

Casos clínicos

0107

ENFERMEDAD DE WEBER-CHRISTIAN CON COMPROMISO ORBITARIO REFRACTARIA A INMUNOSUPRESORES CONVENCIONALES CON RESPUESTA A ADALIMUMAB

Florencia VIVERO, Ricardo BARRERA, Edgardo Javier PUI, Alexia NICOMEDES, David AIZICZON

HOSPITAL COMUNITARIO JOSÉ PEPE OLAECHEA, PINAMAR

Presentación del Caso: Mujer de 49 años con lesiones nodulares y placas paniculíticas en miembros, glúteos y abdomen de 2 meses de evolución, fiebre y artromialgias. En analítica: leopenia, eritrosedimentación y proteína C reactiva, creatinfosfatoquinasa elevadas. Biopsia de tejido subcutáneo compatible con paniculitis subaguda lobulillar. Se inició prednisona 30 mg/día y metotrexato. Persistió la fiebre y surgieron nuevas lesiones tras 2 semanas. Se agregaron pulsos de ciclofosfamida. Tres semanas después recomenzó con fiebre, nuevos nódulos, edema bpalpebral y enoftalmos. Se realizó ecocardiograma (normal), hemocultivos (negativos), pantomografía computada: aumento del espesor del tejido celular subcutáneo



periorbitario, periparotídeo y pared toracoabdominal, glúteos y muslos. El cuadro se asumió como enfermedad de Weber Christian (EWC) refractaria con compromiso orbitario. Se inició adalimumab con remisión del cuadro tras 2 meses de tratamiento.

Discusión: La EWC es una enfermedad autoinflamatoria poco común que afecta el tejido adiposo, más comúnmente a la grasa subcutánea, con síntomas inespecíficos de enfermedad sistémica y ocasionalmente compromiso visceral. En las series publicadas es frecuente el diagnóstico erróneo o tardío. Los nódulos suelen confluir en placas dolorosas, eritemato-purpúreas. La descripción histopatológica clásica evoluciona en tres etapas: en la primera hay una reacción inflamatoria aguda con neutrófilos, linfocitos e histiocitos, en la segunda, los macrófagos migran y fagocitan grasa formando células espumosas, por último, en la tercera etapa hay infiltración por fibroblastos. El tratamiento es empírico, los corticosteroides y otros inmunosupresores se han probado con eficacia variable.

Comentarios Finales: Presentamos el presente caso por la baja frecuencia de la EWC con afectación ocular y por el desafío afrontado para lograr la remisión. Nuestra paciente no tuvo respuesta a inmunosupresores combinados, agregando compromiso orbitario. La respuesta a adalimumab fue completa, permaneciendo en remisión tras meses de tratamiento. Los anti-TNF son una alternativa en las paniculitis de difícil control.

0110

COMPROMISO DE GANGLIOS BASALES EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Débora GUAGLIANONE, Silvana CONTI CAPDEVILA, Carolina AESCHLIMANN, Álvaro SANABRIA, Sandra NAVARRO, Gabriela SÁNCHEZ

HOSPITAL PROVINCIAL DE ROSARIO

Presentación del Caso: Mujer de 34 años con diagnóstico de LES desde los 13 años, consultó en enero de 2020 por desorientación, alucinaciones y cefalea, junto con manifestaciones cutáneas y úlceras orales. Se realizaron: cultivos y serologías virales negativas. Laboratorio: plaquetopenia leve, FAN 1/2560(M), Anti-DNA negativo, C3 88 mg/dl, C4 12 mg/dl, ACA IgM/IgG, ANTIB2GP1 IgM/IgG, AL, ANCA P/C, ENA negativos, Látex 61UI/ml, TSH1.30 uUI/ml. Ecocardiograma normal, tomografía de cráneo sin contraste: aspecto heterogéneo de los ganglios basales bilateral. Punción lumbar: fisicoquímico sin alteraciones, PCR virales y cultivos negativos. La RMI cerebral reveló lesiones en los ganglios basales con signos de isquemia aguda y edema, interpretado como compromiso neurológico vasculítico asociado al LES. Inició pulsos de metilprednisolona 1 g/día por 3 días, seguidos de ciclofosfamida mensual con mejoría clínica inicial. Seis meses después presentó recurrencia de síntomas neurológicos, AngioRMI: imágenes parcheadas en los ganglios basales en secuencias T1, T2 y FLAIR en regresión, requirió nuevamente pulsos de metilprednisolona y ajuste en la terapia inmunosupresora. Alta con prednisona 20 mg/día en pauta descendente y ciclofosfamida trimestral. En junio de 2021 presentó exacerbación del rash cutáneo, astenia y poliartritis. Se decidió iniciar micofenolato 1 g/día y finalizó pulsos de ciclofosfamida en diciembre de ese año. A lo largo de los años, la paciente experimentó exacerbaciones recurrentes de lesiones cutáneas y síntomas neurológicos, con episodios de suspensión de tratamiento. En cada recaída, se observó compromiso persistente de los ganglios basales en las imágenes de RMI, a pesar de la ausencia de síntomas extrapiramidales.

Discusión: Las manifestaciones neuropsiquiátricas son prevalentes en más del 20% de los pacientes lúpicos. Los ganglios basales pueden ser afectados por trastornos autoinmunes como el LES, en ausencia de manifestaciones evidentes de trastornos extrapiramidales.

Comentarios Finales: Se presenta el caso de una paciente con LES y lesiones en los ganglios basales reveladas en estudios de imágenes en ausencia de síntomas de extrapiramidalismo. Se destaca la relevancia de reconocer la afectación de los ganglios basales en pacientes con LES, incluso en ausencia de síntomas motores evidentes. La detección temprana y el manejo adecuado son cruciales para optimizar el tratamiento y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

0112

SÍNDROME DE ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR (SAMS) COMO COMPLICACIÓN GASTROINTESTINAL DE PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

Lucía DEGIOANNI, Camila LIZARRAGA, Belén MITRE, Elisa NOVATTI, Diego BAENAS, Verónica SAURIT, Cecilia ÁLVAREZ

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

Presentación del Caso: **Caso 1:** Mujer, 45 años, ES limitada. MC: pérdida de peso 1 año de evolución, vómitos y diarrea. Lab: hipok, hipomg, hipofosfatemia e hipoca. TAC: dilatación esofágica y gastroduodenal, compresión extrínseca por arteria MS. Dx: SAMS. Suspendida vía oral, inició nutrición

parenteral previa reposición iónica. Aumento de peso progresivo. **Caso 2:** Mujer, 29 años, escleromiositis. Compromiso de músculos deglutorios. MC: debilidad muscular severa, disfagia, descenso de peso e IR por debilidad diafrágica. Tratamiento: gammaglobulinas. Riesgo de broncoaspiración: SNG y luego gastrostomía. Posquirúrgico presentó distensión abdominal y vómitos. TAC: reducción de la distancia ao-mesentérica, dilatación gastro-duodenal. Dx: SAMS. Inició nutrición parenteral. Evolución favorable, alta con gastrostomía. Mejoría disfagia, al mes peso habitual. **Caso 3:** Hombre, 35 años, ES rápidamente progresiva. MC: trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Desnutrición severa previa, aporte vía parenteral. Múltiples interurrencias con internación prolongada. Inició con dolor abdominal severo y vómitos persistentes. TAC: dilatación gastroduodenal con compresión a nivel de la 3ª porción. Dx: SAMS. Suspensión vía oral, se optimizó vía parenteral. Lento aumento de peso con mejoría de síntomas. Se externó con soporte parenteral, intercurrió con NAC y falleció (ver en poster las características clínicas de los pacientes).

Discusión: El SAMS es la compresión extrínseca de la tercera porción del duodeno por disminución del ángulo entre la a. mesentérica superior y la ao abdominal. Se asocia a pérdida de peso severa con disminución de la grasa retroperitoneal. Síntomas: vómitos, dolor epigástrico, distensión abdominal. Mejoría en decúbito lateral por la descompresión del duodeno. El método DX es la TAC de abdomen: disminución del ángulo aortomesentérico (<22°), disminución del calibre intestinal a este nivel y dilatación gastroduodenal. En ES hay pocos casos reportados. El defecto anatómico puede revertirse mejorando el estado nutricional. En nuestra serie de casos, todos recibieron alimentación parenteral.

Comentarios Finales: El SAMS es una potencial manifestación gastrointestinal reversible en ES, principalmente en pacientes con enfermedad severa. Requiere de un alto grado de sospecha clínica para su diagnóstico y un abordaje temprano. El retraso conlleva una elevada morbimortalidad.

0129

SÍNDROME DE WERNER (PROGERIA DEL ADULTO) Y ESCLERODERMIA

Silvana CONTI CAPDEVILA, Sandra NAVARRO, Álvaro SANABRIA, Gabriela SÁNCHEZ, Débora GUAGLIANONE, Cecilia DELL'ELCE, Adriana CO
HOSPITAL PROVINCIAL DE ROSARIO

Presentación del Caso: Varón de 33 años, hace años inició con tirantez y engrosamiento de la piel en manos, codos y rodillas asociadas a hipopigmentación, telangiectasias y fenómeno de Raynaud. Biopsia de piel: cambios paquidérmicos y edema no esclerodermiforme. Laboratorio inmunológico negativo en reiteradas oportunidades. Eco cardio Doppler: normal. Se medicó con colchicina y nifedipina, con baja adherencia y controles esporádicos. A los 21 años desarrolló úlcera cutánea en región aquiliana de talón derecho y dos pequeñas en tobillo homolateral. Se constató baja estatura, alopecia, compromiso cutáneo con piel indurada y cambios pigmentarios en manos hasta antebrazo, pies y cara, con fenómeno de Raynaud sin úlceras digitales, ni constatando otros signos o síntomas de colagenopatía. Inició tratamiento con metotrexato y retomó nifedipina. Persistieron las úlceras de MMII a pesar del tratamiento y las curaciones. Laboratorios de rutina, con aumento de PCR, triglicéridos y colesterol. Serologías virales negativas. Se asociaron estatinas. Rx pies en calcáneo derecho erosión marcada. Eco Doppler arterial MMII: arterias infrapatelares y tibial anterior flujo monofásico a predominio derecho. DMO de columna: osteopenia capilaroscopia: compatible con SD *pattern*. En 2023, por sus antecedentes clínicos, serológicos negativos y fenotipo característico, se determinó síndrome de Werner solicitando estudio genético, pendiente hasta la fecha.

Discusión: El síndrome de Werner (SW) es una patología hereditaria poco frecuente caracterizado por envejecimiento prematuro. Prevalencia 1/200.000, causado por una mutación en el gen WRN (cromosoma 8p11-12) en el 90% de los casos. Sus rasgos clínicos incluyen: baja estatura, disminución del cabello, dislipemia, osteoporosis, ulceraciones en tobillos y trastornos dérmicos como hiperqueratosis, piel indurada con cambios pigmentarios de rasgos esclerodermiformes, entre otros, sin presencia de autoanticuerpos ni Raynaud. Con riesgo de desarrollar neoplasias.

Comentarios Finales: El síndrome de Werner puede simular esclerodermia. La ausencia de autoanticuerpos y de Raynaud contribuyen a diagnosticarlo. Presentamos un paciente con cuadro esclerodermia *like* y SD *pattern* en contexto de Werner, destacando su escasa frecuencia y la importancia del diagnóstico diferencial, evitando tratamientos innecesarios.

0131

CASO CLÍNICO: ENFERMEDAD GRANULOMATOSA. ¿SARCOIDOSIS OCUPACIONAL POR EXPOSICIÓN A LA FIBRA DE VIDRIO?

Camila LIZARRAGA, Lucía DEGIOANNI, Elisa NOVATTI, Verónica SAURIT, Ana Cecilia ÁLVAREZ

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

Presentación del Caso: Varón de 35 años con antecedentes de exposición a la fibra de vidrio industrial. Consultó por diaforesis, astenia, disnea CF I, tos y dolor pleurítico derecho. Se realizó TAC de tórax donde presentó adenomegalias mediastinales, nodulillos, engrosamientos, peribroncovasculares y consolidación basal derecha. Se solicitó PET CT donde se evidenciaron engrosamientos hipermetabólicos de pleura parietal derecha, adenopatías hipermetabólicas e hipermetabolismo esplénico. Se realizó biopsia ganglionar donde se observó reacción granulomatosa sin necrosis con células gigantes tipo Langhans, ausencia de malignidad, tinciones PAS, ZN negativas, cultivos y PCR para BAAR, micobacterias, hongos, gérmenes comunes negativos. Se solicitó: Ca 9,9 ca/cr 0,18 PCR 0,04, VSG 2, C3: 124, C4: 24, PTH 18, FR 15, ANCA negativo, ECA 72,3, proteinograma por electroforesis normal, espirometría FVC 94% VEF1 98% DLCO 127%. Se realizó biopsia pleural y segmentectomía donde se evidenciaron pleuritis y neumonitis granulomatosa con histiocitos y células gigantes con pequeños elementos birrefringentes en su citoplasma, PAS y BAAR negativas, sin necrosis ni malignidad, cultivos y PCR para BAAR, micobacterias, hongos, gérmenes comunes negativos.

Discusión: La fibra de vidrio actúa como una toxina pulmonar y un carcinógeno que imita el amianto. En el caso de nuestro paciente se descartaron infecciones, neoplasias y enfermedades inmunológicas clásicas como causantes de una reacción granulomatosa, por lo que nos queda pensar como posibilidad la exposición a sustancias industriales. Destacamos el antecedente de la exposición laboral, la reacción granulomatosa con elementos birrefringentes y la presencia de engrosamientos pleurales los cuales podrían estar asociados a la exposición crónica a la fibra de vidrio. En relación con el tratamiento, la medida principal es eliminar el foco de la exposición. Al igual que sucede con otras sustancias como el berilio, el tratamiento debe enfocarse en controlar la respuesta inflamatoria con corticoides e inmunosupresores ahorradores para lograr la remisión.

Comentarios Finales: Investigaciones en los últimos años sumaron evidencia sobre las causas ocupacionales de reacción granulomatosa por lo que creemos importante indagar acerca de la exposición a sustancias ambientales, ya que nos fue de utilidad para orientar el diagnóstico y el tratamiento.

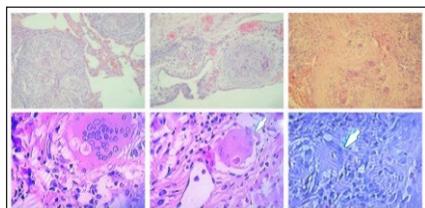


Figura: Granulomas en biopsia pleural y pulmonar con elementos birrefringentes en su interior.

SÍNDROME PARSONAGE-TURNER. COMUNICACIÓN DE DOS CASOS

Federico CECCATO¹, Marianela DEMARIA¹, Federico MACKINONN²

¹SANATORIO ESPERANZA S.A., ²HOSPITAL JM CULLEN

Presentación del Caso: El síndrome de Parsonage-Turner (SPT), o plexitis braquial, es una neuritis del tronco superior del plexo braquial. La etiología es desconocida, aunque hay factores desencadenantes en el 80% de los pacientes. Comunicamos dos pacientes con diagnóstico de SPT que comenzaron los síntomas después de infección por dengue. **Caso 1:** Varón 45 años con dolor agudo y severo en hombros, una semana después de internación por dengue (confirmado PCR), sin antecedentes patológicos ni traumáticos previos. Al examen neurológico presentaba escapula alada derecha, hipotrofia y debilidad (4/5) en músculos supraespinoso y bíceps de forma bilateral. Se realizó RMN con gadolinio de plexo braquial hallándose aumento de señal en músculos supraespinoso e infraespinoso izquierdo y subescapular derecho. Se descartó patología osteoarticular. La EMG mostró potenciales de denervación y patrón de reclutamiento reducido de los músculos supra, infraespinoso y bíceps braquial derecho. Con diagnóstico de plexopatía braquial bilateral, se inició tratamiento con prednisona 40 mg durante 10 días y rehabilitación, con recuperación casi completa a los 3 meses. **Caso 2:** Varón de 42 años, que cursó infección por dengue clásico (confirmado por serología). A los 14 días consultó por dolor intenso, de comienzo abrupto, permanente, en hombros y región proximal de ambos brazos, negó traumatismo. En la exploración neurológica presentó debilidad (4/5) en ambos bíceps, debilidad (4/5) e hipotrofia en músculos supraespinoso y deltoides derecho, escapula alada izquierda. Se realizó RMN con gadolinio de plexo braquial y músculos de cintura escapular sin alteraciones ni realces patológicos. La EMG de los miembros superiores fue normal. Se descartó patología osteoarticular del raquis y hombros. Con diagnóstico presuntivo de plexopatía braquial, se inició tratamiento con prednisona 60 mg/día, gabapentina y rehabilitación. Luego de 4 meses de tratamiento, el paciente mejoró el dolor, pero persistió con hipotrofia de los músculos supraespinoso e infraespinoso.

Discusión: El SPT es una enfermedad rara, pero es necesario tenerla en cuenta en cuadros de dolor agudo en la región proximal de los miembros superiores cuando se asocian síntomas o signos neuromusculares. No existen pruebas complementarias específicas que permitan confirmar el diagnóstico, por lo que este se basa sobre todo en la historia clínica y en la exploración física, siendo la primera consulta en la mayoría de los casos con el reumatólogo clínico.

ENFERMEDAD RELACIONADA A IgG4 (ER-IgG4) Y ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN (RDD): ¿ASOCIACIÓN O EPIFENÓMENO?

Lucía DEGIOANNI, Camila LIZARRAGA, German WERNICKE, Elisa NOVATTI, Verónica SAURIT, Diego BAENAS, Cecilia ÁLVAREZ

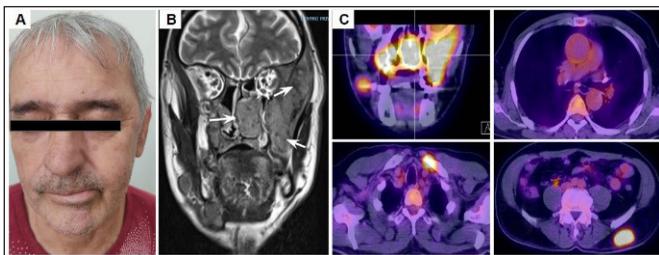
HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

Presentación del Caso: Varón, 67 años sin APP. MC: tumoración facial de 2 años de evolución, asociado a epífora bilateral, rinitis, sinusitis e hipoacusia derecha. EF: tumoración no dolorosa que abarcaba región submaxilar, parotídea y temporal izquierda asociada a dacriocistitis bilateral. RMN: extensa lesión sólida que ocupaba la fosa pterigoidea y cigomática izquierda. Pólipo voluminoso en la fosa nasal izquierda. Múltiples adenopatías submandibulares derechas. Biopsia: mostró infiltrado linfoplasmocitario extenso, histiocitos con emperipolesis focal. Sin fibrosis estoriforme ni flebitis obliterante. IF: >100 células IgG4 en campo de gran aumento, relación IgG4/IgG >70%. CD138 +. Histiocitos CD68 y S100+. Lab: IgG4 504 mg/dl (VN hasta 191 mg/dl), Eo 686/ul, hipergammaglobulinemia policlonal. PET-CT: lesiones hipermetabólicas en fosa pterigoidea izquierda, fosas nasales y senos maxilares (SUVmax 20). Múltiples adenopatías (SUVmax 11) y lesiones nodulares en tejido celular subcutáneo (SUVmax 16). Hipermetabolismo difuso osteomedular en clavícula izquierda y húmero derecho (SUVmax 10). Hipermetabolismo a nivel de las paredes de la aorta torácica sugestivo de aortitis. DX: enfermedad de Rosai-Dorfman nodal y extranodal con probable ER-IgG4 relacionada. Tratamiento: prednisona dosis moderada + MTX 25 mg.

Discusión: La RDD es una histiocitosis no Langerhans que se caracteriza por infiltración de tejidos por histiocitos S100 y CD68 positivos con emperipolesis frecuente. En su forma clásica presenta linfadenopatías cervicales bilaterales, pero puede tener compromiso extranodal en un 43% de los casos. Existen estudios que muestran en pacientes con RDD aumento de IgG4 sérica y presencia de células IgG4 en las biopsias, aunque la relación

IgG4/IgG suele ser <40%, a diferencia de nuestro caso, y no presentan fibrosis estoriforme, flebitis obliterante ni eosinófilos. En general la afectación de las glándulas lagrimales y aórticas se asocia a ER-IgG4, mientras que las masas extranodales y la afectación cutánea a RDD. Se consideran patologías independientes y todavía no se puede explicar su asociación.

Comentarios Finales: A pesar de que existen pacientes, como en nuestro caso, que cumplen criterios diagnósticos de ambas enfermedades, hasta el momento no está clara su asociación y se recomienda un tratamiento multidisciplinario para abordar ambas patologías.



ENFERMEDAD POR IgG4: REPORTE DE DOS CASOS

Gabriela CALDERÓN MOSTAJO, Juliana PADRON, Anabel GONZÁLEZ MÁRQUEZ, Abel Gastón REITICH, María José OTERO, Giuliano IBAÑEZ, Julio URRUTIA, Laura QUISPE VILLANUEVA, Verónica Cecilia WERNICKE, María Nieves LOJO

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HIGA PROF. DR. RODOLFO ROSSI

Presentación del Caso: La enfermedad relacionada a IgG4 (IgG4RD) es poco frecuente, suele afectar a varones y mayores de 50 años. Uchida et al. reportaron una prevalencia de 0,28-1,08/100.000. Comunicamos dos casos de IgG4RD, en seguimiento por nuestro servicio (Tabla).

	Caso 1	Caso
Sexo y edad	Varón, 40 años	Varón, 67 años
Primera consulta	Proptosis bilateral (8/2022)	Tumefacción de glándulas salivales y lacrimales (3/2023)
Compromiso sistémico	Descartado	Descartado
Tomografía	Exoftalmos bilateral con engrosamiento ahusado de músculos extraoculares	Leve asimetría de glándulas lacrimales a predominio izquierdo. Aumento de glándulas salivales a predominio izquierdo y submandibular derecha
Laboratorio general	T4 y TSH en valores normales	Eosinofilia 16% (1,02 10e3/ul)
Reactantes de fase aguda	Valores normales	ERS=17 mm; PCR= 151 mg/lt
FAN/ENA/ANCA	Negativos	Negativos
Dosaje de IgG sérico	IgG4 309 mg/dl (VN <201)	IgG total 2965 mg/dl (VN <1822) IgG4 1179,2 mg/dl (VN <86,4)
Biopsia	Grasa periorbitaria con IgG4 (+) en plasmocitos >50 por campo de gran aumento (CGA)	Glándula submaxilar con fibrosis estoriforme y denso inflamatorio >30 plasmocitos CGA
Clasificación	Grupo 3	Grupo 4
Tratamiento	Meprednisona 0,5 mg/kg/día Metotrexato 15 mg/semana (7/2023)	Meprednisona 1 mg/kg/día Metotrexato 15 mg/semana (10/2023)
Evolución	Resolución de la proptosis (10/2023)	Reducción de la tumefacción glandular (11/2023) IgG4=64,2 mg/dl (12/2023)
Recaídas	Ninguna hasta el momento	Ninguna hasta el momento

Tabla: Reporte de dos casos.

Discusión: En nuestra serie ambos casos fueron masculinos, y uno menor de 40 años. Se conoce que la activación de células B dependientes de T es esencial en la patogénesis y su interacción juega un papel crítico en el daño causado. Existen 4 fenotipos: a) pancreato hepatoiliar; b) fibrosis retroperitoneal y/o aortitis; c) limitada a cabeza y cuello, con poca afectación parotídea y mayor orbitaria; d) síndrome de Mikulicz con afectación sistémica extraglandular. La IgG4RD puede afectar cualquier órgano; el compromiso oftálmico se caracteriza por exoftalmos, dacrioadenitis, afectación de nervios intraorbitarios y músculos extraoculares; la sialadenitis afecta principalmente a las glándulas submaxilares, ambos bilateralmente. El dosaje de IgG4 sérica es útil para el diagnóstico, seguimiento y pronóstico (sensibilidad 87% y especificidad 83%). La característica histopatológica es un denso infiltrado linfoplasmocítico con plasmocitos IgG4 positivos, fibrosis estoriforme y flebitis obliterante. Factores de riesgo de recaída: varones, comienzo juvenil, eosinofilia y el nivel de IgE >125 U/L (según Motohisa et al., Zhan et al., Zhou et al. respectivamente). La normalización del nivel sérico de IgG4 a los 6 meses de tratamiento implica un bajo riesgo de recaída, mientras que su elevación persistente es predictora de la misma (según Su Jin Choi et al.). Los glucocorticoides son eficaces en dosis de 0,5 a 1 mg/kg/día de prednisona. Sin embargo, a menudo no se logra la remisión sostenida sin asociación de un inmunosupresor. Los pacientes con más de 6 órganos afectados deberían recibir tratamiento combinado desde el diagnóstico. Basados en la guía ACR2015 y evaluaciones posteriores entre las recomendaciones de inmunosupresores útiles están la azatioprina, micofenolato, metotrexato, tacrolimus, ciclofosfamida y rituximab. Existen reportes donde la exéresis quirúrgica y la radioterapia pueden ser útiles para lesiones únicas. **Comentarios Finales:** La IgG4RD es un trastorno fibroinflamatorio, crónico, recidivante, inmunomediado, que puede afectar cualquier órgano, asociado a la presencia de IgG4 en los tejidos afectados. La histopatología sirve como método diagnóstico definitivo.

0168

MASTITIS GRANULOMATOSA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

Jesica GALLO¹, Sergio PAIRA²

¹HOSPITAL CENTRAL RECONQUISTA, ²HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

Presentación del Caso: La mastitis granulomatosa relacionada con IgG4 como forma de inicio es una rara forma de presentación. Aunque existe una gran cantidad de literatura que describe las características clínico-patológicas de la ER-IgG4 en una variedad de órganos, el compromiso mamario es limitado debido a su rareza. Describimos un caso de mastitis granulomatosa asociada a IgG4 como forma de presentación. Mujer 31 años consultó por tumoración en mama izquierda. Comenzó en mayo de 2023 con dolor, tumefacción de mama izquierda y múltiples nódulos en dicha mama. En junio presentó fístula y supuración, por lo que se decidió realizar biopsia diagnosticando mastitis granulomatosa idiopática. Inició tratamiento con antibióticos y prednisona 10 mg/día. Por persistencia del cuadro luego de 6 meses (enero de 2024) fue derivada a Reumatología. Al examen físico se constataron los nódulos mamarios. No se constató caída de cabello, úlceras oral y mucosa, artritis, rash malar, adenopatías. Laboratorio inmunológico resultando reactantes de fase aguda (PCR 11,90 y VSG normal) 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 decidió reevaluar la biopsia realizada en junio de 2023 y se observó infiltrado linfoplasmocitario, con fibrosis estoriforme y flebitis obliterante. Se solicitó inmunohistoquímica: IgG4 >130 cel y rango IgG4/IgG >40% asumiéndose mastitis granulomatosa asociada a ER-IgG4. Se inició tratamiento con meprednisona 40 mg/día durante 1 mes luego dosis descendente, asociado a metotrexato 15 mg semanal y ácido fólico, con mejoría de su cuadro clínico.

Discusión: La mastitis granulomatosa asociada a ER-IgG4 es poco frecuente, por lo que a menudo se diagnostica erróneamente o se diagnostica en una etapa tardía de la evolución de la enfermedad. Cuando se presenta en forma aislada y como masa solitaria puede llevar a un diagnóstico erróneo por lo cual se deben realizar diagnósticos diferenciales con neoplasias y otras enfermedades como vasculitis, enfermedad Erdheim Chester, Rosai-Dorman, etc.

FASCEITIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA CON ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

Jesica GALLO¹, Sergio PAIRA²

¹HOSPITAL CENTRAL RECONQUISTA, ²HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

Presentación del Caso: La fasciitis eosinofílica es un trastorno poco frecuente, asociada a complicaciones como malignidades hematológicas, enfermedades autoinmunes y tumores malignos. Presentamos el primer caso de fasciitis eosinofílica asociada con enfermedad relacionada con IgG4. Varón de 52 años, presentó dolor e induración de piel y músculos. Al examen físico se constató tumefacción e induración de piel, y músculos de brazos, antebrazos, manos, tórax, abdomen y piernas, acompañado de aspecto de piel en cáscara de naranja, disminución bilateral de la audición y aumento de ambas glándulas lagrimales. Laboratorio: dos registros de hipereosinofilia, aumento proteína C reactiva y eritrosedimentación, hipocomplementemia, hipergammaglobulinemia policlonal, aumento de IgE, IgG y aumento de IgG1 y IgG4. La RM de miembros inferiores informó realce del contraste en los músculos de ambos muslos con engrosamiento de la fascia del vasto lateral y semimembranoso y brazos. Se realizó biopsia de piel y fascia que informó infiltrado linfoplasmocitario, eosinófilos y fibrosis no estoriforme. Se solicitó inmunohistoquímica: IgG4 positiva en menos del 10%, y un rango IgG4/IgG menor 40%. El paciente cumplía criterios para fasciitis eosinofílica y criterios ACR/EULAR para ER-IgG4. Se inició tratamiento con pulsos de corticoides g/día por 3 días y luego prednisona 1 mg/kg/día durante un mes, en dosis descendientes, metotrexato 15 mg/semanal y pulsos de ciclofosfamida 1 g mensual durante 6 meses. El informe de la segunda resonancia mostró remisión total. Los síntomas mejoraron y los niveles séricos de IgG4 volvieron a los valores normales

Discusión: Para reconocer que un órgano o enfermedad está relacionado con la ER-IgG4 debe tener un mínimo de 5 comunicaciones sobre dicha afectación antes que pueda ser considerado como parte del espectro de la ER-IgG4. Por tal motivo, para considerar un órgano o sitio previamente no reconocido como involucrados, se recomiendan que cumplan los criterios del 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism. Por esa razón, reportamos el primer caso de asociación de fasciitis eosinofílica con enfermedad relacionada con IgG4.

ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN CONTEXTO DE NEOPLASIAS: SERIE DE CASOS

Juliana PADRON, Anabel GONZÁLEZ MÁRQUEZ, Gabriela CALDERÓN MOSTAJO, Abel Gastón REITICH, María José OTERO, Giuliano IBAÑEZ, Julio César URRUTIA, María Laura QUISPE VILLANUEVA, Verónica Cecilia WERNICKE, María Nieves LOJO

HIGA PROF. DR. R. ROSSI, LA PLATA

Presentación del Caso: Reportamos 6 casos de pacientes con enfermedades reumáticas asociadas a neoplasia diagnosticadas en nuestro servicio de 2020 a 2024 (ver en poster la descripción de los seis casos).

Discusión: La autoinmunidad consiste en la formación de anticuerpos circulantes que responden de manera patológica frente a tejidos propios. La neoplasia es el crecimiento anormal de las células con capacidad proliferativa e invasora que puede surgir de cualquier órgano o estructura corporal. Los antígenos tumorales son reconocidos por el sistema inmune generando una respuesta contra las células neoplásicas. El interés por la relación entre ciertas manifestaciones reumáticas y el cáncer se ha incrementado en los últimos años, y se ha visto que algunas enfermedades autoinmunes en su curso pueden verse complicadas con la aparición de neoplasias, así como algunos tumores malignos pueden presentarse con manifestaciones de índole reumatológico (teoría de la bidireccionalidad). En nuestra serie documentamos 4 casos en los que las enfermedades reumatológicas precedieron al diagnóstico de cáncer y dos de ellos comenzaron con el diagnóstico de una neoplasia que en su curso intercurrió con poliartritis. Esta distribución reafirma dicha teoría propuesta por Egiziano et al., entre otros. Además, se encontró que la artritis en estos pacientes era difícil de tratar. En algunos casos las adenomegalias retrasaron el diagnóstico debido a resultados iniciales de hiperplasia reactiva en las biopsias. Finalmente, un paciente tuvo progresión de su artritis como efecto adverso del tratamiento con pembrolizumab, lo que ya fue descrito por Capelli et al., entre otros.

Comentarios Finales: En comparación con la bibliografía revisada, se observó que indicadores como artritis de difícil tratamiento, respuesta limitada a altas dosis de corticoides orales, reactantes de fase aguda muy elevados y múltiples adenomegalias, sugieren una neoplasia subyacente en pacientes con manifestaciones reumáticas. Se encuentra bien documentado que patologías como el síndrome Sjögren o la dermatomiositis tienen mayor riesgo de malignizar y que ciertas neoplasias pueden cursar con síndromes reumáticos paraneoplásicos. Es fundamental la relación cronológica entre la neoplasia y estas manifestaciones. Aún falta información sobre la relación entre estas entidades.

DISFAGIA PROGRESIVA COMO MANIFESTACIÓN DE MIOPATÍA INFLAMATORIA

Sinda Hortencia ZALLES LAZARTE, Laura Margarita SALINAS MEJÍA, Sylvia MARTINS

HOSPITAL ESPAÑOL DE BUENOS AIRES

Presentación del Caso: Las miopatías inflamatorias involucran un grupo heterogéneo de enfermedades inmunomediadas con afección muscular y extramuscular. El compromiso esofágico, y en consecuencia la disfagia, se manifiesta en todos los subtipos como síntoma frecuente, provocando un impacto negativo en la tasa de mortalidad y calidad de vida. Varón de 70 años con antecedentes de dislipemia en tratamiento con estatinas y extabaquista consultó en guardia por disfagia progresiva de un mes de evolución primero a sólidos, posteriormente a líquidos, acompañada de debilidad muscular. Se realizó un primer diagnóstico del cuadro respiratorio indicándose tratamiento sintomático esteroideo, con mejoría parcial de los síntomas. Por persistencia de disfagia asociando a debilidad de cintura escapular volvió a consultar. En su reevaluación se solicitó laboratorio que informó CPK >6000 e aldolasa >50 e hipertransaminasemia, internándolo por alta sospecha de miopatía inflamatoria. Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisona 1 g/día durante 5 días sin respuesta agravando compromiso deglutorio/respiratorio y sumando debilidad pelviana, ingresando a UTI en ARM. En consenso se escaló tratamiento a gammaglobulinas 20 g/día por 5 días con escaso descenso de enzimas musculares. Las inmunoserologías solicitadas fueron negativas, incluyendo panel de miositis, y la RMN de cintura pelviana evidenció abundante edema de cuádriceps e isquiosural de ambos muslos y músculos pelvianos. Edema difuso de músculos de ambas piernas, y presencia de líquido en el espacio perifascial entre sóleo y gemelo interno bilateral. Tras estos hallazgos se realizó biopsia muscular que informó presencia de fibras necróticas y en regeneración, macrofagia, atrofia perifascicular y moderado infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular, predominantemente de linfocitos CD4+. Por tal motivo

se decidió avanzar con tratamiento iniciando rituximab 1 g (día 1-15) presentando a posterior recuperación muscular progresiva con desvinculación de ARM. Posteriormente se inició azatioprina 150 mg/día como terapia de mantenimiento.

Discusión: El 25% de los pacientes con miopatía inflamatoria tiene disfagia como síntoma de presentación, manifestándose hasta en un 60% durante la evolución de la enfermedad. La clave del diagnóstico es la conciencia de este síntoma, en muchas ocasiones subdiagnosticado como consecuencia de una falta de información acerca de su entidad.

0184

ACROCIANOSIS INDUCIDA POR INHIBIDORES DE PUNTOS DE CONTROL

Laura Margarita SALINAS MEJÍA, Micaela COSATTI

CENTRO DE EDUCACIÓN MÉDICA E INVESTIGACIONES CLÍNICAS NORBERTO QUIRNO (CEMIC)

Presentación del Caso: Los inhibidores de puntos de control (ICI) han surgido como terapias innovadoras para una variedad de tumores sólidos. La acrocianosis secundaria es un evento adverso observado en <1% de los casos. Hombre de 54 años, con antecedentes de cardiopatía isquémica y tabaquista severo. Fármacos: valsartán y rosuvastatina. Diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón estadio IV. Completó 4 ciclos de inducción de quimioinmunoterapia combinada con pemetrexed, carboplatino y pembrolizumab. Semana 4: fenómeno símil Raynaud manifestado con palidez en segundo y tercer dedos de la mano derecha, autolimitado, presente con el frío y calor. Continuó con ciclo único de mantenimiento con pembrolizumab. Semana 28: cianosis distal en los dedos mencionados y menos frecuente en mano contralateral. Semana 36: acudió a Reumatología por dolor súbito en los dedos. No tenía semiología de enfermedad autoinmune. Se sospechó evento adverso al pembrolizumab por lo cual se suspendió, inició nifedipina 30 mg/día y se internó en sala. Tenía estigmas de abscedación periungueal y pulsos periféricos. Requiere drenaje de colección y antibióticos por *Staphylococcus capitis*. Eco Doppler venoso/arterial y angiogramografía de tórax con contraste normales. Autoanticuerpos: ANA: 1/640 nuclear granular fino y ENAs negativos. Capilaroscopia: alteraciones inespecíficas sin SD pattern. No se biopsió. Por respuesta parcial, sildenafil 50 mg cada 8 h con mejoría sostenida. Luego de 4 días se le dio el alta. Se aumentó nifedipina a 30 mg cada 8 h. Después de 15 días, paroxismos de vasoespasm doloroso y se reinternó. Recibió un pulso de metilprednisolona endovenoso 1 g/día. Ante el patrón fluctuante del cuadro, se postergó la infusión del análogo de prostaglandina. Egresó antiagregado con aspirina 100 mg/día y cilostazol 50 mg/día. Se evalúan otras conductas según evolución.

Discusión: Se propone que el mecanismo de los ICI conduce a la activación de las células T lo que podría dar lugar a manifestaciones de vasculitis o producir un efecto proinflamatorio que causa daño vascular directo. Hay que diferenciarlo del síndrome vascular acral paraneoplásico que conduce a hiperviscosidad y fenómeno vasoreactivo local, y además tiene una presentación clínica distinta.



producir un efecto proinflamatorio que causa daño vascular directo. Hay que diferenciarlo del síndrome vascular acral paraneoplásico que conduce a hiperviscosidad y fenómeno vasoreactivo local, y además tiene una presentación clínica distinta.

Comentarios Finales: Destacamos la importancia de reconocer esta entidad e interrumpir precozmente el tratamiento con ICI ante la existencia de síntomas similares al Raynaud durante el tratamiento de una neoplasia maligna.

0190

VOGT-KOYANAGI-HARADA LIKE ASOCIADO A REMIBRUTINIB: UN CASO CLÍNICO INUSUAL

Carolina Solange GALLO, Dianela CARBONE, Marianela NICOLA, Guillermina MOINE, Agostina GATICA, Lucía CICHILLITTI, Nahuel BLANDO, Brian Marcelo ABDALA, Ivana SANTAOLAYA, Lucas LONDERO, Keila KLAUS, Ariana RINGER, Juan Pablo RUFFINO, Ledit ARDUSSO, Daniel COLOMBERO, Juan Manuel QUIROGA, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Presentamos una paciente de 43 años diagnosticada en 2012 con urticaria crónica espontánea que, por falta de respuesta a esquemas habituales, en enero de 2022 comenzó con remibrutinib bajo protocolo de investigación. En septiembre de 2023 inició de forma aguda con visión borrosa y cefalea; fue evaluada por Oftalmología y se informó reacción en cámara anterior y fondo de ojos con pupila de bordes levemente difusos y pliegues en región macular, interpretando el cuadro como enfermedad de VKH like aguda. Fue remitida a nuestro servicio donde, además de descartar intercurrente infecciosa con VDRL (-), toxoplasmosis IgM e IgG (-), HBsAg (-), VHC (-), VHS 1 y 2 IgM e IgG (-), HIV (-), se solicitó: factor reumatoideo 11, C3 131 C4 48, ANA (-), ANCA (-), HLA B27 (-). Se inició prednisona 60 mg y tratamiento tópico, y se interrumpió remibrutinib. Se decidió el agregado de azatioprina, pero que debió suspenderse debido a hepatotoxicidad. A continuación, se consideró el inicio de adalimumab, que nunca llegó a agregarse porque la paciente refirió mejoría de la clínica visual, y hacia febrero de 2023 se objetivó mejoría del fondo de ojos.

Discusión: Las respuestas inflamatorias excesivas y autoinmunes actualmente pueden manejarse a través del uso de medicación biológica. Si bien el resultado terapéutico es muy eficaz, es importante destacar que provocan una amplia gama de efectos secundarios llamados eventos adversos relacionados con el sistema inmunitario (IRAE). Los eventos oculares son parte de este espectro, poco frecuentes, pero requieren una consideración cuidadosa. La interdisciplina es la herramienta fundamental que nos permite un amplio abanico de diagnósticos diferenciales, y la inclusión de herramientas desde otras especialidades (como *The Naranjo score*) que nos acercó la probabilidad de considerar el cuadro como un evento adverso no reportado.

Comentarios Finales: Considerando que el fármaco se encuentra en fase 3 y no encontramos reporte de eventos adversos de este tipo asociado a su uso, destacamos también la complejidad entre el manejo de los IRAE y las medidas tendientes a evitarlas y/o tratarlas. El saber acumulado en nuestra especialidad con respecto al uso de tratamientos biológicos resultó ser la piedra angular en el desenlace con éxito de esta paciente, incluso planteó el agregado de mayores medidas biológicas en el caso de requerir continuar con remibrutinib.

HEPATITIS AUTOINMUNE TIPO 1 EN UNA PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Patricia Marcela AZNAR, María Elena ALCORTA, María Belén VITTAR, María Candelaria FANJUL

LABORATORIO DE SALUD PÚBLICA

Presentación del Caso: Se presenta el caso de una paciente de 50 años con diagnóstico previo de LES, en tratamiento con hidroxiquina, controles periódicos y carnet de vacunación completo, que concurrió al hospital para el control de su patología. Presentó, como signo destacado, un aumento de tamaño del hígado evidente a la palpación y ecografía, laboratorio con incremento moderado de transaminasas hepáticas, proteínas totales a expensas de fracción gama globulina e IgG elevada. En la anamnesis la paciente relató no consumir drogas o alcohol y se descartó la etiología viral por pruebas de laboratorio negativas para virus hepatótrofos. La biopsia hepática evidenció un moderado infiltrado inflamatorio mixto con actividad de interfase leve y hepatocitos con disposición rosetoide. En el laboratorio de inmunología se detectaron anticuerpos antinucleares positivo, anticuerpos antimúsculo liso con especificidad actina positivo en alto título.

Discusión: Con los datos actuales más los antecedentes de la paciente es posible inferir que se trata de una superposición entre LES y HAI de tipo 1 ya que cumple criterios para ambas patologías, descartándose la hepatitis lúpica. Se agregó al tratamiento azatioprina y en controles posteriores mostró una evolución favorable.

Comentarios Finales: La asociación de HAI con LES es poco frecuente por lo que requiere un preciso y oportuno diagnóstico para diferenciarla de otras hepatopatías y de la hepatitis lúpica con el objetivo de realizar un adecuado pronóstico e instaurar el tratamiento apropiado. En dicha clasificación tiene un preponderante papel no solo la biopsia hepática sino también el laboratorio de Inmunología.

DISTRACTORES DE UNA ENFERMEDAD POCO FRECUENTE DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

Rodrigo AUGSBURGER, Carolina DETORRE, Juan Ignacio RODRÍGUEZ LIA, Mariana LAGRUTTA, Roberto PARODI, Mariano PALATNIK, Sergio LUPO, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Varón de 49 años extabaquista, hipertenso, dislipémico, con infección por dengue en el último mes y foco positivo para psitacosis, consultó por cuadro de 3 semanas de disnea progresiva hasta CF IV, astenia y poliartritis bilaterales simétricas en rodillas, metacarpofalángicas e interfalángicas, sin mialgias. Ingresó febril, con requerimiento de oxigenoterapia, leve descamación en ambas manos y raies tipo velcro bilaterales mediobasales, sin signos de sobrecarga. Laboratorio: GB 11870/mm³, VES 51 mm/1° hora, PCR 44,5 mg/dl, LDH 744 UI/l, CPK 2207 UI/l; TAC tórax: múltiples áreas de vidrio esmerilado en la totalidad de ambos campos pulmonares conformando consolidaciones basales con broncograma aéreo. Inició antibioticoterapia empírica de amplio espectro completando posteriormente claritromicina por 21 días tras recibir serologías positivas de *Mycoplasma pneumoniae*. Laboratorio inmunológico (FAN, C3, C4, FR, ANCA) sin hallazgos patológicos, serologías para *Chlamydia psittaci* y *pneumoniae* no reactivas, y panel de enfermedades tipo influenza negativo. Evolucionó afebril, persistiendo taquipneico e hipoxémico luego de 3 semanas de tratamiento, sin mayores cambios al examen físico. Posteriormente se recibieron anticuerpos anti Jo-1 positivos llegando al diagnóstico de síndrome



antisintetasa, siendo el resto del panel de polimiositis negativo (Rib-P, SRP, Ku, Mi-2, PL-12, PL-7, PM-Scl-100, AMA-M2). RMI: leve aumento de intensidad en músculos paraespinales y cintura pelviana. Se realizó pulso de metilprednisolona por 3 días y ciclofosfamida con marcada mejoría del cuadro llegando al alta sin requerimiento de oxigenoterapia.

Discusión: El síndrome antisintetasa es una enfermedad autoinmune emparentada a las miopatías inflamatorias idiopáticas. Con mayor prevalencia en el sexo femenino, suelen encontrarse formas de presentación variadas y heterogéneas. Junto con los anticuerpos específicos, es característica la presencia de miositis, artritis, síndrome de Raynaud, manos de mecánico y enfermedad pulmonar intersticial pudiendo no encontrarse todas estas al momento del diagnóstico, lo cual resulta un desafío. La corticoterapia y los inmunosupresores son los pilares fundamentales del tratamiento.

Comentarios Finales: Destacar la dificultad diagnóstica y los distractores particulares del caso, así como reconocer los posibles desencadenantes infecciosos de las enfermedades autoinmunes.

POLIANGITIS MICROSCÓPICA EN UN PACIENTE CON INFECCIÓN RECIENTE POR DENGUE: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

María Laura GOÑI, Jorge Luis GONZÁLEZ, Cristian LARA, Isaac CADILE, Laura ONETTI, Eduardo MUSSANO

HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS

Presentación del Caso: Varón de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, artritis reumatoide y extabaquista, refirió haber comenzado 20 días previos con cefalea, mareos, hiporexia, hipoacusia, náuseas y palidez. A los 10 días se agregó hematuria, oliguria, edema bpalpebral, hemoptisis y epistaxis. Aproximadamente un mes antes, había cursado infección por dengue. Al ingreso se encontraba hipertenso. Al examen físico presentaba palidez generalizada, mucosas secas, edemas bpalpebrales y crépitos bibasales. El laboratorio mostró anemia normocítica hipocrómica, acidosis metabólica, falla renal (creatinina 10,4 mg/dL, urea 254 mg/dL), eritrosedimentación >120 mm/h y PCR elevada. En orina: hematías >100/cpo, con hematías dismórficos, cilindros granulosos 20 y hialinos 6, y proteinuria de 898 mg/24 h. Pasó a UTI, se inició hemodiálisis y, por sospecha de glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP), se comenzó con pulsos de metilprednisolona. La TAC de cerebro fue normal, el tórax mostró un derrame pleural derecho e imágenes lobulillares centrolobulillares asociadas a vidrio esmerilado. La ecografía abdominal mostró riñones normales. Intercurrió con infección asociada a catéter por *S. aureus*, por lo cual se difirió la biopsia renal e inducción con ciclofosfamida. Las serologías virales fueron negativas, serología de Chagas positiva, esputo y PCR para *M. tuberculosis* negativos. Los anticuerpos anti-MPO fueron

positivos, mientras que los PR3 y anti-MBG fueron negativos. La biopsia renal mostró una muestra subóptima con 5 glomérulos, depósito mesangial y semilunas fibrocelulares. Se llegó al diagnóstico de poliangitis microscópica (PAM).

Discusión: La PAM es una vasculitis necrotizante de pequeños vasos asociada frecuentemente con ANCA, especialmente anti-MPO. Este caso manifiesta una presentación clásica con afectación renal significativa y síntomas sistémicos. La infección previa por dengue pudo haber actuado como desencadenante inmunológico. El diagnóstico se basó en serología positiva para anti-MPO, biopsia y la exclusión de otras causas.

Comentarios Finales: La identificación temprana de PAM y la iniciación rápida del tratamiento son cruciales. La PAM es un desafío diagnóstico y terapéutico, y este caso subraya la necesidad de un manejo multidisciplinario para mejorar la calidad de vida del paciente.

0207

ESTEATOSIS HEPÁTICA EN LA PRESENTACIÓN INICIAL DE DOS PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS POR ANTI-MDA5

Cecilia CASTEL DEL CID, Lourdes JOFRE, Anabel LEDDA, Giovanna MACELLO, Ivana MIRANDA, Pablo PEDROSA, Valeria PEZUTTI, María Gloria RIVERO, Facundo VERGARA, Tania Mayra ZUTARA

HOSPITAL CENTRAL

Presentación del Caso: **Caso 1:** Paciente de 47 años con poliartralgias y ojo seco, inició con Raynaud, lesiones cutáneas eritematosas en dedos llegando a ulcerarse y transaminitis, sin debilidad muscular. Lab: FAN, FR, anti-CCP negativos, VSG: 38 mm, PCR: 18 mg/dl, CPK 24, GOT: 153UI/L (x5), GPT: 240UI/L (x8), Anti RO 52, Anti MDA 5, AML positivos. Biopsia hepática: esteatosis severa, hepatocitos con degeneración balonzante. Biopsia de piel: dermatitis crónica perivascular superficial y profunda. Recibió meprednisona, hidroxycloquina y azatioprina. Por Anti MDA 5 positivo, se rotó a micofenolato por progresión de úlceras en manos, codos y pabellones auriculares; inició gammaglobulinas y sildenafil, en plan de rituximab. **Caso 2:** Paciente de 18 años inició con astenia, lesiones eritematosas en cara, manos, 4 miembros, pruriginosas y dolorosas, poliartralgias, debilidad generalizada, disfagia, úlceras orales y pérdida de peso. Agregó fiebre, disnea y tos con expectoración. Lab: VSG: 33 mm, PCR 1,6 mg/dl, GOT 1582 UI/L (x50), GPT 309 UI/L(x10), FAL 331 (x2), FAN débil moteado fino y citoplasma fibrilar. AML, Anti MDA 5 y Anti-RO 52+, Anti-Sm, Anti-La, Anti-RNP, Anti-DNA, FR negativos. Biopsia de piel: dermatitis crónica perivascular superficial y profunda, depósitos mucina. Biopsia hepática: esteatosis microvacuolar moderada a severa. TAC tórax: engrosamiento del intersticio periférico interlobulillar e interlobar. Opacidades algodonosas con aspecto de proceso inflamatorio. Inició tratamiento con corticoides, azatioprina, presentó sangrado posbiopsia hepática y óbito.

Discusión: La dermatomiositis por MDA 5 presenta rasgos mucocutáneos distintivos como ulceración oral, pápulas palmares, alopecia, paniculitis, úlceras cutáneas y artritis. Su alta incidencia de intersticiopatía rápidamente progresiva contribuye al mal pronóstico y las ulceraciones confieren mala calidad de vida. Se han reportado casos con compromiso hepático.

Comentarios Finales: Se ha informado afectación hepática con transaminitis y esteatosis hepática severa. Se cree que la activación macrofágica en la inflamación inicial es esencial en la patogenia de la injuria hepática en los casos de MDA 5. Esto debe sospecharse ante pacientes con transaminitis con CPK normal. Es llamativo en ambos casos la positividad del AML sin evidencia de HAI en la histología.

0208

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS DE ENFERMEDAD DE STILL

Carolina DETORRE, Juan Ignacio RODRÍGUEZ LIA, Mariana LAGRUTTA, Ana MOLTENI, Mario Daniel GOROSITO, Roberto Leandro PARODI, Sergio LUPO

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Mujer de 64 años, con HTA. Un mes de evolución caracterizado por fiebre diaria de 39°C, odinofagia, artralgias en muñecas y artritis en rodilla izquierda, lesiones cutáneas maculopapulares hiperpigmentadas, pruriginosas y persistentes en región del escote, cervical posterior, cara externa de muslos y región periocular, adenopatía submaxilar izquierda móvil no dolorosa y prurito ocular. Análisis con leucocitosis de 21890 con 79% de neutrófilos, elevación de transaminasas, ferritina de 7225 mg/dl, VES y PCR elevadas, tomografía de tórax y abdomen con nódulo pulmonar de 8 mm y poliadenomegalias. Queratitis puntiforme bilateral secundario a ojo seco. Serologías para VIH, VHB, VHC, CMV, VEB, parvovirus B19, IgM e IgG para dengue negativas, laboratorio inmunológico FAN, FR, ANCA, complemento, anti Jo y anti La normales, TSH, T4 libre, lipidograma, ferremia, porcentaje de saturación de transferrina, TIBC normales, así como estudios ginecológicos. Biopsia *punch* cutánea con dermatosis perivascular de predominio linfocitario, menor número de neutrófilos y signos de vasculopatía con extravasación hemática y cambios citotóxicos. Se realizó diagnóstico de enfermedad de Still e inició corticoterapia vía oral con mejoría de lesiones cutáneas, evolucionando afebril, con buen estado general, y reducción de adenopatías y nódulo pulmonar en tomografía de tórax.

Discusión: Uno de los desafíos del diagnóstico de la enfermedad de Still es descartar en primera instancia los procesos infecciosos, oncológicos y otras enfermedades autoinmunes. En este caso la presencia de un nódulo pulmonar con adenopatías era sugestivo de secundarismo y las manifestaciones cutáneas atípicas orientaban a dermatomiositis amiofática. La paciente no presentaba las lesiones cutáneas típicas como el *rash* asalmonado evanescente no pruriginoso. En cambio, presentaba lesiones tipo dermatomiositis *like* como las perioculares, en escote y en cara externa de ambos muslos llamadas signo de la bandolera. Estas lesiones, si bien infrecuentes, se describen en pacientes con enfermedad de Still y la biopsia cutánea apoyo el diagnóstico. El tratamiento, según la severidad, puede requerir AINES, corticoterapia o inmunosupresión.

Comentarios Finales: Destacar la presentación atípica de las manifestaciones cutáneas y los polimorfismos con los que puede presentarse, generando un desafío diagnóstico para el médico tratante.

0216

ASOCIACIÓN INFRECUENTE DE ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA Y VASCULITIS ANCA CON AFECTACIÓN RENAL: DESAFÍOS EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE UNA FORMA DE PRESENTACIÓN GRAVE

Lucas Jorge LONDERO, Nahuel BLANDO, Guillermina MOINE, Ivana SANTOLAYA, Keila KLAUS, Marianela NICOLA, Carolina Solange GALLO, Lucía CICHILLITTI, María Agustina GÁTICA, Dianela CARBONE, Brian Marcelo ABDALA, Franco LUCCHI, Mariano PALATNIK, Noel CORTESE, Juan Pablo RUFFINO, Ariana RINGER, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Mujer de 31 años con diagnóstico de esclerosis sistémica cutánea difusa (dcSSc) a los 11 años (anticuerpo anti Scl-70 positivo) y enfermedad pulmonar intersticial difusa sin tratamiento específico, seguimiento irregular, internación reciente en otro efector por insuficiencia renal interpretada secundaria a crisis esclerodérmica por lo cual se instauró enalapril. Consultó por cuadro de náuseas y dolor epigástrico de 48 h de evolución, asociado a diarrea acuosa y disminución del ritmo diurético, con empeoramiento de su injuria renal. Laboratorio: hematocrito 31%, leucocitos 7160/mm³, plaquetas 241000/mm³, eritrosedimentación 120 mm/1^o h, urea 56 mg/dl, creatinina 2,13 mg/dl, PCR 24,1 mg/l, ANCA-P 1/640, anti-mieloperoxidasa 200 UI/ml. Proteinuria en orina aislada 5,48 gr/lt. Campo cubierto de hematíes dismórficos. Se realizó punción biopsia renal, cuya anatomía patológica informó glomerulonefritis pauciinmune extracapilar con lesión necrotizante segmentaria y semilunas fibrocelulares y fibrosas, atrofia tubular mayor al 50%. Se arribó al diagnóstico de vasculitis asociada a ANCA (AAV) e inició tratamiento con ciclofosfamida. Intercurrió al mes con hemoptisis y desaturación, interpretándose como hemorragia alveolar difusa con progresión de la insuficiencia renal (creatinina 5,04 mg/dl). Se indicó pulso de corticoides, plasmaféresis y rituximab.

Discusión: Se enfatiza la dificultad en el abordaje terapéutico considerando que el tratamiento de inducción con alta dosis de corticoides para la AAV puede ser perjudicial por el riesgo de desencadenar crisis renal esclerodérmica (prevalencia reportada de 5-7% en dcSSc). Sin embargo, su omisión aumenta la morbimortalidad en las vasculitis asociadas a ANCA.

Comentarios Finales: El interés de la publicación radica en la asociación inusual entre dcSSc y AAV. Se destaca la importancia de arribar a un diagnóstico certero debido a las diferencias en la terapéutica de las entidades mencionadas.

0218

INTERVENCIÓN DE TERAPIA OCUPACIONAL EN UN CASO DE ARTRITIS REUMATOIDE UTILIZANDO COMO GUÍA LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DEL FUNCIONAMIENTO, DE LA DISCAPACIDAD Y DE LA SALUD (CIF)

María Laura FRUTOS, Florencia MONTAÑA, Selena ACOSTA

EMMETRIA

Presentación del Caso: Mujer de 39 años, psicóloga, soltera sin hijos, sedentaria, con artritis reumatoide de 10 años de evolución. Articulaciones más afectadas: muñeca izquierda, 3° y 4° dedos derechos (mano dominante) Tratamiento: certolizumab. Movilidad activa de muñeca izquierda: flexión: 35°. Extensión: 40°. Fuerza de prensión (dinamometría) MSD: 8 kg. MSI: 2 kg. Rigidez matinal de 1 h. Independiente en AVD básicas. Dificultades para actividades instrumentales: preparación de las comidas y limpieza/mantenimiento del hogar. El plan de TO consistió en: educación, recomendaciones de actividad física, ejercicios específicos muñeca-dedos, reorganización de su rutina hogareña y laboral, y provisión de ortesis estática de extensión digital. Entre diciembre de 2023 y febrero de 2024 sin medicación por problemas con su obra social (ver en poster la interacción entre los componentes que propone la CIF para el análisis, comprensión y diseño de la intervención de la terapia ocupacional).

Discusión: La paciente presentó una combinación de deficiencias físicas, limitaciones en la actividad y restricciones en la participación. Reevaluación en julio de 2024: movilidad activa de la muñeca izquierda. Flexión: 35°. Extensión: 55°. Fuerza de prensión (dinamometría) MSD: 4 kg. MSI: 0 kg. Rigidez matinal de 15 min. Organizó su rutina diaria para la preparación de las comidas y cuenta con apoyo una vez a la semana para limpieza del hogar. Alterna trabajo en relación de dependencia "part time" (ingreso económico estable) con actividad independiente. Inició actividad física. La intervención de TO retomó los aspectos educativos (manejo de la fatiga y dolor, protección articular, organización de rutina diaria). Control y mantenimiento de la ortesis nocturna. Recomendaciones de continuar actividad física/ejercicios y participación en grupos de apoyo.

Comentarios Finales: El diagrama de interacción entre los componentes que propone la CIF permite comprender la complejidad de la condición del paciente: cómo afecta su vida diaria y su capacidad para participar en actividades significativas, los factores ambientales y personales para identificar barreras-facilitadores. De esta manera, es posible diseñar planes de intervención efectivos que aborden de manera específica las áreas de necesidad del paciente.

0219

COMPROMISO OTORRINOLARINGOLÓGICO EN ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4: NARIZ, OÍDO Y HUESO TEMPORAL

Matías VELÁZQUEZ¹, Mauro LITMANOVICH², Ariana KABALESKI GHIGLIONE¹, Facundo DE PRADO², José DE PRADO², Fernando PRIEU², Luisina Victoria ZUNINO¹, Romina Andrea CALVO¹, Alberto ORTIZ¹, Sergio PAIRA¹

¹HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN, ²CEMAFE

Presentación del Caso: **Caso 1:** mujer, 29 años. Comenzó con otitis media serosa de 2 años de evolución, antecedentes de otalgia progresiva e insuficiencia ventilatoria nasal intermitente, agregó foco neurológico, dificultad para la marcha y sostén cefálico, parálisis del recto lateral. Tratada con ATB por 3 meses y tubo de ventilación, sin mejoría durante 2 años. TC: ocupación difusa del hueso temporal y ápex petroso (petrositis). Hipoacusia mixta del oído izquierdo severa. RMI: velamiento de celdillas mastoideas izquierda (mastoiditis crónica). Biopsia mastoidea: tejido fibroconectivo con intenso infiltrado mixto a predominio linfohistiocitario, abundantes células plasmáticas, vasos congestivos. IHQ: células IgG4: 15/alto campo, rango IgG4/IgG: 53%. IgE, IgG4 sérica normales. ANA, FR, ANCA P y C, MPO Y PR3 negativos. Siete meses poscirugía: epistaxis y obstrucción nasal, perforación del tabique nasal y nariz en silla de montar. Biopsia de mucosa nasal: infiltrado linfoplasmocitario, con fibrosis no estoriforme, sin flebitis obliterante, necrosis ni vasculitis. **Caso 2:** mujer, 25 años, inició con hipoacusia derecha, cefalea holocraneana y diplopía de 2 años de evolución. RM encéfalo: dilatación ventricular, celdas mastoideas ocupadas por masa de 30 mm intrapetrosa con realce meníngeo en base de cráneo, sin compromiso de otro órgano. Biopsia meníngea e inmunomarcación: infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis estoriforme, no granulomas, ni necrosis. IgG4: 50-60 plasmocitos, rango IgG4/IgG 15-20%, ALK 1 negativa. IgG4 sérica normal. Diagnóstico: paquimeningitis hipertrófica. Asintomática durante 1 año, comenzó con otalgia, vértigo y nistagmus horizontal. TC: mastoiditis. Biopsia mastoidea: infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis estoriforme.

Discusión: Las manifestaciones otorrinolaringológicas de la ER-IgG4 son poco tenidas en cuenta. Muchas de estas lesiones limitadas pueden ser causadas por infecciones, enfermedades inflamatorias, abusos de sustancias y neoplasias. El diagnóstico diferencial más importante son las vasculitis, sobre todo la granulomatosis con poliangeítis.

Comentarios Finales: Manifestaciones como secreciones, costras nasales, perforación del tabique, nariz en silla de montar, úlceras en boca, paladar, estenosis subglótica, otitis media serosa recurrente, hipoacusia sensorio-neural y afectación hueso temporal son comunes a estas enfermedades. El rol del otorrinolaringólogo es fundamental en la sospecha y detección precoz de estos pacientes.

PACIENTE CON ENFERMEDAD DE CASTLEMAN Y ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

Miurika CORONELL¹, Verónica VARGAS¹, Delys TORRES¹, Enrique BARRETO¹, Marcela DE DIOS SOLER², Analía Verónica LONGO¹, Carolina SÁNCHEZ ANDÍA¹, María Mercedes CROCE¹, Analía ÁLVAREZ¹

¹HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. JOSÉ MARÍA PENNA, ²HOSPITAL DE ONCOLOGÍA MARÍA CURIE

Presentación del Caso: Varón de 51 años con antecedentes de asma bronquial, y de dos internaciones por neumonía, linfadenopatías generalizadas e insuficiencia renal. Se realizó biopsia renal compatible con nefritis del túbulo intersticial crónica-activa severa paucimmune. Con diagnóstico presuntivo de enfermedad reumática se solicitó valoración por la especialidad. Al interrogatorio refirió tumefacción parotídea y de glándulas submaxilares de 5 años de evolución, ojo y boca seca, Raynaud y pérdida de peso, se objetivaron adenopatías cervicales. Laboratorio: glóbulos blancos 9980 mm³, eosinófilos de 1097mm³, creatinina sérica de 2,87 mg/dl, eritrosedimentación de 89 mm³, proteinograma electroforético con hipergammagobulinemia de aspecto policlonal, resto sin alteraciones. Serologías para VIH, hepatitis B y C negativas. Se realizaron tomografías de senos paranasales con ocupación parcial de los senos frontal, esfenoidal y etmoidal y de tórax que evidenciaron bronquiectasias bilaterales, con aumento del patrón reticulonodulillar bilateral, imagen pseudonodular en lóbulo superior izquierdo y signos de enfisema centrolobulillar. Se tomaron muestras de esputos y se realizó fibrobroncoscopia con resultados directos y cultivos negativos. Se solicitó laboratorio inmunológico con anticuerpo antinuclear positivo título 1/320 patrón homogéneo, anti ribonucleoproteína nuclear U1 y factor reumatoideo positivos. Anticuerpos antipeptido citrulinado, anticitoplasma de neutrófilo, proteinasa tres y mieloperoxidasa negativos. Se realizó el dosaje de inmunoglobulina Ig4 sérica con un nivel elevado. Se realizaron biopsias de ganglio cervical con histología e inmunomarcación con hallazgos compatibles con enfermedad de Castleman multicéntrica, negatividad al virus del herpes humano-8 y una proporción elevada de células plasmáticas IgG4-positivas. La biopsia de glándula salival presentaba infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios compatibles con síndrome de Sjögren. Si bien este paciente cumplía criterios clasificatorios para síndrome de Sjögren y enfermedad de Castleman multicéntrica, no fue posible descartar enfermedad por IgG4. El paciente recibió tratamiento con corticoides e inmunosupresor, con mejoría clínica.

Discusión: Reportamos un caso clínico que presenta un desafío diagnóstico. Destacamos la importancia de la combinación de los hallazgos clínicos, las imágenes, el laboratorio y la histología para la interpretación diagnóstica.

COMPROMISO CARDÍACO EN PACIENTE CON ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA

Lucía CICHILLITTI, Dianela CARBONE, María Agustina GATICA, Marianela NICOLA, Carolina Solange GALLO, Ivana SANTOLAYA, Guillermina MOINE, Lucas LONDERO, Keila KLAUS MAC KELLAR, Nahuel BLANDO, Franco LUCCI, Brian Marcelo ABDALA, María FERNÁNDEZ, Mariano PALATNIK, María CORTESE, Juan RUFFINO, Marcelo ABDALA, Ariana RINGER

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Paciente masculino de 47 años con esclerosis sistémica difusa (dcSSc) de 2 años de evolución en tratamiento con micofenolato 2 g día y nifedipina 30 mg/día. Al inicio se solicitó TAC de tórax: enfisema en lóbulo inferior izquierdo y dilatación esofágica; capilaroscopia: patrón esclerodermiforme tardío; espirometría y ecocardiograma normales. Laboratorio: FAN 1/2560 homogéneo, U1RNP, Scl70 y Ro positivos. Anti-ADN negativo, CPK 1292 mUI/ml LDH 529 mUI/ml, reactantes normales. Consultó a la guardia por disnea CF III y palpitaciones. Al examen: edemas de miembros inferiores y rales crepitantes bibasales. Se solicitaron estudios: ecocardiograma: FEVI (fracción eyección ventrículo izquierdo) 35%, hipoquinesia difusa, presión arterial pulmonar (PSAP) 40 mmHg, cavidades derechas (CD) dilatadas y derrame pericárdico (DP) moderado. Laboratorio: CPK 528 mUI/ml LDH 589 mUI/ml, troponinas 547 pg/ml NT-proBNP 2857, pg/ml HIV no reactivo aldolasa 10 UI/lt IgM CMV y coxsackie no reactivos. Panel de miositis negativo. Se interpretó el cuadro como insuficiencia cardíaca (IC) aguda por miocarditis. Se instauró tratamiento con pulsos de metilprednisolona 1 g/día por 3 días y luego ciclofosfamida 750 mg mensual asociado a prednisona 15 mg día completando 3 ciclos. Cardiología indicó tratamiento específico para IC. Tres meses después, el paciente acudió al control presentando troponinas T aumentadas asociadas a disnea CF II. Ingresó a Unidad Coronaria y se solicitaron estudios. Laboratorio: troponina T ultrasensible 286.7 pg/ml, resto normal. Ecocardiograma: FEVI 30% aquinesia de segmento inferobasal y medial, CD dilatadas, PSAP 25 mmHg. cardi resonancia: FEVI 31%, hipoquinesia difusa, realce tardío con gadolinio difuso en ventrículo derecho, DP moderado, compatible con miocardiopatía infiltrativa. Se suspendió ciclofosfamida e inició rituximab 1 g. Luego de 3 meses el paciente falleció.

Discusión: El compromiso cardíaco en la dcSSc ocurre entre el 15 y 35% de los casos, el 25% se debe a disfunción miocárdica en relación a miocarditis y fibrosis. El tratamiento debe ser precoz con inmunosupresores como ciclofosfamida o rituximab.

Comentarios Finales: Se presenta este caso debido a la poca frecuencia de presentación del compromiso cardíaco en pacientes con dcSSc y la necesidad de instaurar un tratamiento inmunosupresor en forma temprana.

VARÓN CON SÍNDROME DE MIKULICZ Y FALLA RENAL: ENFERMEDAD POR IgG4

Aimé María COCCO, Carolina DETORRE, Juan Ignacio RODRÍGUEZ LIA, Mariana LAGRUTTA, Roberto Leandro PARODI, Sergio LUPO

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del Caso: Varón de 47 años con antecedente de IRC en estudio, que comenzó 4 años atrás con astenia, síntomas secos e hipertrofia parotídea bilateral, acompañados de parestesias en pies. Consultó a un efector por cuadro respiratorio arribando al diagnóstico de tuberculosis pulmonar y donde además se realizó biopsia de glándulas salivales por síndrome de Mikulicz. Luego de 5 meses, los síntomas cedieron espontáneamente. Ingresó posteriormente a nuestro hospital con falla renal crónica reagudizada. Al examen físico se encontraba normotenso, en regular estado general, con mucosas secas, adenomegalias submandibulares e hipertrofia parotídea bilateral. Analíticamente, se destacaba anemia, falla renal, hiperkalemia y acidosis metabólica. Aumento policlonal de Ig a predominio de IgG y complemento disminuido. Presentaba hepatoesplenomegalia y riñones aumentados de tamaño en ecografía. Se realizó hidratación con mejoría de parámetros y biopsia renal que informó enfermedad por IgG4; continúa el seguimiento con el médico de cabecera.

Discusión: La enfermedad por IgG4 (ER-IgG4) engloba un grupo de patologías con infiltración linfoplasmocítica, fibrosis y aumento de IgG4 en suero. Puede comprometer casi cualquier estructura de la anatomía, los más afectados son el páncreas y las glándulas salivales, seguidos del riñón, aorta, retroperitoneo y pulmón. Predomina en hombres >50 años y el diagnóstico se realiza mediante clínica, serología y anatomía patológica, siendo esta última la más importante. En etapas iniciales responden bien a terapia glucocorticoide pudiendo lograr remisión de la misma.

Comentarios Finales: Destacamos el caso dada la infrecuencia de la enfermedad y lo poco que se conoce sobre ella. La mayoría de los estudios presentes son en poblaciones asiáticas con una incidencia de 100/10.000 casos. Sin embargo, está infradiagnosticada. La ER-IgG4 puede afectar a múltiples órganos simultáneamente o en períodos diferentes siendo la afección renal una de las más destacadas. Sus manifestaciones dependerán de los órganos involucrados y pueden simular otras enfermedades como neoplasias. Se necesita conocer esta enfermedad, sospecharla y realizar un diagnóstico apropiado, pudiendo evitar cirugías innecesarias y fibrosis irreversibles con los consiguientes fallos orgánicos graves.

0234

DISPLASIA FIBROSA, VARIANTE POLIOSTÓTICA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Sinda Hortencia ZALLES LAZARTE, Hugo LABORDE, Damián DUARTES NOE

HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del Caso: La displasia fibrosa ósea es un trastorno no hereditario del desarrollo esquelético caracterizado por la proliferación anormal de fibroblastos y diferenciación deficiente de osteoblastos que conduce a un reemplazo del tejido óseo esponjoso por tejido conectivo fibroso. Existen variantes monostóticas, poliostóticas y también se describe una variante craneofacial. Mujer de 19 años sin antecedentes patológicos personales ni familiares reumáticos, relató cuadro de dolor óseo a nivel de las piernas y pies a predominio derecho de más de un año de evolución, atraumático, sin artritis. Consultó con Traumatología realizándose RMN de pierna derecha que evidenció lesiones extensas endomedulares en peroné que adelgazaban la cortical en tercio medio y proximal. En estudios de extensión se describieron múltiples lesiones óseas con compromiso trabecular y en sectores de la cortical observándose geodas en calota, hueso iliaco derecho, fémur y tibia izquierda, como así también en ambos perones, astrágalo, metatarsianos y falange de pies, con geodas subcondrales femorotibiales bilaterales a predominio izquierdo. Por la alta sospecha de atipia ósea se realizó biopsia de peroné derecho con informe histopatológico de displasia fibrosa. En el examen físico no se observó artritis ni lesiones cutáneas. Por sospecha de síndrome de McCune-Albright se solicitó ecografía ginecológica y tiroidea, y perfiles bioquímicos hormonales siendo estos normales. Se evidenció en el estudio del metabolismo fosfocálcico, Beta Cross Laps elevada e hipoavitaminosis D. Se indicó reposición de calcio y vitamina D con mejoría de los síntomas.

Discusión: La displasia fibrosa poliostótica es una patología de muy baja prevalencia, por lo que su diagnóstico pasa desapercibido en la mayoría de los casos. Las formas monostóticas se diagnostican en las tres primeras décadas de la vida, mientras que las poliostóticas tienden a presentarse a edades menores (media 8 años). Cuando se asocia a endocrinopatías o a lesiones cutáneas hiperpigmentadas, se debe sospechar síndrome de McCune-Albright requiriendo manejo multidisciplinario.

0241

ENFERMEDAD DE TAKAYASU: CUATRO CAMINOS INESPERADOS HACIA EL DIAGNÓSTICO

Catalina PIZARRO, Leonel Ariel BERBOTTO, Boris KISLUK, Romina NIETO, Rosana QUINTANA, Guillermo BERBOTTO

HOSPITAL ESCUELA EVA PERÓN, GRANADERO BAIGORRIA.

Presentación del Caso: La enfermedad de Takayasu (ET) es una vasculitis granulomatosa crónica de etiología desconocida que afecta predominantemente a las mujeres jóvenes, y se caracteriza por la inflamación de la aorta y sus ramas principales. **Caso 1:** Varón de 11 años consultó por hemiparesia facio-braquio-crural derecha de una hora de evolución. Flujo ecográfico filiforme en arteria carótida común izquierda. Angio-TC: lesión isquémica aguda en territorio de arteria cerebral media izquierda. Estenosis bilateral de las arterias carótidas comunes. Compromiso mural con estenosis de aorta ascendente, cayado y descendente. **Caso 2:** Mujer de 40 años con dolor progresivo en miembros inferiores y superior izquierdo, exacerbado con esfuerzos y maniobras antigraavitacionales de 4 semanas de evolución. Pérdida de peso del 15% en 45 días. Limitación en la deambulación a pocos metros. Asimetría en registros de presión arterial en miembros superiores. Ausencia de pulsos pedios. Angio-TC aórtica: engrosamiento infrarenal de la pared de aorta abdominal con estenosis de arterias ilíacas externa e interna y femorales. Estenosis de arteria subclavia derecha. **Caso 3:** Varón de 16 años presentó pérdida del estado de conciencia asociada a hemiplejía facio-braquio-crural izquierda durante un partido de fútbol. Se constató úlcera en el extremo distal del dedo índice de la mano derecha. Angio-RMI: isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral media derecha. Oclusión de las arterias subclavas. **Caso 4:** Mujer de 17 años con dolor de la cara lateral izquierda del cuello en un recorrido habitual en bicicleta de 500 metros. En evaluación tiroidea por eco Doppler se detectó estenosis y alteración del flujo en arteria carótida primitiva. Angio-TC: Estrechamiento luminal de carótida común izquierda y subclavia izquierda.

Discusión: La ET representa un desafío diagnóstico debido a su amplia variabilidad clínica y sus manifestaciones inusuales. Los casos presentados destacan la heterogeneidad de las presentaciones de la enfermedad, subrayando la importancia de una evaluación minuciosa y un alto índice de sospecha clínica.

Comentarios Finales: La ET es un enigma clínico con múltiples facetas. Destacamos la importancia de la colaboración interdisciplinaria y el uso de imágenes para su diagnóstico y manejo efectivo. La identificación temprana y el tratamiento adecuado son cruciales para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO CATASTRÓFICO: DATOS DEL REGISTRO ARGENTINO (GESAR-SAF)

Débora GUAGLIANONE¹, Romina NIETO², Sabrina PORTA³, Rosa SERRANO MORALES², Luis LEMA⁴, Carla MALDINI⁴, Cecilia GOIZUETA⁵, Victoria LOBO⁵, Ariel BROLL⁵, Verónica SAVIO⁶, Yohana TISSERA⁶, Marina SCOLNIK⁷, Aurelia LUISSI⁷, Erika PALACIOS⁷, Diana FERNÁNDEZ ÁVILA⁷, Natalia Lili CUCCHIARO⁸, Adrián ESTÉVEZ⁹, Alejandra ABALO⁹, Mayra ETCHEVERRY⁹, Silvia PERÉZ¹⁰, Diego RINESI¹¹, María Pía IZAGUIRRE GERMAIN¹¹, Alejandro BRIGANTE¹², Vanesa CASTRO COELLO¹², Diana DUBINSKY¹², Verónica BELLOMIO¹³, Laura SORRENTINO¹², María Lila LEGUIZAMÓN¹³, Cecilia PISONI¹⁴, María Laura DE LA TORRE¹⁴, María Noelia ANTONIOL¹⁵, Carlos PERANDONES¹⁵, Sofía VELLOSO¹⁶, Mercedes GARCÍA¹⁶, Horacio BERMAN¹⁷, Carla Andrea GOBBI¹⁸, Nadia BENZAQUEN¹⁹, Verónica SURIT²⁰, Florencia VIVERO²¹, Maximiliano MACHADO²², Nadia RISCANEVO²⁰, Graciela REMONDINO²³, Verónica NEMAN²³, María Constanza DANIELSEN²⁴, Graciela GÓMEZ²⁵, Alejandra BABINI²⁶, Susana VISENTINI³, Gonzalo PACHECO³, Guillermo PONS-ESTEL², Paula ALBA²⁷

¹HOSPITAL PROVINCIAL DE ROSARIO, ²GO CREAR, CENTRO REGIONAL DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y REUMÁTICAS, ROSARIO, ³HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS CARLOS G. DURAND, ⁴INSTITUTO MODELO DE CARDIOLOGÍA, ⁵SANATORIO 9 DE JULIO, ⁶HOSPITAL CÓRDOBA, ⁷HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES, ⁸HOSPITAL SEÑOR DEL MILAGRO, ⁹HOSPITAL EL CRUCE, ¹⁰HOSPITAL FRANCISCO MUÑOZ, ¹¹HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS, RAMOS MEJÍA, ¹²SANATORIO GÜEMES, ¹³HOSPITAL ÁNGEL C. PADILLA, ¹⁴CEMIC, ¹⁵FLENI (FUNDACIÓN PARA LA LUCHA CONTRA LAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS DE LA INFANCIA), ¹⁶HIGA SAN MARTÍN LA PLATA, ¹⁷CENTRO MÉDICO PRIVADO DE REUMATOLOGÍA DE TUCUMÁN, ¹⁸SANATORIO ALLENDE, ¹⁹SANATORIO DIAGNÓSTICO, ²⁰HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA, ²¹HOSPITAL PRIVADO DE LA COMUNIDAD, MAR DEL PLATA, ²²INSTITUTO DE MATERNIDAD Y GINECOLOGÍA NUESTRA SEÑORA DE LAS MERCEDES, ²³CONSULTORIOS LA RIOJA, ²⁴CLÍNICA DEL PILAR, ²⁵INSTITUTO LANARI, ²⁶HOSPITAL ITALIANO DE CÓRDOBA, ²⁷HOSPITAL CÓRDOBA, MATERNO-NEONATAL

Presentación del Caso: En el registro argentino de SAF del grupo de estudio de la SAR se han documentado 7 pacientes con CAPS. De estos, 5 tenían diagnóstico probable y 2 diagnóstico definitivo. Las edades de los pacientes variaron entre 33 y 53 años, con una edad media de 42 años; 5 eran mujeres y 2 hombres. Entre estos pacientes, 4 ya tenían diagnóstico previo de SAF: 3 con manifestaciones trombóticas y obstétricas, y uno solo trombótica. Los otros 3 pacientes presentaron CAPS como primera manifestación. Los factores predisponentes incluyeron: infecciones previas (4), anticoagulación fuera de rango (de los pacientes con diagnóstico previo de SAF 3 estaban fuera de rango y 1 no recibía anticoagulación), cirugía mayor cardíaca (1) y embarazo (1), y un paciente no presentó factor desencadenante evidente. En cuanto a la clínica presentaron: trombosis venosa profunda (1), tromboembolismo pulmonar (1), trombosis arterial (1), insuficiencia renal (5, 3 requirieron diálisis), cutáneas (5), hepáticas (5), SNC (6), hemorragia alveolar (2). Todos los pacientes mostraron elevación de reactantes de fase aguda y 5 de ellos plaquetopenia. Seis pacientes presentaron triple positividad en anticuerpos antifosfolípidos a títulos altos, mientras que 1 solo presentó positividad para anticoagulante lúpico. El tratamiento consistió en pulsos de metilprednisolona (6), gammaglobulina (4), rituximab (3) y plasmáferesis (2). Además, 4 pacientes recibieron anticoagulación con heparina. De los pacientes presentados, 4 fallecieron. Los pacientes que sobrevivieron son los que debutaron directamente con CAPS.

Discusión: El SAF es una enfermedad autoinmune caracterizada por trombosis arterial y venosa, complicaciones obstétricas y presencia de anticuerpos antifosfolípidos. Una de sus formas más graves es el síndrome antifosfolípido catastrófico (CAPS), que se define por la falla aguda de al menos tres órganos o sistemas, causada por microtrombosis y confirmada mediante evidencia histopatológica. Progresa rápidamente y conlleva una tasa de mortalidad del 30%. Los pacientes que desarrollaron CAPS y tenían diagnóstico previo de SAF presentaron peor pronóstico, probablemente debido al daño orgánico previo.

Comentarios Finales: El CAPS es una condición poco frecuente, de difícil diagnóstico y elevada morbimortalidad sin tratamiento. La identificación temprana y el tratamiento adecuado son fundamentales para mejorar el pronóstico y reducir la alta tasa de mortalidad.

ATAXIA Y LUPUS: SERIE DE CASOS CLÍNICOS

Laura GALVAN

HOSPITAL RAWSON

Presentación del Caso: Caso 1: paciente de 30 años inició con astenia y pérdida de peso con pérdida progresiva de estabilidad de la marcha asociado a disartria silabeante y falta de coordinación. En resonancia cerebral presentó hiperintensidad en corteza cerebelosa difusa en secuencias de T2 y FLAIR laboratorio bicitopenia, ANA 1/2560 moteado fino consumo de complemento y Anti Ro+; se diagnosticó ataxia cerebelosa asociada a lupus. Se inició pulsos de metilprednisolona y azatioprina con resolución del cuadro clínico. Caso 2: paciente 68 años con anemia crónica normocítica normocrómica asociada ANA 1/5120, RO+ Rnp indeterminado consumo de c3 y c4, ingresó por ataxia cerebelosa de 2 años de evolución que presentaba en las últimas dependencias para la actividad de la vida diaria. En la resonancia de encéfalo se observó cambio de señal de la protuberancia tenuemente hiperintensa en FLAIR y T2, con extensión a pedúnculos cerebelosos superiores, y región profunda de hemisferios cerebelosos. Se inició tratamiento con corticoterapia y azatioprina con buena evolución. Caso 3: mujer de 65 años con artritis indiferenciada de un año de diagnóstico con buena evolución, presentó deterioro progresivo de la marcha, temblores amplios y disartria silabeante. Se realizó resonancia magnética que informó hiperintensidad en ponderación T2 en protuberancia en el trayecto de los haces pontocerebelosos.

Discusión: El compromiso neuropsiquiátrico del lupus tiene 19 formas de presentación, los trastornos del movimiento son una de ellas. La ataxia cerebelosa es un evento reportado con baja frecuencia en pacientes con lupus, teniendo distintos mecanismos de fisiopatogenia: efecto de masa, vasculitis, trombosis y formación de anticuerpos dirigidos a antígenos neuronales y formación de citoquinas. El compromiso neurológico puede ocurrir en cualquier tiempo de evolución de la enfermedad, hasta un 40% de los pacientes la presenta en el primer año. La seropositividad de los autoanticuerpos anitnucleares ANA y Anti-Ro son los más frecuentes, siendo el primero asociado con actividad de enfermedad y el segundo con manifestaciones neuropsiquiátricas. El tiempo de evolución de la ataxia cerebelosa puede ser aguda, subaguda o crónica.

Comentarios Finales: Se presentan 3 casos clínicos de ataxia cerebelosa en pacientes con lupus: el primero como primera manifestación clínica con buena respuesta a la terapéutica implementada, y en los otros dos casos con evolución más prolongada y con una reversibilidad de los síntomas más lenta.

CALIFILAXIS NO URÉMICA (SIN COMPROMISO RENAL, NI DIÁLISIS), RELACIÓN CON ACENOCUMAROL

Mercedes DE LA SOTA

CONSULTORIO PRIVADO DRA. MERCEDES DE LA SOTA

Presentación del Caso: Mujer de 74 años, con un IMC de 70 (2005), se realizó una primera cirugía gástrica y en 2020 una segunda, a raíz de esto bajó 80 kilos. En 2014 presentó arritmia con fibrilación auricular y se le indicó acenocumarol con controles esporádicos. Entre 2021 y 2022 la paciente notó las primeras úlceras, consultó en dos oportunidades a flebólogos. Sin estudios previos hicieron tratamientos locales, la última con inyecciones de polidocanol (está descrito que los traumatismos locales seriados agudizan la califilaxis). Ante la falta de respuesta se derivó a Dermatología para una biopsia; el informe indicó "hódulos dérmicos calcificados". Se sugirió evaluar ETC. En ese momento fue derivada a Reumatología. En la evaluación se evidenciaron múltiples ulceraciones 0,5 a 1 cm y una de mayor tamaño con excreción de calcio, no refirió antecedente de diálisis, sin IRC, ni alteraciones de metabolismo fosfocálcico básico, con PTH aumentada, actualmente obesidad con IMC 30, no diabética, ni otras causas. Se cambió el acenocumarol recientemente por rivaroxaban, y se está a la espera del tratamiento con tiosulfato sódico. PTH aumentada con calcemia y fosfatemia normal con insuficiencia leve de VD; se están completando estudios para relacionarlo o no con HPT 1°.

Discusión: Es importante tener en cuenta la importancia en estos casos de controlar los factores de riesgo no urémicos porque los pacientes tienen mejor evolución al detectarlos y mejorar el tratamiento. Las complicaciones, especialmente de sobreinfección a nivel de las úlceras, pueden llegar a ser causa de muerte.

Comentarios Finales: Es de suma importancia que prestemos atención a estos factores de riesgo tan habituales que predisponen al desarrollo de califilaxis no urémica, sumado a los efectos adversos de los antagonistas de la vitamina K, siendo el acenocumarol uno de los anticoagulantes más frecuentemente indicado. Es para destacar que la califilaxis no urémica detectada y controlada a tiempo tiene mejor pronóstico que la califilaxis urémica.

MIOSITIS ORBITARIA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE VASCULITIS SISTÉMICA: REPORTE DE UN CASO

Lucía Margarita MENDOZA MARTÍNEZ, Juan Manuel BANDE, José Ángel CARACCILO, Javier Federico FLORES TREJO, María Alejandra MEDINA, Silvia PAPASIDERO

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. ENRIQUE TORNÚ

Presentación del Caso: Mujer de 18 años derivada del Servicio de Oftalmología por miositis orbitaria de 18 meses de evolución. Inicialmente presentaba tumefacción bpalpebral del ojo derecho recibiendo infiltraciones locales con corticoides durante 2 meses, sin mejoría. Posteriormente desarrolló cefalea, fotofobia y ptosis palpebral. La TC de órbita y de senos paranasales evidenció tumefacción del músculo recto superior derecho y de su inserción tendinosa ocular, con proptosis asociada y engrosamiento mucoso perimetral del seno esfenoidal derecho. La RM mostró engrosamiento fusiforme de los músculos extrínsecos, con realce posgadolinio y protrusión anterior de globos oculares. Recibió meprednisona 60 mg/día con recidiva tras su descenso, por lo que inició tratamiento con azatioprina con respuesta parcial. El laboratorio informó VSG elevada, perfil inmunológico negativo (FAN, ENA, AntiDNA, ANCA, antifosfolípidos) y serologías para HBV, HCV, HIV, VDRL y toxoplasmosis negativas. Debió suspender azatioprina por toxicidad, presentando diplopía, restricción de movimientos oculares y tortícolis compensatoria que se interpretó como reactivación de la enfermedad. Se realizó biopsia del músculo recto medial extraocular que fue compatible con granulomatosis con poliangeítis, por lo que se planteó tratamiento con rituximab.

Discusión: Las VP pueden afectar diversas estructuras oculares y manifestarse en algunas ocasiones únicamente con síntomas oftalmológicos. La miositis orbitaria se caracteriza por diplopía, edema y ptosis palpebral, afectando frecuentemente los músculos rectos laterales y mediales. La elevación de marcadores como VSG puede ser indicativa. Aunque los ANCA son útiles en el diagnóstico, fueron negativos en este caso. El tratamiento se basa en controlar la enfermedad sistémica, mejorando así también los síntomas oculares.

Comentarios Finales: Tener presente que la afección ocular puede ser la manifestación inicial de las VP es vital para sospechar, diagnosticar y tratar oportunamente a quienes la padecen.

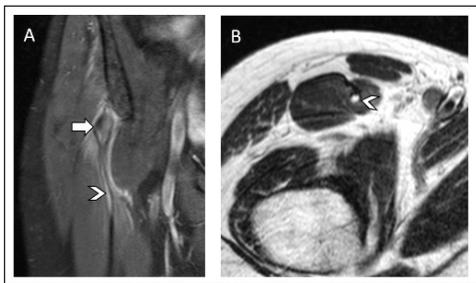
QUISTE INTRATENDINOSO DE LA CABEZA CAPSULAR DEL RECTO FEMORAL EN EL CONTEXTO DE UNA ENTESITIS POR ARTRITIS REUMATOIDE

Augusto NÁPOLI, Micaela Lorena MARTÍNEZ, Sofía BOBADILLA, Pablo Adrián EIVERS, Carolina Noemí CASTRO, Cecilia Marisa VÉLEZ

FUNDACIÓN CIENTÍFICA DEL SUR

Presentación del Caso: Mujer de 50 años con diagnóstico de artritis reumatoide (AR) consultó por coxalgia anterior derecha y marcha antálgica de 1 mes de evolución. Realizaba dos veces por semana natación, sin otros antecedentes clínicos-traumatológicos.

Discusión: La AR es una enfermedad sistémica autoinmune caracterizada por una inflamación crónica del tejido sinovial que provoca daño del cartílago y el hueso, lo que resulta en una destrucción irreversible de las articulaciones. Entre otras patologías, algunos pacientes pueden presentar entesitis, la cual se caracteriza por la inflamación en el sitio de inserción de los tendones, ligamentos y cápsula articular. La entesitis de la inserción proximal del músculo recto femoral (RF), como la presentada en nuestra paciente, constituye un sitio poco frecuente de lesión en este contexto. Estos hallazgos, además, se encuentran delimitando un sitio anatómico preciso del tendón intramuscular del RF descrito como "cabeza capsular" en forma adicional a la anatomía clásica ya conocida de las cabezas directa e indirecta. Diferentes publicaciones describen a este tercer componente adicional, en su origen proximal, el cual se fusiona distalmente con la cabeza indirecta para formar el tendón intramuscular central. Esta anatomía tan particular se evidenció en nuestra paciente debido a la extensión distal intramuscular de la entesitis.



Comentarios Finales: La entesitis del recto femoral en nuestra paciente con diagnóstico de AR pone de manifiesto una lesión que afecta selectivamente a uno de sus componentes recientemente descrito como cabeza capsular. Se destaca la importancia de conocer detalladamente la estructura musculotendinosa para interpretar correctamente las lesiones y realizar un diagnóstico de certeza que permita un tratamiento adecuado y dirigido.

Coronal T2 con supresión grasa (A) y axial T2 (B). Se identifican signos de entesitis de la inserción proximal de la cabeza indirecta del recto femoral (flecha). El mismo se encuentra engrosado y heterogéneo con edema y líquido intratendinoso que se extiende disecando las fibras de la cabeza capsular del tendón intramuscular configurando una imagen quística longitudinal intratendinosa (punta de flecha).

Figura: Cortes de RM.

0273

GLOMERULONEFRITIS “FULL HOUSE” SIN AUTOANTICUERPOS: ¿ES LUPUS?

Juan Manuel MIRANDA BAZÁN, Juan Pablo ÁVILA, Candelaria AUDISIO, Carla Gimena ALONSO, Alejandro ALBIERO, Carla GOBBI, Verónica SAVIO, Carla MALDINI, Paula ALBA

HOSPITAL CÓRDOBA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

Presentación del Caso: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una patología autoinmune, de curso crónico con brotes y remisiones, que puede comprometer cualquier órgano. Su diagnóstico se basa en la clínica, el laboratorio y algunos hallazgos sugestivos en la anatomía patológica. Es importante considerar que no existen criterios diagnósticos y que los criterios de clasificación ACR para LES incluyen los anticuerpos antinucleares (ANA) como criterio de inclusión. En la práctica clínica la ausencia de anticuerpos no descartó la enfermedad y aproximadamente un 3-5% de los pacientes pueden ser catalogados como “seronegativos”. El 20-60% de los pacientes desarrollarán nefritis lúpica (NL) en el transcurso de la enfermedad. Los posibles hallazgos en la biopsia renal (AP) son el depósito de complejos inmunes puestos en evidencia mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) donde se pueden encontrar 3 clases de inmunoglobulinas (IgG, IgM, IgA) y depósitos de complemento C3, C4, C1q (cuando todos están presentes en la IFI se denomina “full house”), y sin complejos inmunes incluyendo la microangiopatía trombótica, podocitopatía y enfermedad túbulo intersticial. Los autoanticuerpos suelen preceder a las manifestaciones clínicas de la enfermedad, sin embargo, hay un grupo de pacientes que puede presentar compromiso renal con hallazgos AP de NL “full house” sin la presencia de autoanticuerpos. Nuestro objetivo fue describir una serie de casos con compromiso renal y hallazgos de “full house” de NL en IFI con serología inmune negativa. Fue un estudio transversal, descriptivo, realizado en un Hospital Universitario entre enero de 2022 y junio de 2024 que incluyó 5 pacientes (ver en poster los resultados).

Discusión: En pacientes con compromiso renal es fundamental realizar una biopsia renal con IFI, ya que la presencia de un patrón “full house” puede orientar la conducta terapéutica a pesar de la negatividad de los autoanticuerpos.

0281

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ATÍPICAS EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

Paula Eva POLERI, María Victoria MARTIRE, Fernando ARIZPE, Adriana TESTI, Ana MARCOS, Nicolás VALENTE, Marcia CRUCIANI, Santiago GARRIDO, Julieta SALA, Amelia GRANEL

HOSPITAL SAN ROQUE

Introducción: La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una condición inflamatoria que suele presentar un rash cutáneo típico (erupción máculo-papular asalmónada, evanescente, coincidente con picos febriles). Sin embargo, también se ha reportado la aparición de un rash atípico.

Objetivo: Describir la frecuencia de lesiones cutáneas atípicas en una cohorte de pacientes con ESA de un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo, de cohorte retrospectiva. Se realizó una evaluación de la cohorte de pacientes con ESA que inició seguimiento desde 2019 en un hospital de tercer nivel que incluyó pacientes con diagnóstico de ESA según criterio médico y que cumplieran criterios de Yamaguchi. Se recolectaron los datos sociodemográficos (edad, sexo), características de la enfermedad (signos y síntomas, tiempo de demora al diagnóstico, complicaciones: síndrome de activación macrofágica (SAM), fallo multiorgánico (FMO), óbito, tratamientos instaurados, datos de laboratorio al diagnóstico, tipo de rash cutáneo atípico (pápulas urticarianas, lesiones liquenoides, dermatomiositis-like” [“DM-like”], lesiones “prurigo pigmentoso-like”) y frecuencia de los mismos. Las variables categóricas se describieron como frecuencia y porcentaje, y las continuas como media y desvío estándar (DE) o mediana y rango intercuartílico según su distribución.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes con diagnóstico de ESA, con una media de edad de 35 años (DE 9), 57% de sexo femenino (4/7). El 100% de los pacientes presentó algún tipo de lesión cutánea al momento del diagnóstico. Dos de los 7 pacientes (28,6%) presentaron solo rash típico, 2 presentaron solo rash atípico (28,6%) y tres presentaron ambos tipos (42,8%). Todos tuvieron diagnóstico de ESA durante la internación. En todos los casos se observó desaparición del rash cutáneo típico con el tratamiento inmunosupresor. Con respecto a los atípicos, se vio resolución del rash “DM like”, no así del rash liquenoides luego de un mes de tratamiento inmunosupresor (ver en poster las características de los pacientes y el tipo de rash cutáneo).

Conclusión: Las manifestaciones cutáneas atípicas se presentaron en la mayoría de los pacientes de esta cohorte de ESA. Consideramos de importancia su reconocimiento para el diagnóstico precoz ya que en todos los casos fueron manifestaciones de inicio.

HEMOFILIA ADQUIRIDA ASOCIADA A ENFERMEADES DEL TEJIDO CONECTIVO

María Laura TOSO, Emilio BUSCHIAZZO, Martín SALAS, Vicente JUÁREZ, Mariana ACIAR, Carolina RALLE, Eugenia PICCO, María Verónica LENCINA, Leila BELBRUNO, Erika LOBO

HOSPITAL SEÑOR DEL MILAGRO

Presentación del Caso: Tres casos de hemofilia adquirida (HA) asociados a ETC con diferencias de presentación, tratamiento y pronóstico. **Caso 1:** mujer 38 años, síndrome de superposición (dermatomiositis+LES+esclerodermia+SAF). Luego de 14 años de evolución, bajo tratamiento de anticoagulación, ingresó por hemorragia dentaria incoercible, luego hemorragia digestiva alta y posteriormente hemorragia digestiva baja. Se diagnosticó déficit de vWf y fVIII, se interpretó como HA, se realizó tratamiento con rituximab, con normalización del estado clínico e interrupción de sangrados. **Caso 2:** mujer 45 años, síndrome antisintetasa (Jo1+, biopsia muscular+). Luego de 7 años de evolución, presentó hematomas y equimosis espontáneos en miembros superiores, inferiores y tronco. Luego de estudios complementarios, se detectó déficit de fVIII e inhibidor de fVIII. Se realizó tratamiento con pulsos de MPDN 1000 mg x 3 días + azatioprina de mantenimiento con buena evolución. **Caso 3:** mujer 38 años, afasia recurrente episódica, diagnóstico de accidente isquémico transitorio, tratada con aspirina. Luego de 1 mes presentó hematomas espontáneos en extremidades, boca y hemorragia digestiva (hematoma esofágico). Se realizó estudio de coagulación con dosaje de fVIII disminuido, ANA 1/320 homogéneo. Se inició tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día + azatioprina 1 mg/kg/día, con buena evolución (ver en poster el resumen de los casos de hemofilia adquirida asociada enfermedad del tejido conectivo).

Discusión: La hemofilia adquirida es un trastorno hemorrágico de mecanismo inmune causado por la aparición de autoanticuerpos específicos que inhiben factores de la coagulación. En nuestra serie, los tres casos se asociaron a enfermedades autoinmunes, presentando un desafío por ser un reto terapéutico, y por la falta de evidencia sobre el tratamiento, el seguimiento y el manejo interdisciplinario.

HALLAZGOS VIDEOCAPILAROSCÓPICOS Y MANIFESTACIONES REUMATOLÓGICAS EN PACIENTES CON LEPRA

Nicole Jossiane PARIS, Susana VILLAMIZAR, Mauricio MACHADO RIVIS, Jorge TISCORNIA, María Pía IZAGUIRRE GERMAIN, Fabiana MONTOYA, Eduardo KERZBERG

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS RAMOS MEJÍA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

Introducción: Existe escasa evidencia sobre las alteraciones microvasculares en pacientes con lepra.

Objetivo: Describir cuáles son los hallazgos capilaroscópicos más frecuentes y adicionalmente investigar la presencia de manifestaciones reumatológicas en estos pacientes.

Métodos: Se realizó un estudio de corte transversal en el Servicio de Reumatología del Hospital Ramos Mejía. Se invitó a participar a pacientes adultos con diagnóstico de lepra en seguimiento por el Servicio de Dermatología de dicho hospital. Se recabaron datos sociodemográficos y antecedentes médicos de la historia clínica digital. A todos los pacientes se les realizó una videocapilaroscopia a cargo de un médico reumatólogo experto y, adicionalmente, se les consultó sobre la presencia actual o pasada de manifestaciones reumatológicas específicas. Se analizaron las características clínicas más frecuentes según el resultado de la videocapilaroscopia.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes con lepra. Se encontró que 6 de 10 pacientes (60%) presentaron una capilaroscopia con hallazgos anormales, siendo los más frecuentes: capilares dilatados, presentes en 8 pacientes, seguido de capilares elongados, en 7, y microhemorragias no traumáticas, presentes en 6. El 40% (n=4) de los pacientes reportó tener manifestaciones reumatológicas actuales, siendo la más común el fenómeno de Raynaud (30%), seguido de artralgias (20%) y artritis (10%).

Conclusión: El 60% de los pacientes con lepra evaluados presentó alteraciones en la videocapilaroscopia ungueal y hasta un 40% de los mismos reportó la presencia de manifestaciones reumatológicas concomitantes.

EXACERBACIÓN DE ENFERMEDAD PSORIÁSICA POSTERIOR A INFECCIÓN POR DENGUE: SERIE DE CASOS

Juan Pablo ÁVILA¹, Carla Andrea GOBBI¹, Carla Gimena ALONSO¹, Candelaria AUDISIO¹, Juan Manuel MIRANDA BAZÁN¹, Alejandro ALBIERO¹, Carla MALDINI¹, Facundo Santiago ZAPATA², Verónica Beatriz GALLERANO², Verónica SAVIO¹, Paula ALBA¹

¹HOSPITAL CÓRDOBA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, ²HOSPITAL CÓRDOBA

Introducción: El dengue es una enfermedad producida por el dengue virus (DENV), un arbovirus transmitido por mosquitos del género *Aedes*. Hasta el momento se han identificado cuatro serotipos: DENV-1, DENV-2, DENV-3 y DENV-4. Los síntomas de la infección varían ampliamente desde un curso asintomático hasta manifestaciones graves y potencialmente letales. La enfermedad psoriásica (EPs) es una enfermedad sistémica crónica inmunomediada que compromete principalmente la piel, y aproximadamente un 2% de la población la padece. Existen diversos factores desencadenantes, tanto externos como sistémicos, capaces de inducir la enfermedad en individuos susceptibles. Se han reportado casos de EPs desencadenada o exacerbada posterior a una infección por arbovirus, principalmente el virus del Zika. Existen solo algunos reportes de brotes de enfermedad psoriásica posterior a infección por DENV.

Objetivo: Describir las características demográficas, clínicas y de tratamiento en pacientes con EPs posterior a infección DENV.

Material: Se evaluaron de forma retrospectiva pacientes con diagnóstico de EPs psoriasis (PsO) y/o artritis psoriásica (APs) con criterios de CASPAR, que cursaron infección por DENV. Se analizaron variables sociodemográficas, clínicas y de tratamiento. La actividad de la enfermedad se evaluó a través del PASI-BSA y DAPSA según correspondiera, teniendo en cuenta el último score registrado en el seguimiento, y posterior a la infección en los que estuvieron disponibles.

Resultados: Se evaluaron 20 pacientes, 13 con APs y 7 con PsO. La media de edad fue de 50,2 (DS 12.93) y el 65% (n=13) del sexo masculino. El 75% (n=15) presentó brote de la enfermedad, el 60% (n=9) se reactivó a nivel cutáneo, mientras que el 40% (n=6) a nivel articular y cutáneo. Los valores

promedios de actividad luego de la infección fueron PASI 11.62 (DS 7.09), BSA 8 (DS 3.74) y DAPSA 30.6 (DS 6.30). El 73,3% (n=11) de los pacientes con brote de EPs se encontraba con tratamiento tóxico o DMARD convencional (ver en poster las variables demográficas, clínicas y de tratamiento de pacientes con brote de EPs posterior a infección por DENV).

Comentarios Finales: La infección por DENV parece desencadenar brotes en pacientes con EPs. La terapia inmunosupresora previa podría jugar un papel en la aparición y la severidad de los brotes de EPs posterior a la infección por DENV.

0326

SÍNDROME DE STILL CON COMPROMISO MULTISISTÉMICO. A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

Juan Pablo ARAQUE MEDINA, Demelza YUCRA, Alejandro BRIGANTE

SANATORIO GÜEMES

Presentación del Caso: La enfermedad de Still es una enfermedad infrecuente, de diagnóstico difícil y con una presentación clínica heterogénea que dificulta su diagnóstico. A pesar de que la patogénesis no es del todo clara, se cree que es el resultado de una sobreexpresión de citoquinas proinflamatorias, considerándose un desorden multigénico autoinflamatorio. Se presentan los siguientes 4 casos, todos del sexo femenino, con un promedio de edad de 38 años, sin antecedentes personales de importancia, que ingresaron por síndrome febril prolongado asociado a hiperferritinemia, sin causas infecciosas asociadas, considerándose cuadro como enfermedad de Still del adulto al contar con inmunoserologías negativas. Las 4 pacientes recibieron pulsos de corticoides y de ellas, 3 evolucionaron con complicaciones sistémicas y activación macrofágica, intercurriendo con insuficiencia respiratoria y posterior muerte. Dentro de los factores asociados a su evolución tórpida, se destacan los valores de ferritina y reactantes de fase aguda elevados a pesar del manejo con corticoides, como posibles factores asociados a mala evolución de la enfermedad

Discusión: La enfermedad de Still puede considerarse un trastorno autoinflamatorio, con participación de la inmunidad innata y adaptativa, asociada a factores genéticos predisponentes y algunos polimorfismos de genes encargados de la codificación de la interleucina 18, el factor inhibidor de macrófagos y la interleucina 16. Su presentación clínica es variable, dependiente del compromiso predominantemente sistémico o articular, lo cual orienta el tratamiento enfocado en el compromiso sistémico o articular de la enfermedad.

Comentarios Finales: Si bien son muy pocos casos para considerar un análisis concluyente que permita generar una hipótesis sobre posibles predictores de severidad, existen reportes de SAM/AOSD refractario a tratamientos y de rápida evolución. La baja incidencia de este fenotipo no permite la caracterización del mismo. Se necesitan registros multicéntricos para conocer más acerca de esta enfermedad.

0336

MORFEA EN LA NIÑEZ, CON ALTERACIONES ATRÓFICAS CEREBRALES EN LA ADULTEZ: SEGUIMIENTO DESPUÉS DE 24 MESES DE TRATAMIENTO

Mauricio Alberto JIMÉNEZ GARNAUT, Alejandra ROLLANO PERASSO, Andrea GÓMEZ, Damián DUARTES NOE

HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del Caso: Mujer de 49 años con antecedentes de esclerodermia localizada desde los 12 años, con largo período de remisión, inició con diplopía y estrabismo a los 26 años con seguimiento por Neuro-oftalmología con recidivas en 2018 y 2021. En 2018 agregó episodio convulsivo en contexto de epilepsia controlada con levetiracetam. En 2018, la RMI de cerebro presentó atrofia de cuerno cabelludo local en relación a patología de base y una lesión focal con señal iso/hipointensa en T1 e hiperintensa en T2/FLAIR en la sustancia blanca lobular y subcortical occipital izquierda que generaba ligera retracción del asta occipital del ventrículo lateral homolateral, sin realce al contraste, sutiles señales hiperintensas en T2 y FLAIR periventriculares bilaterales de aspecto secuelear inespecífico. En diciembre de 2021, en control, presentó recidiva del estrabismo, sin ningún otro síntoma asociado; se realizó RMI cerebral observándose lesión corticosubcortical, parietooccipital izquierda con cambios atróficos focales con progresión de daño estructural del SNC (inflamación + aumento de atrofia), con respecto a la última imagen cerebral de 2018. Se planteó que la progresión de las lesiones atróficas cerebrales podría estar asociadas a morfea lineal de la infancia y se descartaron diagnósticos diferenciales como encefalitis de Rasmussen y Parry Romberg. Inició seguimiento por Reumatología y tratamiento con metilprednisona 20 mg/día en *tapering*+micofenolato de mofetilo hasta a llegar a dosis máxima de 2,5 g/día. Se realizó control y seguimiento evolutivo favorable, dosaje de cortisol con dosis de meprednisona de 2 mg/día, con signos de insuficiencia suprarrenal, por lo cual se rotó GCs a hidrotisona por Endocrinología. Se solicitó RMI cerebral control en enero de 2024 (24 meses) de haber iniciado tratamiento con MMF, mostrando en la RMN lesión secuelear cortico-subcortical en región parieto-occipital izquierda y ligera involución con leve retracción del atrio ventricular izquierdo.

Discusión: En el presente trabajo mostramos nuestra experiencia en el tratamiento durante 24 meses con micofenolato de mofetil de las lesiones del SNC evidenciadas en nuestra paciente, demostrando su efectividad para evitar la progresión de dichas lesiones e incluso la involución en algunas áreas, considerándolo un aporte enriquecedor para la práctica clínica.