoxaparina en dosis terapéutica más warfarina (RIN target 2.5-3). Permaneció 5 días internada con mejoría de sus síntomas y se repitió ecocardiograma mostrando resolución de trombos 6 meses después.

CASO 2: Varón de 36 años remitido a nuestro hospital para valoración cardíaca y reumatológica. Presenta APP de SAF primario diagnosticado hace 8 años. Tuvo 3 episodios de TVP y tromboembolia pulmonar (TEP) con triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos (LA, ACL Ig G y Anti-B2GPI Ig G) sin tratamiento. También tenía antecedentes de sobrepeso, tabaquismo y consumo de cocaína. Cuatro meses antes fue valorado por episodio de disnea súbita, se diagnosticó TEP, recibió terapia trombolítica y fue dado de alta con anticoagulación. Dos meses después consultó por dolor torácico intenso mientras estaba en reposo. El electrocardiograma mostró onda T negativa de V1 a V3, y enzimas cardíacas normales. Recibió tratamiento con nitratos, heparina de bajo peso molecular, aspirina y estatinas. Fue dado de alta con anticoagulación oral: warfarina más aspirina con INR de 3. Ecocardiograma doppler y RNM cardíaca informan dilatación de VI, trastornos segmentarios de la motilidad, imagen de un trombo pediculado móvil de 33x22x39 mm con riesgo embolígeno (Imagen 2). Se prescribió tratamiento con warfarina y aspirina.

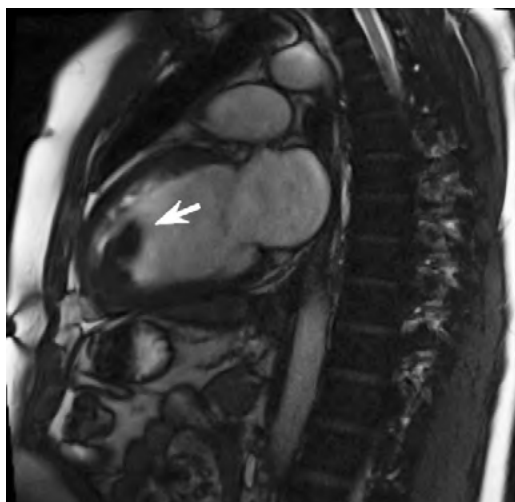


Imagen 1: Cardiorresonancia donde se observa trombo interventricular de gran tamaño.



Imagen 2: Ecocardiograma modo B doppler donde se observa trombo en aurícula izquierda.

CONCLUSIONES: La frecuencia de trombos intracardíacos en SAF es desconocida. Son importantes el diagnóstico precoz y el tratamiento anti-coagulante para la prevención de morbilidad y mortalidad.

1988

VASCULITIS RETINIANA Y ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS. REPORTE DE CASOS

Tania Zutara, **Lourdes JOFRÉ**, Valeria Pezutti, Valeria Segura, Cecilia Castel, Pablo Pedrosa, María Gloria Rivero, Facundo Vergara

HOSPITAL CENTRAL DE MENDOZA

INTRODUCCIÓN: La vasculitis retiniana puede conducir a la oclusión vascular e isquemia, pudiendo generar graves secuelas, en casos de afectación macular y/o neovascularización. Esta manifestación puede darse en el contexto de enfermedades autoinmunes sistémicas como la enfermedad de Behçet, sarcoidosis y, en menor medida, lupus eritematoso sistémico (LES) y vasculitis asociadas a ANCA, entre otras.

OBJETIVOS: En este trabajo presentaremos dos casos clínicos de vasculitis retiniana en enfermedades autoinmunes, con características particulares.

CASO 1: Mujer de 29 años con diagnóstico de lupus cutáneo discoide (confirmado por anatomía patológica) en abril de 2021. En ese momento inició tratamiento con hidroxicloroquina. Un año después se manifiesta con astenia, artralgias, cefalea y fiebre recurrente (39°C). Agrega dolor retro ocular con pérdida progresiva de la visión en ojo izquierdo. Presentó, previo a la internación, trastorno de conciencia con recuperación *ad-integrum* por lo que se decide su ingreso hospitalario. Con sospecha de meningoencefalitis infecciosa, se inicia tratamiento con antibióticos, aciclovir y dexametasona con rápida mejoría. Examen físico: alopecia difusa, lesiones cutáneas papulares en rostro, tronco y miembros con secuelas pigmentadas. Sin signos neurológicos focales, ni meníngeo. Adenopatía cervical. Examen oftalmológico: agudeza visual: OD: 10/10; OI: cuenta dedos. Campo visual por confrontación OI escotoma central, biomicroscopía bilateral: sin particularidades. Fondo de ojo OI: papila impresiona bordes netos, retina aplicada, envainamiento vascular, zona de hemorragias pequeñas y abundantes exudados blandos probablemente isquémicos, probable origen vasculítico. Laboratorio: Hto 28%, Hb 9.3g/dl, leucocitos 2780/mm³, plaquetas 176000/mm³, VSG 36 mm/h, PCR 35 mg/L, CH50 103mg/dl, C4 15 mg/dl, ANA positivo moteado, Anti-Sm +, Anti-RNP +, Anti-RO +, Anti-La +, antifosfolípidos negativos. Líquido cefalorraquídeo: pr 0.65g/l. cel 20/ml. RM de cerebro: múltiples áreas hiperintensas en T2 y FLAIR que sugieren compromiso vasculítico. Se interpretó como vasculitis del SNC y vasculitis retiniana asociada a brote de LES. Se inicia metilprednisolona 500 mg día EV por 3 días y ciclofosfamida 1g, con excelente respuesta clínica y oftalmológica (Imagen).

CASO 2: Mujer de 38 años, con antecedentes de hipertiroidismo tratada con metimazol un mes previo. Consulta por lesiones cutáneas en miembros inferiores y disminución progresiva de la agudeza visual de 1 semana de evolución. Examen físico: lesiones en ambos miembros inferiores tipo pápulas/ampollas de contenido hemorrágico. Examen oftalmológico:

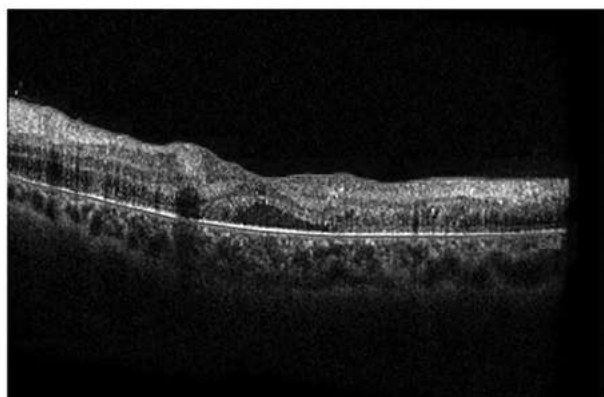
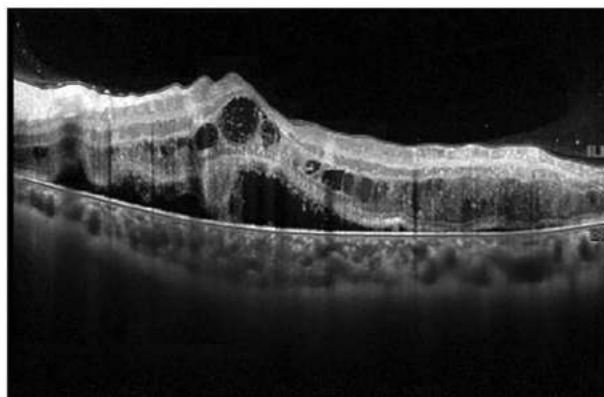


Imagen: Tomografía de coherencia óptica. Evolución a la semana de instaurado el tratamiento (foto arriba: 14/06/22, foto abajo: 23/06/22).

agudeza visual OD: 1/20, OI: 1/50. Fondo de ojo bilateral: borramiento de bordes papilares, vasculitis hemorrágica, flebitis. Envainamiento venoso. Laboratorio: Hto 34%, Hb 10.3mg/dl, leucocitos 3110/mm³, plaquetas 315000/mm³, VSG 78mm/h, PCR 25mg/l, T4L 0.25ng/dl, TSH <0.005 uUI/ml, ANA positivo débil moteado, C3 110, C4 12, ENAs negativos, MPO 27 U/L (VN < 5U/L). TC de cerebro: sin particularidades. Evolución: se interpretó compromiso retiniano secundario a vasculitis asociada a ANCA inducida por metimazol. Inició tratamiento con metilprednisolona de 500 mg día EV por 3 días y ciclofosfamida 1 g EV, con buena respuesta cutánea y oftalmológica.

CONCLUSIONES: La vasculitis retiniana es una manifestación infrecuente en enfermedades autoinmunes sistémicas y con graves consecuencias para la salud de estos pacientes. En el primer caso presentado, destacamos el diagnóstico inicial de lupus cutáneo discoide, forma crónica con muy baja tasa de afectación sistémica, que luego de meses de evolución se presenta con manifestaciones en el sistema nervioso central y vasculitis retiniana. En el segundo caso, la paciente desarrolla una vasculitis sistémica asociada a ANCA inducida por drogas (antitiroideo metimazol). Ambas pacientes presentaron buena respuesta clínica al tratamiento instaurado de manera temprana. Consideramos que, en estos casos, el diagnóstico y tratamiento inmunosupresor precoces evitarían consecuencias graves en pacientes con enfermedades autoinmunes y compromiso ocular.

1991

SÍNDROME DE EVANS REFRACTARIO COMO MANIFESTACIÓN SEVERA DE LUPUS SISTÉMICO ERITEMATOSO MÁS SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Facundo Bavio, Ana Laura Toledo, Lilia Dávila, Jorge González, Agustina García Oro, Raúl Jurado, Matías Palombo, Guillermo Py, Marcelo Audisio, Marina Werner, Isaac Cadile, **Laura Beatriz ONETTI**, Eduardo Mussano

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Evans (SE) se define como la coexistencia de anemia hemolítica autoinmune (AHA) y trombocitopenia (TBP) o neutropenia autoinmune. En el síndrome antifosfolípido (SAF) la incidencia de AHA es del 6,6 % y TBP es del 22-42%. También el SE se ha asociado con frecuencia a lupus eritematoso sistémico (LES) en jóvenes, es de difícil control y la presencia de TBP aumenta la mortalidad.

CASO: Varón de 64 años, de Córdoba, trabajador de la construcción, con diagnóstico de SAF en contexto de ictus en 2011, con anticuerpos anti-cardiolipina (ACL): Ig G >140 gpl, Ig M >31 mpl, beta-2-glicoproteína 1 (B2-GP1): IgM: 24IV/mL, IgG: 159 IV/mL y TBP. Hospitalización en 2017: TBP (71000), ACL y B2-GP1 persistentemente elevados, anticoagulante lúpico (AL)+, ANA+ 1/160, patrón nucleolar moteado, hipocomplementemia, antiDNA y antiENA negativos, VSG 40, PCR 2,2; resonancia magnética cerebral con hemorragia putaminal y lesión hiperintensa en FLAIR y T2 en surcos fronto-temporales bilaterales. Última vacunación para SARS-CoV-2 el 04/08/2021. Presentó crisis convulsivas, traumatismo craneoencefálico, disnea, palidez, crepitanes bibasales y somnolencia, Hb: 4,8, plaq: 9000, GB: 10200, Coombs directa +++, APP 28%, KPTT 150", LDH 1044, BI 2,23, creatinina 1,41, urea 54, Rx de tórax: compatible con neumonía bilateral, ingresó y recibió inicialmente dexametasona 8 mg/8 hs y múltiples transfusiones, luego fue tratado con metilprednisolona (MPDN) 500 mg IV/3 días, romiplostim y MPDN 60 mg/d, la punción de la médula ósea resultó en medulograma normal. Ecocardiograma doppler: al aumentada de tamaño, Fey VI del 70% y PSAP normal. Ecografía abdominal: eje esplenoportal normal; C3 41, C4 4, ANA(-), ACL y B2-GP1 en títulos elevados. Se añadió hidroxycloquinina 400 mg/día y rituximab (RTX) 500 mg/semana IV x 4. Fue dado de alta con GB 3900, Hb 11 y plaq 49000. En el 2° ingreso presentó fiebre, GB 1900 (Li 58), Hb 12,7, plaq 39000. TAC pulmonar mostró infiltrados bilaterales, tras descartar enfermedad infecciosa recibió filgrastim + MPDN 500 mg IV x3. En control por consultorio externo mostraba Hb 12.8, GB 8760, plaq 32000. 3er ingreso: fiebre y leucopenia (GB 500), Hb 13.1, plaq 11000, VSG 16, BT 1.68, BI 1.29, LDH 261. Se detectó IgG y IgM para CMV, por lo que se indicó foscarnet durante 7 días + MPDN EV 500mg x 3 + gammaglobulinas EV (IgEV) 400 mg/kg/día x 5 días. Fue dado de alta con GB 10580 (NS 88, Li 9), Hb 11 y plaq 34000. El último ingreso presentó fiebre de 4 días, rinorrea, disnea, pancitopenia severa y NAC bilateral con falla multiorgánica; fue tratado con varias transfusiones, ATB empírica y MPDN 500 mg IV x 3 + IgEV 400 mg/kg/día x 5 días, sin respuesta y con el óbito del paciente.

CONCLUSIONES: Presentamos este reporte de caso que muestra la gravedad y desenlace fatal del S de Evans + LES + SAF pese al tratamiento.

1993

VASCULITIS POR IGA CON AFECTACIÓN RENAL EN UN PACIENTE DE 84 AÑOS

Camila LIZARRAGA, Lucia Degioanni, Florencia Bordón, Elisa Novatti, Ana Cecilia Álvarez, Diego Baenas, Alejandro Alvarellos, Francisco Caeiro, Verónica Saurit

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: Se ha considerado que la nefropatía por IgA afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes. Estudios recientes sugieren que la incidencia está aumentando entre los adultos mayores. Las causas de este cambio epidemiológico no están claras. Los pacientes mayores con nefropatía por IgA muestran tasas más altas de hipertensión, función renal más deficiente y grados más altos de fibrosis tubulointersticial en la biopsia renal. Solo unos pocos informes se han centrado en las características clínicas e histológicas en pacientes de edad avanzada, incluida su respuesta al tratamiento. Se presenta el caso de un paciente con púrpura de Henoch-Schönlein con afectación renal a los 84 años de edad.

CASO: Paciente de 84 años con antecedente de fibrilación auricular anticoagulado e hipertensión arterial. Derivado de localidad de origen por síndrome anémico con requerimiento transfusional, falla renal y lesiones purpúricas en piel de 10 días de evolución. Se realiza laboratorio: Gb 4800 Hb 8,8 VCM 74,7 Cr 2,4 GGT 88 PCR 6,3, orina completa y sedimento: Hb+++ hematíes más de 30 x campo, índice prot/cr 1,35 mg/dl. Ecografía renovesical: riñones de tamaño, morfología y ecoestructura normales. Serología para HIV, VHC, VHB negativas. Se realiza VEDA: gastropatía congestiva. Angiodisplasia gástrica. Termocoagulación. Se solicita ANA, ANCA, ENA, Anti-RO, LA, SM, RNP, DNA, Anti-cardiolipina IgM e IgG, Anti B2 glicoproteína 1 IgG e IgM, inhibidor lúpico, crioglobulinas negativos. FR <10, C3: 100, C4: 19, CEA 3,8. Se realiza proteinograma por EF: normal. Realiza biopsia de glándulas salivales menores que informa sialoadenitis crónica leve, clasificación Chisholm y Mason grado 1. Se solicita IgA: 684 (valor normal: 60-350 mg/dl). Se realiza biopsia de lesión purpúrica de miembro inferior derecho que informa vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA en paredes capilares (inmunofluorescencia). Por sospecha de nefropatía por depósitos de IgA, se realiza biopsia renal. Se inicia



Imagen: Lesiones purpúricas del pie izquierdo.

tratamiento con prednisona 10 mg/día. Intercurre con neumonía leve por SARS-CoV-2. Recibimos resultados de biopsia renal que informa nefropatía por IgA, glomeruloesclerosis global del 7%, fibrosis intersticial y atrofia tubular leve, inflamación intersticial crónica leve. Se decide realizar pulsos de metilprednisolona posterior a la resolución de neumonía por SARS-CoV-2.

CONCLUSIONES: La vasculitis por Ig A, también conocida como púrpura de Schönlein-Henoch, puede presentarse, con menor frecuencia, en adultos mayores. Se presentó este caso clínico para tener en cuenta esta patología dentro del diagnóstico diferencial ante lesiones purpúricas y falla renal en la edad adulta.

1998

PRESENTACIONES DE ENTERITIS LÚPICA

Carola SOLÍZ CORDERO, Demelza Yucra Bobarin, Laura Lucía Holguín Arias, Alejandro Brigante, Adriana Hamauí, Diana Dubinsky

SANATORIO GÜEMES

INTRODUCCIÓN: Los síntomas gastrointestinales (GI) se presentan en el 50% de los pacientes con LES durante el curso de la enfermedad y pueden afectar desde la mucosa oral al recto. La enteritis lúpica fue descrita por Hoffman y Katz en 1980, la prevalencia es 0.2-14.2% en países del oeste, y 2.5-9.7% en Asia. Las manifestaciones más comunes son: dolor abdominal (80-100%), diarrea (30-60%) y vómitos (60-80%). La TC se caracteriza por presentar el signo de diana, signo del peine y aumento de la atenuación de la grasa mesentérica se puede asociar con edema de vesícula, nefromegalia, engrosamiento de las paredes de vejiga.

OBJETIVOS: Se presentan 3 casos de enteritis lúpica con diferentes cuadros de presentación.

CASO 1: Debut con suboclusión intestinal. Femenina de 18 años, sin antecedentes. Ingresó por cuadro de 17 días, de disuria, dolor en hipogastrio, sedimento con leucocituria, ecografía con nefromegalia y escaso líquido libre en Douglas. Recibió tratamiento con ciprofloxacina. Evolucionó con distensión abdominal, náuseas y vómitos, se interna. EF: pilotracción positiva, puño incompleto, artritis en rodillas, abdomen doloroso a la palpación, RHA ausente y Blumberg presente. Derrame pleural bilateral. Laboratorio: Hto 28% Hb 8,9 mg/dl no hemolítica, plaquetas 91000 mm³, ESD 61 mm/h Criterios de clasificación LES ACR/EULAR 2019 (15): FAN 1/1280 moteado grueso, alopecia (2), artritis (6) efusión pleural (5), trombocitopenia (4), hipocomplementemia (C3: 38, C4: <2) (4). DNA, B2GP y ACL neg. SLEDAI: 11. Inicia pulsos de MPN de 500mg por 3 días, con resolución del cuadro abdominal y ciclofosfamida (CYC) 500 mg ev.

CASO 2: Dolor abdominal crónico. Femenina de 28 años con antecedentes de asma en la infancia. Inició 4 meses previos con alopecia, rash malar, xerostomía, en estudio ambulatorio por SSJ. FAN1/320 moteado, anti Ro +, y Bx glándula salival: Chisholm y Mason grado 2. Múltiples internaciones por dolor abdominal. VCC: Ileitis terminal. Bx de íleo: Hallazgos inespecíficos. Laparotomía exploradora y apendicectomía. Se interna por cuadro de progresión de epigastria, asociado a náuseas y vómitos. EF: pilotracción positiva, rash malar, abdomen RHA hipoactivos, doloroso a la palpación. Criterios de clasificación LES ACR/EULAR 2019 (10): FAN 1/320 moteado fino, Hipocomplementemia (4), lupus cutáneo agudo (6). AFL negativos. SLEDAI: 6. Inicia pulsos de MPN de 250 mg por 3 días, con resolución del cuadro, plan de CYC.

CASO 3: Diarrea crónica. Femenina de 35 años, con Dx de LES 2004, con nefritis lúpica (CYC x 6 y requerimiento de TRR). ACV isquémico con secuela de plejía BC izquierda. Síndrome convulsivo. Se interna por hipocalcemia severa en contexto de diarrea acuosa de 6 meses de evolución. Coprocultivo y parasitológico negativos. Alfa 1 antitripsina: 0.89 (normal). CMV IgG+/IgM negativos. SLEDAI: 0. TC de abdomen. Engrosamiento circunferencial y difuso regular de las paredes del colon en toda su extensión. Atenuación de grasa mesentérica. FEDA: gastritis erosiva hemorrágica, duodenitis. VCC: mucosa edematizada, friable a la insuflación. Pancolitis inespecífica. Ecografía: Riñones disminuidos de tamaño. Eco TT: IT moderada, PSAP 42 mmHg. Angiotc de tórax: Negativo para TEP. En acuerdo con Gastroenterología, con sospecha de enteropatía lúpica, se indican pulsos de MPN 250 mg por 3 días, plan CYC.

RESULTADOS: Se presentan distintas manifestaciones de enteritis lúpica, con signos tomográficos característicos y buena respuesta inicial al tratamiento con pulsos de MPN.

CONCLUSIONES: En presencia de mujeres jóvenes con dolor abdominal, con estudios negativos para infección, enteropatía por gluten, se debe sospechar origen autoinmune y realizar *screening* de LES. Las manifestaciones GI no forman parte del índice de actividad de la enfermedad (SLEDAI) y pueden ser subestimadas. El reconocimiento temprano y tratamiento con altas dosis de corticoides pueden prevenir complicaciones como la perforación y la muerte.

2003

DETECCIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO A TRAVÉS DE UN PROGRAMA DE EVALUACIÓN INTEGRAL DE PACIENTES CON ARTRALGIAS Y ANÁLISIS COMPARATIVO EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS POR VÍAS TRADICIONALES

Jonatan Marcos MARECO

HOSPITAL ITALIANO LA PLATA

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso sistémico (LES) constituye el prototipo de enfermedad autoinmune sistémica. Sus múltiples formas de presentación y la posibilidad de afectar a cualquier órgano pueden ocasionar consultas a diferentes especialistas, demoras y dificultades diagnósticas. La evaluación integral de pacientes con artralgias es fundamental puesto que muchas veces constituye la forma de presentación de enfermedades muy disímiles entre las que se encuentra el LES. El diagnóstico temprano presenta implicancias pronósticas por lo que se torna prioritario.

OBJETIVOS: Estimar la frecuencia de nuevos diagnósticos de LES en una cohorte de pacientes que consultan por artralgias entre 2018-2021. Analizar las diferencias entre características clínicas, de laboratorio e imágenes entre pacientes con LES diagnosticados a través de un programa de evaluación integral de pacientes con artralgias y aquellos diagnosticados por otros métodos (cohorte histórica 2012-2018). Analizar la diferencia en meses entre la primera consulta y el diagnóstico final de LES en las diferentes cohortes.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio de cohorte retrospectiva, donde se incluyeron pacientes mayores de 18 años que ingresaron por poliartralgias a un programa de evaluación integral de pacientes (Reumacheck) y culminaron con diagnóstico final de LES (2018-2021), y pacientes diagnosticados como LES por medios de la práctica habitual (2013-2021). Los pacientes del primer grupo fueron evaluados al basal con: estudios de laboratorio (incluyendo reactantes de fase aguda, FR (factor reumatoide), ACPA, y FAN), radiografías de manos y pies, ecografía de manos con técnica Doppler de poder y entrevista reumatológica donde se recabaron datos sociodemográficos (edad, sexo), datos clínicos (tiempo de evolución de las artralgias,

comorbilidades) y clinimetría (EVA global del paciente, recuento articular, HAQ); cada evaluador (laboratorio, imágenes y clínico) no conocía los datos de los otros estudios realizados. En las visitas subsiguientes se evaluaron los resultados y se solicitaron diferentes métodos complementarios según criterio clínico (ENAs, Ac para SAF, etc.) y se estableció o no el diagnóstico definitivo LES. Los datos obtenidos se compararon con los de pacientes con LES diagnosticados por otros medios. Análisis estadístico: se realizó estadística descriptiva, test de χ^2 , prueba exacta de Fisher, Test T de student y Mann Whitney y análisis multivariado entre los pacientes con LES diagnosticados a través de Reumacheck y los diagnosticados por otros métodos convencionales.

RESULTADOS: Se incluyó un total de 207 pacientes con diagnóstico de LES, 79 (38%) diagnosticados a través del "Reumacheck" y 128 (61,8%) a través de formas convencionales. 93,7% eran femeninos en el grupo con chequeo vs 93,8% en el de dg tradicional, y la edad media fue de 20,41 (DS: 22.57) y 38,84 (DS 15.58) años respectivamente, La mediana global de demora al diagnóstico fue de 38 meses en los diagnosticados por reumacheck. El 60% del total presentaba comorbilidades. En los análisis multivariados las principales características diferenciales fueron tabaco (0,26 IC95 0,329- 0,609) en el grupo reumacheck y (0,5 IC95 1,351- 4,921) en el resto. Presencia de manifestaciones cutáneas.

CONCLUSIONES: La frecuencia de LES diagnosticados por Reumacheck entre 2018 y 2021 fue de 7.6% (79 pacientes). Se encontraron características diferenciales entre las dos cohortes evaluadas, siendo la media de demora entre la primera consulta y el diagnóstico, la presencia de manifestaciones cutáneas, renales, el antecedente de tabaquismo, la positividad de ac anti-Ro y anti-La, así como el mayor porcentaje de realización de clinimetría.

2008

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS CON ANTICUERPOS ANTIMITOCONDRIALES: EXPERIENCIA EN DOS CENTROS DE REFERENCIA

Gonzalo Martín BARROS¹, Ignacio López¹, Ramiro Adrián Gómez², Cecilia Battaglia¹, Eleonora Bresan¹, Marina García Carrasco¹, María Selva Pino¹, Gustavo Medina¹

¹HOSPITAL DE CLÍNICAS, JOSÉ DE SAN MARTÍN, ²HOSPITAL PROFESOR ALEJANDRO POSADAS

INTRODUCCIÓN: Las miopatías autoinmunes (MAI) son un grupo de enfermedades sistémicas caracterizadas por compromiso muscular y extra-muscular inmunomediado. Los anticuerpos son fundamentales para el diagnóstico y se asocian a características clínicas particulares. En las MAI se describen "anticuerpos específicos de miositis" (AEM), presentes solo en estas enfermedades y autoexcluyentes entre sí, y "anticuerpos asociados a miositis (AAM)" menos específicos, frecuentemente coexistentes con otros anticuerpos y a menudo presentes en otras EAI. En los últimos años se reconoció la presencia de anticuerpos anti mitocondriales, subtipo M2 (AMA-M2) en pacientes con MAI asociándose con un curso progresivo crónico, afectación cardíaca (en ocasiones severa), respiratoria y atrofia muscular. La evidencia sugiere que los AMA-M2 pueden comportarse como un AAM con un fenotipo clínico particular.

OBJETIVOS: Describir las características epidemiológicas, clínicas, serológicas y terapéuticas de una cohorte argentina de pacientes con MAI positivos para AMA-M2.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizó la base de datos de MAI (ACR/EULAR 2017) de nuestro centro desde 2017 hasta la fecha. Se incluyeron aquellos positivos para AMA-M2 por ELISA (M2 EP [MIT3], Inova Diagnostics®) o LIA (Myositis plus Orgentec®). Se revisaron manifestaciones clínicas, laboratorio, tratamiento y evolución para el análisis descriptivo de sus frecuencias (media y DS/mediana con RIC 25-75% o % según corresponda).

RESULTADOS: De 140 pacientes, 86 contaban con pruebas para detección de AMA-M2, 8 (9.3%) fueron positivos. 6 eran mujeres (75%), edad: 50.8 años (DE±9.2 años). La forma de presentación en 7 pacientes fue debilidad proximal y simétrica; 2 tuvieron atrofia muscular y 4 disfagia alta. El compromiso cutáneo (signo y pápulas de Gottron) se observó en el 50%. Se encontró asociación con otras EAI, colangitis biliar primaria (n=2), LES (n=1), esclerosis sistémica y síndrome de Sjögren (n=1), tiroiditis de Hashimoto (n=1). No hubo malignidades. Tres pacientes tenían otros AEM/AAM (anti-Jo1 [n = 1]; anti-SAE1 [n = 1]; anti-Ku [n = 1]). Respecto de las manifestaciones de interés asociadas a MAI/AMA-M2, nuestra población mostró un curso crónico de la enfermedad muscular, 5 pacientes con una demora diagnóstica mayor a 1 año (media 33.9 meses [DE±41.03]). 5/8 (62.5%) presentó afectación cardíaca; 2 arritmias, un bloqueo AV completo. Otras manifestaciones fueron insuficiencia cardíaca (n=4) y miocardiopatía (dilatada [n=2] e hipertrófica [n=1]). Hubo una muerte por causa cardíaca, el paciente era positivo para anti-Jo1 y AMA-M2. La afectación pulmonar estuvo presente en 4 pacientes; 3 EPI y 2 con patrón espirométrico sugestivo de restricción. Hubo un óbito por causa respiratoria. Todos los pacientes recibieron corticosteroides en dosis bajas/medias. Otras terapias fueron hidroxycloquina (n=2), metotrexato (n=2), micofenolato (n=2), ciclosporina (n=1), ciclofosfamida (n=1) y azatioprina (n=1). Un paciente requirió inmunoglobulina intravenosa por disfagia y pérdida del sostén cefálico. El 50% evolucionó hacia la remisión. La mediana de seguimiento fue de 25 meses (RIC: 33.5 meses).

Tabla: Características clínicas de especial interés en pacientes con AMA+.

N° pacientes	1	2	3	4	5	6	7	8
Evolución crónica*	-	-	+	+	+	+	-	+
Compromiso cardíaco	-	+	+	+	-	-	+	+
Arritmias	-	-	+	+	-	-	-	-
Cardiopatía isquémica	-	-	-	-	-	-	-	-
Insuficiencia cardíaca	-	FEyC	FEyC	FEyD	-	-	FEyC	-
Miocardiopatía	-	-	MCD	MCD	-	-	-	MCH
Pericarditis	-	-	-	-	-	-	+	-
Evolución del compromiso cardíaco	-	Est	Emp	Óbito	-	-	Est	Est
Compromiso respiratorio	-	+	+	-	-	+	+	-
Patrón restrictivo (CVF <80%)	-	-	-	-	-	+	+	-
EPI	-	+	+	-	-	+	-	-
Evolución del compromiso respiratorio	-	Est	Est	-	-	Mej	Óbito	-
Atrofia muscular	-	-	-	-	+	-	-	+

AMA+: anticuerpos antimitocondriales positivos; CVF: capacidad vital forzada; Emp: empeoramiento; EPI: enfermedad pulmonar intersticial; Est: estabilidad; FEyC: fracción de eyección del VI conservada (>45%) FEyD: fracción de eyección del CI deteriorada (<45%); MCD: miocardiopatía dilatada; MCH: miocardiopatía hipertrófica; Mej: mejoría. *Se definió como evolución crónica a una duración de la enfermedad hasta el diagnóstico mayor o igual a 12 meses.

CONCLUSIONES: La prevalencia de AMA-M2 en nuestra población se ubicó dentro del rango publicado en las cohortes revisadas y, al igual que en estas, la mayoría de nuestros pacientes fueron mujeres de mediana edad, con formas de presentación generalmente musculocutáneas. Las manifestaciones clínicas asociadas a MAI/AMA-M2 estuvieron presentes en nuestra población y fueron la causa de muerte de dos de nuestros pacientes (cardiológica y pulmonar), encontrándose asociación con AEM en uno de ellos. La atrofia muscular solo se observó en 2 pacientes. Se necesitan más estudios de cohortes con mayor número de pacientes para determinar la presencia de ciertas características clínicas y pronósticas de esta población. La pesquisa de AMA cobra relevancia cuando el objetivo propuesto es el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno de este subtipo clínico de MAI a fin de mejorar la morbimortalidad asociada a sus complicaciones.

2016

MUJER DE 33 AÑOS CON FIEBRE, ADENOPATÍAS CERVICALES Y DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE

Florencia Juliana BORDÓN, Camila Lizarraga, Lucia Degioanni, Verónica Saurit, Francisco Caeiro, Elisa Novatti, Alejandro Alvarellos, Diego Baenas

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de hiperinmunoglobulina D es un trastorno genético autosómico recesivo poco frecuente que se caracteriza por episodios febriles recurrentes típicamente asociados con linfadenopatía, dolor abdominal y un nivel elevado de inmunoglobulina D (IgD) policlonal en suero. El HIDS clásico se debe a una mutación compuesta heterocigota u homocigota en el gen de la mevalonato quinasa (MVK). El defecto genético subyacente no se conoce en la variante HIDS. La fiebre recurrente que no se debe a una infección es una característica clínica de varios trastornos que se conocen colectivamente como enfermedades autoinflamatorias. El HIDS es uno de los principales síndromes de fiebre periódica, un subconjunto de enfermedades autoinflamatorias mediadas por la activación del inflammasoma (inflammasopatías). Se presenta por separado una descripción general de las fiebres periódicas y recurrentes y otras enfermedades autoinflamatorias.

CASO: Paciente femenina de 33 años, con antecedente de artritis desde los 3 años de edad y múltiples consultas por fiebre y dolor abdominal, ingresa por fiebre de 48 horas de evolución, asociado a dolor abdominal de intensidad 8/10, continuo, generalizado. Al interrogatorio se destaca la presencia de síntomas sicca y al examen físico se constata artritis simétrica de pequeñas articulaciones, aftas orales, nódulos subcutáneos, livedoreticularis, adenopatías cervicales y abdomen distendido con ruidos hidroaéreos aumentados, blando, depresible, doloroso generalizado sin signos de defensa ni peritonismo. En el laboratorio hemoglobina 10.8 g/dl, eritrosedimentación 55 mm/hora, aumento de transaminasas hepáticas y fosfatasa alcalina. Anticuerpos antifosfolípidos, antinuclear y antinucleares extraíbles negativos, anti músculo liso 1/160 y complemento normal. Marcadores tumorales CA125 23 U/ml (hasta 35 U/ml). En la tomografía axial computada de abdomen se observa distensión de asas intestinales, líquido libre intermasas (serositis), hepato-esplenomegalia leve y múltiples adenopatías. Ante la evolución crónica del dolor abdominal con fiebre periódica, compromiso articular y adenopatías, luego de descartar enfermedades autoinmunes y oncológicas, se sospecha enfermedad autoinflamatoria, fiebre mediterránea familiar. Se inicia colchicina 1 mg/día y prednisona 20 mg/día, con buena respuesta. Como complicación desarrolla cuadro de abdomen agudo. Se sospecha quiste anexial complicado por dolor en FID y por ecografía se constata quistes conglomerados en ovario derecho, el de mayor tamaño mide 9x5 cm. Se realiza videolaparoscopia, se identifica abdomen bloqueado por adherencias entre las vísceras y la pared del abdomen. Se procede a disección y adhesiolisis. Se disecciona ovario derecho fijo a fondo de saco de Douglas. Reintervención quirúrgica por abdomen agudo perforativo. En ambas cirugías se ponen de manifiesto las adherencias peritoneales, en paciente con cuadro de serositis recurrente. El estudio genético confirmó síndrome de hiperinmunoglobulina D (síndrome HIDS) por mutación en el gen que codifica la proteína mevalonato quinasa (MVK) generando déficit de la enzima mencionada.

CONCLUSIONES: Ante los cuadros recurrentes de dolor abdominal, serositis y fiebre recurrente con mejoría transitoria se decide iniciar tratamiento con canakinumab 150 mg/mensual, subcutáneo. Presenta mejoría significativa del cuadro general, desaparición de la fiebre periódica, disminución de las crisis de dolor abdominal, sin artritis. Además de la fiebre, el dolor abdominal puede ser la característica fundamental de un ataque y se observa en aproximadamente el 85% de los pacientes. El dolor puede estar acompañado de vómitos y/o diarrea. El nivel de dolor puede simular un abdomen agudo, y ha motivado apendicectomías y laparotomías exploratorias. Inevitablemente, se encuentra que el apéndice es normal. Se han encontrado adherencias abdominales en unos pocos casos y, a veces, son lo suficientemente extensas como para causar un íleo mecánico.

2017

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MANDIBULAR POR ACTINOMICOSIS EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Graciela Nora RODRÍGUEZ, Fernando Arizpe, Claudia Pena, Mercedes García, Esteban Solari, Nicolás Hernández

HIGA SAN MARTÍN LA PLATA

INTRODUCCIÓN: Si bien las infecciones en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) son frecuentes, la infección por actinomicosis maxilar es rara. Se ha descrito en pacientes inmunosuprimidos con HIV y tumores hematológicos, pero no hemos encontrado descripciones en pacientes con LES a excepción de un caso. Por otra parte, la actinomicosis es una infección considerada polimicrobiana ya que requiere la presencia de otra bacteria acompañante, usualmente anaerobios y Gram negativos. Esta coparticipación de especies colabora con la producción de toxinas o enzimas que terminan inhibiendo las defensas del huésped, aumentan el relativo bajo poder invasivo del *Actinomyces spp* y resultan en fallo al tratamiento. Usualmente se halla el antecedente de trauma o cirugía.

OBJETIVOS: Presentar un caso de osteomielitis maxilar por *Actinomyces spp* en una paciente con LES, su tratamiento y la resolución quirúrgica.

CASO: Paciente de sexo femenino de 39 años de edad con diagnóstico de LES desde el año 2010 con rash malar, fotosensibilidad, úlceras orales, linfopenia, FAN positivo en altos títulos, anti-DNA y Sm positivos, artritis, hipocomplementemia, fenómeno de Raynaud, livedo reticularis y alopecia. Presenta síndrome antifosfolípido (SAF) con inhibidor lúpico positivo e isquemias cerebrales múltiples por lo que se encuentra anticoagulada. En septiembre de 2019 estando en remisión del LES bajo tratamiento con baricitinib presenta dolor maxilar en el área de un molar extraído en 2018 y adenopatías submaxilares. Se le diagnosticó periodontitis y se le indicó curetaje periodontal suspendiéndose el baricitinib. Dada la mala evolución se decide realizar biopsia del maxilar que informa osteonecrosis con cultivo positivo para actinomicosis y *Escherichia Coli*. Se le realizó TAC de maxilar facial donde se evidenció lesión radio lúcida paraapical con hueso expuesto. Por sospecha de infección crónica se indicó tratamiento con amoxicilina 1 g cada 8 horas y ciprofloxacina por tiempo prolongado. Por recurrencia de dolor y adenomegalias se realiza nueva toilette quirúrgica en 2020. Se realizó centellograma óseo con captación en región maxilar, columna dorsal, lumbar y tercio inferior de fémures que se interpreta como diseminación por *Actinomyces*. En 2021 curso internación en 2 oportunidades por presentar registros febriles y fístulas cutáneas submaxilares activas.

Se realizó nueva biopsia ósea que mostró osteonecrosis y tomografía computada con los siguientes hallazgos: heterogeneidad del maxilar inferior con reacción perióstica difusa, soluciones de continuidad al plano cutáneo sin colecciones y múltiples adenopatías latero cervicales bilaterales. Por persistencia del cuadro, se decide tratamiento quirúrgico. Se implanta placa de reconstrucción de maxilar inferior con tornillos (Imagen 1). La paciente evoluciona con cierre completo de las 4 fístulas y mejoría del dolor. Con respecto al LES, la paciente cursaba actividad leve de la enfermedad en tratamiento con hidroxicloroquina y acenocumarol, quedando suspendido el baricitinib.



Imagen 1: Placa de soporte (Foto de acto quirúrgico)



Imagen 2: TAC de hueso maxilar inferior que muestra rarefacción ósea en toda la extensión del mismo

CONCLUSIONES: El adecuado control de la salud bucal y el trabajo en conjunto con el odontólogo previo a maniobras invasivas, así como mantener las dosis más bajas de inmunosupresores o suspenderlos, es una condición necesaria para prevenir infecciones.

2018

ASOCIACIÓN DE EPID CON EL AC ANTI-RO52

Carola SOLÍZ CORDERO¹, Demelza Yucra Bobarin¹, Guillermina Rizzo², Adriana Hamauí¹, Silvia Quadrelli², Diana Dubinsky¹

¹SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, SANATORIO GÜEMES, ²SERVICIO DE NEUMOLOGÍA, SANATORIO GÜEMES

INTRODUCCIÓN: El ac anti-Ro52 se encuentra en varias enfermedades del tejido conectivo (ETC), con mayor frecuencia en MII y ES, a diferencia del ac anti-Ro60 observado en SSj y LES. Además de las miositis, se ha informado que el anti-Ro52 se relaciona con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) en otras ETC, pero con discrepancia entre los estudios. La interpretación de un ac anti-Ro52 positivo aislado es un desafío como parte de la evaluación diagnóstica de EPID y puede ser la primera manifestación en ausencia de una ETC definida.

OBJETIVOS: Se presentan 2 casos clínicos de EPI como primera manifestación, con ac anti-Ro52 positivo.

CASO 1: Varón de 50 años. Extabaquista leve, sin exposición ambiental. HTA. Presentó cuadro de 4 meses de disnea mMRC 3, asociado a tos, astenia e infiltrados pulmonares patrón *crazy paving*, se interpretó en otra institución de origen autoinmune, y recibió corticoides sistémicos y ciclofosfamida de 1 g por 3 meses. Evolucionó con disnea en reposo y requerimiento de O2 por lo que se derivó a CABA. El interrogatorio reumatológico fue negativo. EF: hipoventilación generalizada con rales crepitantes y pectoriloquia en ambas bases, Sat O2 95% a 4L. Látex AR, Anti-CCP, FAN, Anti-DNA, Anti-RO, Anti-LA, Anti-Jo1, y ANCA negativos. C3: 128, C4: 36, HIV, VDRL, HVB, PPD, y Chagas negativos. Capilaroscopia con hallazgos inespecíficos. Eco doppler cardíaco: Fey 65%. TACAR (Imagen 1). Ante la progresión sintomática, se decidió iniciar 3 pulsos de metilprednisolona de 500 mg y luego se obtuvo resultado LIA miositis con anti-Ro52 positivo, apoyando la sospecha de origen autoinmune y se decidió indicar rituximab.

CASO 2: Femenina de 55 años. No tabaquista. Asma desde la infancia. Neumonía por SARS-CoV-2 en mayo de 2021. Presentó cuadro clínico de 6 meses de tos, artralgias, mialgias, pérdida de peso de 10 kg, disnea de esfuerzo que progresa a mMRC 4, y se internó. Al interrogatorio dirigido: disfagia para sólidos y artralgias. EF: manos edematosas, crepitantes bilaterales, fuerza muscular conservada. Látex, FAN, Jo1, Scl 70, anti CCP neg, CPK 158, aldolasa 9.3, VSG 33, PCR 60. Videodeglución: reflujo gastroesofágico. TACAR (Imagen 2). Espirometría: CVF 2.02 L (78 %), VEF1 1.33 L (63 %), FEV1/FVC 0.66 L (81 %). Patrón obstructivo moderado con caída de la CVF. En contexto de datos sugestivos de miositis (aumento leve de aldolasa) y esclerodermia (disfagia, capilaroscopia SD temprano y reflujo gastroesofágico), con reactantes de fase aguda elevados y cuadro respiratorio progresivo, inició tratamiento con meprednisona 40 mg y micofenolato 2 g día. Posteriormente se obtuvo resultado de anti-Ro52 positivo, asociado a progresión de imágenes intersticiales, en plan de rituximab.

RESULTADOS: Presentamos 2 casos con cuadro principal de EPID como primera manifestación y mala evolución. En un estudio de cohorte chino la distribución de pacientes con EPID, anti-Ro52 + y ETC fue de 37.1%, sin ETC de 10.9%, dentro de las ETC, la miositis se presentó en 85.4%. Los pacientes con anti-Ro60 + y anti-Ro52+, en comparación con tener aislado Ro52, tenían mayor probabilidad de desarrollar EPI. En la cohorte del H. de Massachusetts, las características clínicas y evolución de la EPI con anti-Ro52 aislado fueron similares a la EPI con anticuerpos específicos de miositis y se encontró alta mortalidad.

CONCLUSIONES: Muchos cuadros de EPI se acompañan de manifestaciones autoinmunes oligosintomáticas. Es relevante tener en cuenta el aumento muscular enzimático mínimo, con fuerza muscular conservada, el patrón tomográfico y la solicitud del ac anti-Ro52, a pesar de un resultado de FAN Hep 2 negativo, como orientadores del origen autoinmune para una decisión terapéutica oportuna.

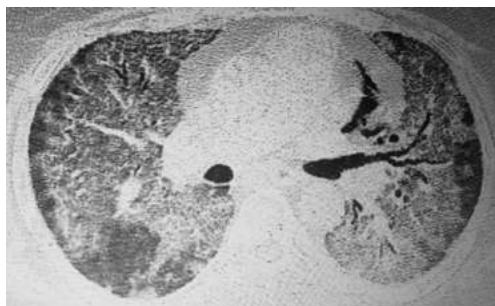


Imagen 1: Imágenes de vidrio esmerilado en diferentes segmentos pulmonares.

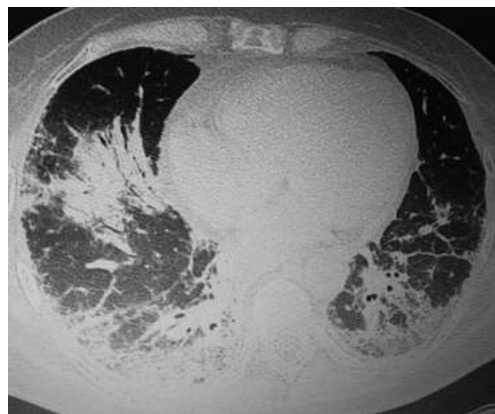


Imagen 2: Vidrio esmerilado, engrosamiento septal interlobulillar subpleural y bronquiectasias.

ENFERMEDAD DE GOODPASTURE: INFORME DE CASO

Gabriela Soledad RAMALLO, Alexis Cazaux, G Subils

HOSPITAL RAWSON

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Goodpasture (enfermedad anti-GBM) es una enfermedad rara, monofásica y grave, vasculitis de vasos pequeños caracterizada por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra la membrana basal glomerular (GBM) y la membrana basal alveolar. La presentación clínica más común de la enfermedad anti-GBM es una combinación de glomerulonefritis rápidamente progresiva y hemorragia alveolar (síndrome pulmón-riñón). Presentamos el caso de un paciente varón joven que desarrolló hemorragia alveolar sin insuficiencia renal. El único síntoma de afectación renal fue hematuria aislada. La escasa evidencia indica que el tratamiento se debe basar en un esquema de inmunosupresión con corticoides, ciclofosfamida y plasmáferesis.

OBJETIVOS: Presentación de un caso de una enfermedad poco frecuente.

CASO: Paciente masculino de 37 años de edad con antecedentes de obesidad, tabaquista, exconsumo de cocaína, acude al Servicio de Urgencias por malestar general, disnea y tos con expectoración sanguinolenta progresivos de una semana de evolución. Ingreso a unidad de cuidados intensivos (UTI) con diagnóstico de insuficiencia respiratoria aguda 2° a neumopatía bilateral hipoxémica, requerimiento de ARM. Inicialmente recibió tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro, sin lograr aislamientos microbiológicos. A través del estudio complementario, se constata anemia, hematuria microscópica y en tomografía computada de tórax infiltrado intersticio alveolar difuso bilateral por lo que el diagnóstico clínico fue síndrome pulmón-riñón. Se confirma diagnóstico de enfermedad de Goodpasture por serología, anticuerpos anti-GBM positivos. Recibió tratamiento con glucocorticoides, ciclofosfamida, plasmáferesis.

RESULTADOS: La función renal se mantuvo estable y disminuyó hematuria. El estado del paciente mejoró y el nivel de anticuerpos séricos contra la membrana basal glomerular descendió de 28 a 3.5 U/mL (rango normal: <10 U/mL). Continúa bajo ventilación mecánica, con tratamiento de sostén e inmunosupresor. Se encuentra pendiente la realización de biopsia renal.

CONCLUSIONES: Es una enfermedad rara y potencialmente mortal, cuyo pronóstico depende en gran medida del diagnóstico y tratamiento temprano y del grado de daño de órgano diana al momento de la presentación. Se debe tener un alto índice de sospecha clínica en pacientes con síndrome pulmón-riñón y tenerla en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de neumopatía bilateral hipoxémica. El tratamiento se encuentra discutido, pero este paciente tuvo buena evolución con la instauración del esquema terapéutico recomendado, corticoides, plasmáferesis y ciclofosfamida.

SÍNDROME DE OVERLAP EN HÍGADO DE INICIO POSINFECCIÓN POR COVID-19

Nancy Iris RUIZ CASANOVA, Thomas Bevan, Valeria Pedano, Mariano Barnetche, Valeria Moreno, Silvia Mengarelli

HOSPITAL SAN ROQUE

INTRODUCCIÓN: El virus COVID-19 a través del mimetismo molecular y su respuesta inflamatoria podría gatillar la aparición o exacerbar los síntomas de enfermedades autoinmunes en personas genéticamente susceptibles.

OBJETIVOS: Comunicar un caso de síndrome de *overlap* en hígado: hepatitis autoinmune y colangitis biliar primaria en una paciente después de una infección por COVID-19.

CASO: Mujer de 33 años que ingresa por trombocitopenia e infección urinaria. Antecedentes patológicos: artritis meses previos a la infección por COVID-19 con laboratorios sugestivos de enfermedad autoinmune, lupus eritematoso sistémico (LES) y púrpura trombocitopénica idiopática (PTI), tratada con hidroxilcloroquina, corticoides y aspirineta 100 mg/día, tratamiento que abandona meses antes de su admisión. Antecedentes familiares: madre con artritis reumatoidea. En su internación se solicita laboratorio: plaquetas 14.000, orina con piuria. Se transfunden plaquetas, se administran antibióticos, se solicita también laboratorio inmunológico. Se indica hidroxilcloroquina 200 mg cada 12 horas y corticoides en dosis decrecientes. Paciente evoluciona favorablemente y ante la sospecha de enfermedad hepática autoinmune se solicita biopsia.

RESULTADOS: Biopsia hepática: microscopía óptica: tejido hepático que conserva su arquitectura, espacios portales con leve infiltrado mononuclear sin compromiso de interfase hepatocitaria, se observa leve fibrosis y se reconoce leve ductulitis, no hay ductopenia, hepatocitos sin atipia, mínima esteatosis en gotas en menos del 1%. No se observa colestasis. No hay malignidad ni granulomas. ISHAK/KNODEL MODIFICADO: I. Actividad necroinflamatoria: 2; A. Necrosis erosiva: 0; B. Necrosis confluyente: 0; C. Necrosis lobulillar: 1; D. Inflamación portal: 1; II. Grado de fibrosis: 0; Sistema METAVIR; I. Actividad histológica score: 1; A. Necrosis erosiva: 0. Diagnóstico: hepatitis autoinmune + colangitis biliar primaria.

CONCLUSIONES: La evidencia de autoinmunidad mediada por COVID-19 puede ser considerada una complicación seria que puede asociarse a un peor pronóstico. Por lo tanto, un diagnóstico temprano es esencial para controlar y prevenir la incidencia o exacerbación de manifestaciones autoinmunes.

Tabla 1: Julio de 2021

Anticuerpos	Resultados
IGM anticardiolipina	36
IGG anticardiolipina	4
IGM anti-B2GP1	32
IGG anti-B2GP1	1
ANA (+)	Patrón granular fino 1/80
Anticuerpos anticitoplasmáticos	>1/640 patrón reticular
AMA (IIF)	>1/320
AMA (LIA)	Positivo

Tabla 2: Junio de 2022.

Anticuerpos	Resultados
IGM anticardiolipina	62
IGG anticardiolipina	12
IGM anti-B2GP1	36
IGG anti-B2GP1	1
ANA (+)	
Anticuerpos anticitoplasmáticos	>1/640 patrón reticular
AMA	>1/80
M2	Positivo

SIGNOS DEL HALO Y MEDIA LUNA DE AIRE: ¿ASPERGILOSIS Y/O VASCULITIS PULMONAR? EL DESAFÍO EN UNA EMERGENCIA REUMATOLÓGICA

José Javier ASTUDILLO ANDRADE, Georgina Chesini, Gustavo Calderón

SANATORIO FRANCHÍN

INTRODUCCIÓN: El sistema respiratorio puede afectarse en las vasculitis sistémicas, aunque con mayor frecuencia en las vasculitis asociadas a ANCA (VAA). Pueden causar desde hemorragia alveolar difusa hasta lesiones nodulares, granulomas y cavitaciones.

OBJETIVOS: Demostrar la importancia de correlacionar los datos clínicos del paciente con los patrones tomográficos pulmonares.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio descriptivo. Datos extraídos de la historia clínica del paciente.

CASO: Mujer de 57 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus y enfermedad renal crónica no dialítica de causa desconocida, acude a urgencias presentando tos con expectoración hemoptoica de 2 días de evolución y progresión de su disnea habitual. Como primera medida se realizó una prueba rápida de detección de antígenos para SARS-CoV-2, la cual resultó positiva. La TAC de tórax mostró: A) lesiones nodulares de distribución centrolobulillar sin engrosamiento septal, con presencia de un área de atenuación en vidrio deslustrado a su alrededor (signo del halo), y B) lesiones cavitadas de paredes gruesas, con masas intracavitarias que ocupan parcialmente el interior de la cavidad y que están separadas de sus paredes por un anillo de aire (signo de la media luna de aire). Al interrogatorio directo, el paciente refirió pérdida de peso de aproximadamente 20 kg en los últimos 4 meses, astenia y adinamia. Resaltaban en sus paraclínicos: Hb 5,3 g/dl, urea 222 mg/dl, creatinina 4,47 mg/dl, RAC de orina al azar 900, PH 7.26, HCO3 9. Se plantearon diagnósticos diferenciales de enfermedad inflamatoria sistémica (AAV) vs enfermedad infecciosa (tuberculosis, aspergilosis), para lo cual se solicitaron marcadores de ambas enfermedades. Al día siguiente fue trasladada a UCI por presentar shock distributivo refractario a vasopresores, asociado a disfunción multiorgánica e hipoxemia severa. A pesar de hemodiálisis, pulsos de metilprednisolona e inmunoglobulinas, la paciente falleció horas después. A los pocos días se recabaron los estudios solicitados: antígeno sérico de galactomanano negativo, c-ANCA + 1/500, Anti-PR3 + 90 U/ml.

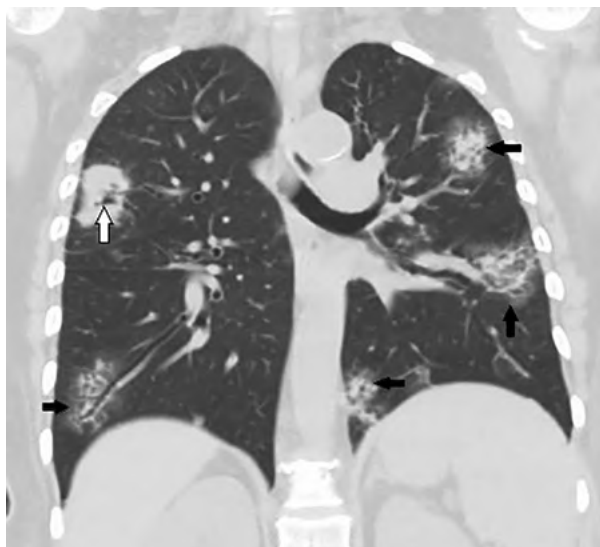


Imagen 1: Nódulos con el signo "del halo" (flechas negras) en ambos pulmones; otro con pseudocavitación (flecha blanca).

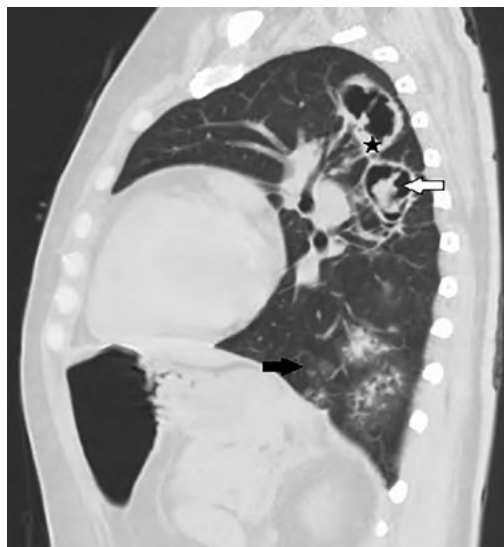


Imagen 2: Lesión cavitada con una masa sólida que ocupa parcialmente su interior, separada de su pared por un anillo de aire o signo "de la media luna de aire" (flecha blanca), con engrosamiento de la pleura adyacente (estrella); signo "del halo" (flecha negra).

CONCLUSIONES: El signo del halo no tiene implicación pronóstica ni es patognomónico de Aspergilosis, ya que se puede observar en diferentes procesos, entre ellos la granulomatosis con poliangitis. A medida que avanza la enfermedad, los nódulos pueden cavitarse, el parénquima necrótico se desprende del parénquima sano circundante formando una media luna de aire similar a la descrita en el aspergiloma. Por lo tanto, el diagnóstico debe hacerse integrando todos los hallazgos de la TC de tórax con el contexto clínico del paciente.