

CASOS CLÍNICOS

0213

MONONEURITIS MÚLTIPLE EN ARTRITIS REUMATOIDEA, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Eliana AVILÁN, Simón SIGNORIO, Lucas GRAZIANO, Lucía María CASTORINO, Vanesa BEJARANO, Julieta MORBIDUCCI, Anastasia SECCO

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA

Presentación del caso: Paciente masculino de 50 años, con artritis reumatoidea (AR) doble seropositiva de 3 años de evolución, tratado con metotrexato 15 mg/semanal, ácido fólico y glucocorticoides (GC). Decidió por su cuenta suspender metotrexato. Posteriormente, inicia seguimiento en Servicio de Reumatología de un hospital público donde se evidencia paciente con moderada actividad de la enfermedad (NAD:3; NAT:1; EVAp: 9, EVAm: 6; CDAI: 10.9) y se solicitan exámenes complementarios para reiniciar DMARDcs. Previo al inicio de terapia DMARDcs, consulta a guardia por poliartralgias, parestesias y debilidad en miembros inferiores (MMII) de 72 h de evolución que progresa a impotencia funcional. En el examen físico se encuentra paciente en silla de ruedas, hipoestesia de miembros superiores (MMSS), lesiones vasculíticas en pulpejos de los dedos, anestesia plantar bilateral e hipoestesia en dorso de ambos pies que asciende a región infrarotuliana en MI derecho; se constata disminución de la fuerza muscular en forma bilateral (Kendall 1/5 en ambos MMII). En el laboratorio presenta reactantes de fase aguda elevados (ERS 122, PCR 13.1), anticuerpos para SAF, PR3 y MPO con resultados negativos, y eco Doppler de ambos MMSS normal. El electromiograma informa marcada degeneración axonal en tronco peroneal con inexitabilidad de troncos sensitivos distales, peroneo superficial bilateral, sural bilateral, safeno derecho, preservación de safeno izquierdo y plantar izquierdo, sugestivo de patrón de mononeuropatía múltiple. Es evaluado en conjunto por Neurología diagnosticándose mononeuritis múltiple por lo que se interna, se indican pulsos de glucocorticoides 1 g/día por 3 días y ciclofosfamida 1 g mensual con resolución progresiva del cuadro y es dado de alta. En control posterior se evidencia mejoría de la fuerza muscular en MMII (Kendall 5/5) y del recuento articular, además, de ausencia de lesiones vasculíticas. En contexto de patología de base, se rota tratamiento a rituximab 1 g (esquema día 0 y 15). Actualmente se halla en remisión sostenida de la enfermedad por índices de actividad.

Discusión: La vasculitis reumatoidea es una complicación infrecuente que suele presentarse en pacientes con AR refractaria, siendo una complicación rara que afecta a vasos de pequeño a mediano calibre. Una de las manifestaciones de la misma es la mononeuritis múltiple, siendo su principal causa. Se ha evidenciado que el tratamiento de la AR con DMARDcs (agentes de primera línea) pueden disminuir la incidencia de vasculitis reumatoidea. Sin embargo, se requiere de un tratamiento con inmunosupresores potentes (como ciclofosfamida o rituximab) en combinación con glucocorticoides a altas dosis, siendo eficaz en la mayoría de los casos.

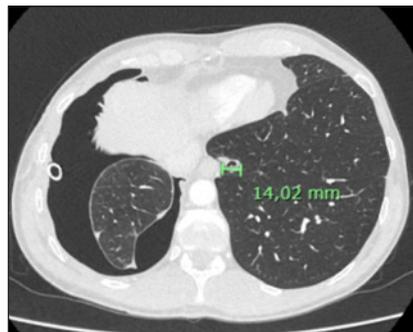
0252

NÓDULOS PULMONARES REUMATOIDEOS CAVITADOS REFRACTARIOS AL TRATAMIENTO

María Belén CARRANZA, Cecilia Andrea ZAFFARANA, Cecilia ASNAL, Walter Jacinto VALLEJO CARRASCO, Damián DUARTES NOE

HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del caso: Paciente masculino de 43 años, con antecedentes de tabaquismo severo y dislipemia, diagnosticado con artritis reumatoidea (AR) seropositiva: FR en bajo título, anti-CCP en alto título, con nódulos subcutáneos y pulmonares. Por falla a leflunomida, inicia tratamiento con abatacept. Ante la persistencia de actividad articular, con DAS28 de moderada actividad, se decide rotar tratamiento a rituximab, cuyo inicio se retrasa en contexto de una nueva TAC de tórax que muestra nódulos pulmonares de mayor tamaño y aparición de nuevos nódulos cavitados, asociados a derrame pleural derecho leve y viraje positivo de la PPD. En conjunto con los servicios de Infectología y Neumonología, se inicia tratamiento para tuberculosis (TBC) latente. Evoluciona con neumotórax y fístulas broncopleurales. Se realizan fibrobroncoscopia con BAL, descartándose TBC y neoplasia pulmonar. Se intenta el cierre de la fístula broncopleural por VATS y tratamiento con metacrilato endoscópico sin éxito, requiriendo lobectomía y decorticación pleural. Se inicia tratamiento con rituximab y se decide suspender leflunomida debido a la tórpida evolución pulmonar. Actualmente, el paciente presenta buena evolución articular y estabilidad pulmonar, sin recurrencia de eventos de neumotórax.



Discusión: El tratamiento de los nódulos pulmonares reumatoideos consiste principalmente en controlar la AR subyacente. Se presenta el caso de un paciente con debut de AR, con nódulos subcutáneos y posterior evolución con nódulos pulmonares complicados de difícil manejo. Estudios observacionales muestran que algunos DMARDb, en particular rituximab, pueden conducir a una mejoría significativa en estos nódulos. También hay reportes de mejoría de los nódulos pulmonares con tocilizumab. Es controvertido el efecto de leflunomida y otros tratamientos sobre la evolución de los nódulos pulmonares.

Comentarios Finales: Este caso describe la complejidad del manejo de la artritis reumatoidea con afectación pulmonar grave, destacando los desafíos en el tratamiento de nódulos pulmonares reumatoideos cavitados, neumotórax recurrentes y complicaciones quirúrgicas.

TROMBOSIS DEL SENO TRANSVERSO EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDEA Y PROBABLE SÍNDROME DE SJÖGREN SECUNDARIO. REPORTE DE UN CASO

Amanda Gabriela RODAS GUARACA, Juliana PADRÓN, Anabel GONZÁLEZ MÁRQUEZ, Abel Gastón REITICH, Giuliano IBAÑEZ, Julio César URRUTIA, María Laura QUISPE VILLANUEVA, Verónica Cecilia WERNICKE, María Nieves LOJO

H.I.G.A. PROF. DR. ROSSI

Presentación del caso: Mujer de 48 años, con diagnóstico de artritis reumatoidea (AR) doble seropositiva erosiva y posible síndrome de Sjögren secundario (SS) en seguimiento desde 2013. Debutó 2 años antes con poliartritis de articulaciones pequeñas y grandes, xerofalmía con test de Schirmer <5 mm en 5 min, FR 20 UI/ml, anti-CCP 152 UI/ml y FAN 1/640 homogéneo. Antecedente: cefalea migrañosa crónica de larga data. Extabaquista. Recibió triple terapia con metotrexato, hidroxicloroquina, leflunomida y meprednisona hasta 4 mg/día, con buena respuesta hasta 2018. Por brote articular (DAS28 5.1), se rotó a etanercept 50 mg/s + metotrexato, con mejoría clínica. Persistió xerofalmia y apareció dispareunia. El 2/2025 ingresó a la guardia por presentar una semana de cefalea intensa atípica con cambio de patrón (por lo que requería uso abusivo de ergotamínicos), vómitos, pérdida de memoria a corto plazo y síncope, sin artritis (DAS28 2.70). TAC y RMN 02/25: trombosis de senos venosos cerebrales (transverso y sigmoideo izquierdo) asociada a proceso isquémico venoso y edema. FAN: 1/160 homogéneo; ENA, anticuerpos antifosfolípidos (anticardiolipina y β2-GPI) y anti-DNA negativos. Luego del alta evolucionó con cuadro de cefalea intermitente. RMN 05/25: ausencia de señal de flujo en senos venosos transverso y sigmoideo izquierdos, visualizando estructuras vasculares adyacentes de menor calibre que podrían corresponder a circulación colateral. El servicio de Hematología tiene pendiente estudio de trombofilias.

Discusión: La trombosis del seno transverso (TSVC) representa el 0.5-1% de todos los ictus. Sus factores predisponentes incluyen estados protrombóticos, infecciones, traumatismos y enfermedades autoinmunes. La AR y el SS elevan el riesgo trombótico mediante la inflamación crónica, la activación endotelial y/o la presencia de autoanticuerpos antifosfolípidos o anticoagulante lúpico; el uso prolongado de corticoides puede aumentar la coagulabilidad. Nuestra paciente, con AR erosiva y de larga evolución, podría representar un modelo clínico con alta propensión a alteraciones vasculares inmunomediadas. Estudios de etanercept no mostraron aumento de eventos cardiovasculares mayores en comparación con metotrexato u otros biológicos (Rungapiromnan et al., 2020). Datos del Registro Británico de Biológicos indican que etanercept se asoció con mejor supervivencia, menor incidencia de eventos cardiovasculares y reducción de neoplasias linfoproliferativas, versus FARME convencionales (Morgan et al., 2013).

Comentarios Finales: Este caso ilustra la convergencia de múltiples factores de riesgo para TSVC. En pacientes con AR y SS, la presencia de cefalea nueva o cambio en su patrón de presentación deben valorarse como alertas de eventos vasculares inminentes. Su reconocimiento y manejo oportuno pueden modificar positivamente el pronóstico clínico.

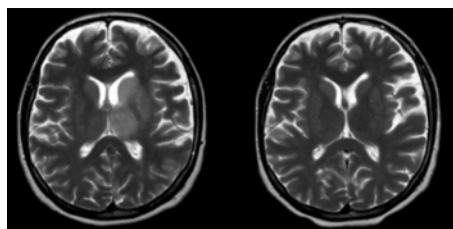


Figura 1: RMN de encéfalo en secuencia T2: febrero de 2025 (izquierda), mayo de 2025 (derecha).

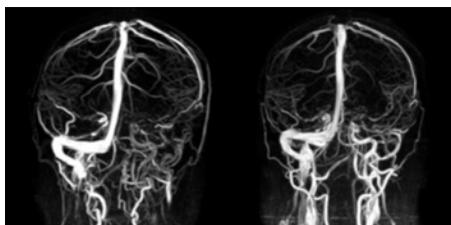


Figura 2: Reconstrucción 3D de angioRMN en corte coronal: febrero de 2025 (izquierda), mayo de 2025 (derecha).

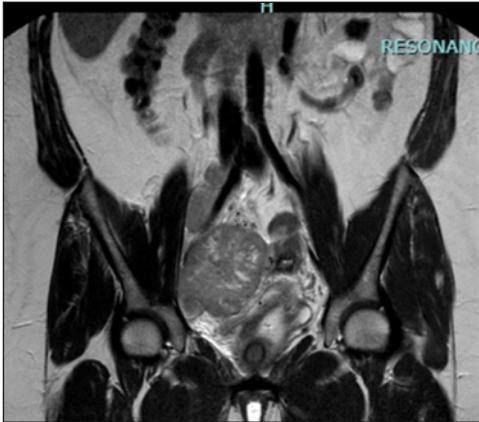
DIFICULTAD DIAGNÓSTICA DE ENFERMEDAD ONCOLÓGICA EN PACIENTE CON HALLAZGOS SUGESTIVOS DE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

María Belén CARRANZA, Anabella María RODRÍGUEZ, Cecilia ASNAL, Hugo LABORDE, Damián DUARTES NOE

HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del caso: Paciente femenina de 46 años que presentó episodios de ginecorragia. Los estudios por imágenes revelaron una masa uterina de 8 cm de diámetro, con bordes irregulares y zonas de necrosis central, que infiltraba útero, vejiga, trompas de Falopio, ovario y el extremo distal del uréter. Ante la sospecha de una enfermedad oncológica, se realizó una laparoscopia exploradora con toma de biopsia, cuyos resultados iniciales fueron inespecíficos. En una segunda laparoscopia, las biopsias mostraron fragmentos de tejido fibroadiposo, fibrosis e infiltrados linfoplasmocitarios, con marcación positiva para IgG4. La paciente desarrolló edema en el miembro inferior izquierdo y se observó un crecimiento brusco de la masa, asociado a trombosis venosa profunda. Durante la tercera biopsia, realizada también por laparoscopia, se identificaron células fusiformes sin atipia y estroma colágeno, con infiltrado inflamatorio mononuclear y marcación positiva para IgG4. A pesar de estos hallazgos, la sospecha clínica de enfermedad oncológica persistió debido a la rápida progresión y la infiltración a los órganos, por lo que se realizó una biopsia por laparotomía que finalmente evidenció células malignas de probable origen escamoso o urotelial, con un comportamiento infiltrante de alto grado.

Discusión: La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad clínica rara que puede manifestarse de diversas formas, generalmente con características inflamatorias. Sin embargo, su diagnóstico puede ser desafiante cuando presenta características clínicas y radiológicas que sugieren otras patologías, como enfermedades oncológicas. Este caso describe la dificultad diagnóstica en una paciente que inicialmente presentó hallazgos sugestivos de enfermedad por IgG4, pero cuyo diagnóstico final fue de malignidad. Aunque los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos indicaban una posible enfermedad relacionada con IgG4, el comportamiento agresivo de la masa y su infiltración en órganos vecinos sugerían la presencia de una neoplasia subyacente. El difícil diagnóstico, que demandó 9 meses, resalta la complejidad de diferenciar entre enfermedades inflamatorias y neoplásicas, especialmente cuando los estudios iniciales son ambiguos. Es importante señalar que la positividad para IgG4 en biopsias no es patognomónica de enfermedad relacionada con IgG4 y debe considerarse dentro de un contexto clínico más amplio.



Comentarios Finales: Este caso pone de manifiesto la importancia de un enfoque diagnóstico integral, considerando no solo los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, sino también la clínica y la evolución de la enfermedad. A pesar de los hallazgos sugestivos de enfermedad por IgG4, el diagnóstico definitivo de malignidad no debe descartarse, especialmente cuando existen características clínicas y radiológicas que sugieren una enfermedad oncológica.

0239

ENFERMEDAD POR IgG4 Y ENFERMEDAD DE SJÖGREN: REPORTE DE UN CASO

Walter Jacinto VALLEJO CARRASCO, María Belén CARRANZA, Yina Paola ARIAS CISNEROS, Anabella María RODRÍGUEZ, Cecilia ASNAL, Damián DUARTES NOE

HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del caso: Paciente femenina de 48 años con un cuadro de 2 años de evolución, caracterizado por tumoración submaxilar bilateral asociada a sudoración nocturna. Se realizó biopsia de glándula submaxilar que informó "extensa distorsión y pérdida acinar por zonas de fibrosis e infiltrados linfoplasmocitarios que conforman frecuentes folículos linfoides. Algunos ductos y acinos glandulares se encuentran permeados por los infiltrados descriptos." Inmunomarcación: IgG4: expresión en numerosos plasmocitos presentes (relación IgG4/IgG mayor al 40%). Posteriormente, se realizaron estudios complementarios con los siguientes resultados: FAN 1/80 moteado, anti-Ro positivo, hipergammaglobulinemia policlonal e IgG4: 199. La paciente recibió tratamiento con corticoides sistémicos, con buena evolución a la fecha.



Discusión: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) consiste en la infiltración tisular linfoplasmocitaria y fibrosis en múltiples órganos, asociada a niveles séricos elevados de IgG4. Se reconoce además el compromiso de las glándulas salivales y lacrimales, territorio donde frecuentemente la enfermedad de Sjögren se manifiesta clínicamente. Se presenta una paciente con diagnóstico histopatológico compatible con ER-IgG4, que además presenta anti-SSA positivo. Se ha descrito a nivel patogénico una relación entre estas dos entidades, inicialmente en la infiltración linfocítica con perfil Th2 y Treg, e incluso a nivel inmunohistoquímico, con mayor expresión de IL-10 (que promueve la diferenciación de IgG4) y TGF- β , lo que induce fibrosis.

Comentarios Finales: Se presenta un caso con diagnóstico histopatológico de ER-IgG4, con presencia en laboratorio de anticuerpos asociados a enfermedad de Sjögren (SSA). Se revisa la literatura sobre componentes patogénicos de ambas entidades, donde se describe inicialmente un infiltrado linfocitario con perfil Th2, Treg y citocinas asociadas, y en donde, a nivel inmunohistoquímico, se observa una mayor expresión de ARNm de IL-10 y TGF- β , asociada a ER-IgG4.

0192

ESCLEROSIS SISTÉMICA CON AFECTACIÓN CARDÍACA: REPORTE DE DOS CASOS

Marianela NICOLA, Guillermina MOINE, Lucía CICHILLITTI, Carolina Solange GALLO, Lucas Jorge LONDERO, Ivana Belén SANTOLAYA, Nahuel BLANDO, Keila KLAUS MAC KELLAR, María Gimena RAU, Lucía MERCÉ, María Florencia MARTÍNEZ, Mariano PALATNIK, María Noel CORTESE, Dianela CARBONE, Ariana RINGER, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: **Caso 1:** Hombre de 47 años. Esclerosis sistémica cutánea difusa (dcSSc) de 2 años. Hizo micofenolato y nifedipina. TAC: enfisema centrolobulillar y dilatación esofágica. Patrón SD tardío en capilaroscopia. Espirometría y ecocardiograma (ECCG) normales. FAN, Scl70, PO y U1RNP positivos, CPK y LDH aumentadas, reactivos normales. Agregó disnea, palpitaciones, edemas y rales bibasales. ECCG: FEVI 35%, hipoquinesia difusa, PSAP 40 mmHg, cavidades derechas (CD) dilatadas y derrame pleural (DP) moderado. Troponinas y NT-proBNP aumentados. Se interpretó como insuficiencia cardíaca aguda secundaria a dcSSc. Recibió pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida y prednisona vía oral más tratamiento cardiológico. A los 3 meses nueva descompensación con FEVI 30% y troponinas elevadas. Resonancia cardíaca: hipoquinesia difusa y realce tardío compatible con miocardiopatía infiltrativa. Suspendió ciclofosfamida e inició rituximab. Evolución desfavorable falleciendo a los 3 meses. **Caso 2:** Mujer de 37 años, dcSSc de 2 años de evolución y ASIA por ruptura de prótesis mamarias. Hizo metotrexato, nifedipina y micofenolato. TACAR: adeno-patías, neumonía intersticial no específica, dilatación esofágica. ECCG: FEVI 70%, hipocontractilidad leve, DP leve. Espirometría: patrón restrictivo moderado-severo y DLCO: obstructivo severo. Capilaroscopia: patrón SD tardío. FAN y Scl70 +. Se retiraron prótesis con mejoría transitoria de dcSSc. Por progresión respiratoria y cutánea recibió ciclofosfamida sin mejoría. Agregó edemas, disnea, rales y ascitis. ECCG: FEVI 25%. Resonancia cardíaca: fibrosis transmural segmentario antero-inferoapical y apex. Cinecoronariografía: sin isquemia. Se interpretó como fibrosis secundaria a dcSSc. Inició rituximab falleciendo luego del primer ciclo.

Discusión: La afección cardíaca en la dcSSc ocurre en un 15-44% de los casos, principalmente como resultado de miocarditis y fibrosis. Esta puede

presentarse de forma subclínica, contribuyendo a un peor pronóstico. Por ello, la detección precoz, el seguimiento sistemático y el tratamiento oportuno resultan fundamentales. Fármacos como micofenolato, rituximab y/o ciclofosfamida han demostrado eficacia en la reducción de inflamación miocárdica y de biomarcadores asociados.

Comentarios Finales: Estos casos ilustran el impacto del compromiso cardíaco en dcSSc destacándose la importancia de un monitoreo proactivo y terapias inmunosupresoras eficaces.

0171

RITUXIMAB TRAS TRASPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS MADRE HEMATOPOYÉTICAS EN ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA RECIDIVANTE: REPORTE DE UN CASO

Verónica SAURIT¹, Camila LIZÁRRAGA², Ana María BERTOLI³, Vanesa ABRATE²

¹INSTITUTO MODELO DE CARDIOLOGÍA; ²HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA; ³CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA

Presentación del caso: El trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas (TAMO) es una estrategia terapéutica eficaz en esclerosis sistémica (ES) difusa progresiva; sin embargo, las recaídas a menudo requieren terapia adicional. El uso de rituximab tras TAMO representa una opción emergente con resultados promisorios. **Caso clínico:** mujer de 49 años con ES difusa, ANA nucleolar 1:320, anti-topoisomerasa I positivo, patrón SD activo en capilaroscopia y neumonía intersticial no específica (NINE) con compromiso funcional leve (FVC 78%, DLCO 60%) y ecocardiograma con baja probabilidad de hipertensión pulmonar. Bajo tratamiento con micofenolato 1g/día y sildenafil presentó un patrón rápidamente progresivo (mRSS 36/51), por lo que se realizó TAMO con acondicionamiento de ciclofosfamida + ATG y movilización con ciclofosfamida + G-CSF. Post-TAMO, el mRSS se redujo a 24, los anticuerpos se negativizaron y normalizó las pruebas funcionales respiratorias (CVF 80%, FEV1 86%). A los 14 meses post-TAMO, la paciente presentó progresión cutánea mRSS 28 y empeoramiento del compromiso pulmonar con incremento de lesiones en vidrio esmerilado, reticulaciones y broquioectasias; no se observó en ese momento deterioro funcional. Dada esta evolución, se inició tratamiento con rituximab semestral (esquema de 1g en dos ciclos quincenales). A los 6 meses del primer ciclo de rituximab, la paciente estabilizó el mRSS (28) además de mostrar mejoría de los hallazgos tomográficos en pulmón: disminución del vidrio esmerilado con persistencia de cambios fibrosantes crónicos. La función pulmonar se mantuvo dentro de parámetros normales.

Comentarios Finales: Rituximab puede ser una opción eficaz y segura tras la recaída de ES tras TAMO, alcanzando estabilización cutánea y mejoría imagenológica pulmonar sin deterioro de la función, reforzado por la evidencia de tal beneficio en cohortes post TAMO.

0175

ESCLEROSIS SISTÉMICA CON COMPROMISO BUCAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL

Keila KLAUS MAC KELLAR, María Gimena RAU, Guillermina MOINE, Ivana Belén SANTOLAYA, Nahuel Gabriel BLANDO, Lucas Jorge LONDERO, Lucía MERCÉ, Marianela NICOLA, Carolina Solange GALLO, Lucía CICHILLITTI, Brian Marcelo ABDALA, Franco LUCCI, Florencia MARTÍNEZ, Nadia CUADRANTI, Mariano PALATNIK, María Noel CORTESE, Juan Pablo RUFINO, Ariana RINGER, Dianela CARBONE, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: Mujer 27 años, derivada de Odontología por úlceras bucales a repetición en paladar duro y blando, con engrosamiento de la mucosa yugal y xerostomía. Negó síntomas constitucionales, poliartalgias, fenómeno de Raynaud y otras lesiones. Se indicó tratamiento con nistatina y fluconazol, interpretado como candidiasis orofaríngea. EF: limitación de la apertura bucal (3 traveses de dedo) secundaria a lesiones bucales, placa blanquecina indolora en paladar duro, escaso lago salival, caries dentales, sin *puffy fingers*. Por persistencia de lesiones se realizó biopsia de mucosa yugal que informó extensa esclerosis, principalmente a nivel perivascular con infiltrado linfocitario disperso, siendo estos hallazgos compatibles con esclerodermia. Laboratorio sin anemia, reactantes de inflamación bajos, con hepatograma y función renal normal. Inmunológico: ANA 1/40 patrón moteado, complemento normal, ENA, anticentrómero y Scl-70 negativos. El resto del inmunológico no fue posible. Videocapilaroscopia del lecho ungueal: capilares arborificados, con megacapilares y disminución generalizada de la densidad capilar, compatible con patrón SD tardío activo. Rx tórax, abdomen, ecocardiograma doppler y videoendoscopias digestivas sin hallazgos patológicos. Inició tratamiento con metotrexato 15 mg/semana con desaparición de las lesiones

Discusión: La esclerosis sistémica (ES) tiene manifestaciones orofaríngeas: microstomía, xerostomía, caries, telangiectasias, retracción gingival y periodontitis. Estas no han sido bien estudiadas y se estima que suceden en un 20-80%. Los problemas reportados: fibrosis de la lengua y paladar, daño de la mucosa oral, daño cutáneo perioral, engrosamiento fibroso ligamentario periodontal, reabsorción ósea, telangiectasias orales, neuropatía del trigémino, aumento significativo de caries, microstomía y xerostomía, siendo estos 2 últimos los más frecuentes

Comentarios Finales: Presentamos este caso de ES sin esclerodactilia ni fenómeno de Raynaud, cuya biopsia de mucosa yugal describe un epitelio hiperplásico, corion con extensa esclerosis, principalmente a nivel perivascular, con un infiltrado de linfocitos dispersos y una videocapilaroscopia fueron determinantes para arribar al diagnóstico. Las manifestaciones orofaríngeas son muy frecuentes en los pacientes con ES y es mínima la evidencia en la literatura de compromiso exclusivo de cavidad oral sin otra signo-sintomatología típica de ES.

0257

ESCLEROSIS SISTÉMICA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA PARANEOPLÁSICA

María Josefina MOLINA¹, Alejandro NITSCHÉ²

¹CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA; ²HOSPITAL ALEMÁN, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

Presentación del caso: Varón de 73 años con diagnóstico de esclerosis sistémica rápidamente progresiva (ESRP) difusa diagnosticada en diciembre de 2023, presenta fenómeno de Raynaud trifásico en manos y pies, induración cutánea proximal, manos *puffy*, puño incompleto, prurito generalizado, hiperpigmentación cutánea difusa, telangiectasias en cara, tórax y dorso y artritis en manos. FAN (+). Previamente, en mayo 2022 refiere pérdida de peso de 20 kg y disnea progresiva clase funcional III. Extabaquista severo y exenolista. TC TORAX: múltiples imágenes ganglionares mediastinales, opacidad nodular de bordes espiculados con tractos densos pleuroparenquimatosas en lóbulo pulmonar superior izquierdo (LPSI) y nodulillos en lóbulo pulmonar superior derecho (LPSD). Score de Rodnan modificado (sRM) en abril de 2024: 27 puntos. Espirometría: CVF: 82% del valor predicho y

DLCO: 35% del valor predicho. TC6M: distancia recorrida: 360 mts, desaturación 85%, escala de Borg 3. Ecocardiograma Doppler: cavidades derechas dilatadas, VRT 3.7 mts/seg. Se confirma hipertensión arterial pulmonar por CCD. Inicia tratamiento con macitentan y tadalafilo. PET-TC corporal total: en LPSI opacidad focal pseudonodular hipercaptante, de contornos irregulares, de 21 mm de diámetro con tractos densos fibrociatrizales contactan con pleura marginal, adenopatías mediastinales. Foco hipercaptante en sector posterolateral izquierdo de la glándula prostática y adenopatía hipercaptante iliaca externa izquierda. Se interpreta la ESRP como paraneoplásica secundaria a 2 cánceres primarios: CA de pulmón y CA de próstata. Se confirma adenocarcinoma de próstata por biopsia iniciando tratamiento con bicalutamida y acetato de luprolide. Al mes de iniciado el mismo presenta menor prurito, menor induración cutánea: sRM 16 puntos con mejoría de contractura en flexión de manos. A los 6 meses: importante mejoría en induración cutánea: sRM 9 puntos, casi completa puño y menor hiperocrómica cutánea.

Discusión: Pacientes con esclerosis sistémica (ES) tienen elevado riesgo de desarrollar cáncer (CA): 1.5 a 4 veces más que la población general. Los principales factores predisponentes son el incremento del tejido fibroso secundario a la inflamación crónica y el uso de drogas inmunosupresoras. Las neoplasias malignas más frecuentes en ES son pulmón, mama, piel y linfoma. Pacientes con anti-RNA polimerasa III positivo tienen 5 veces más riesgo de desarrollar CA. La ES, en un subgrupo de pacientes con estrecha relación temporal entre el diagnóstico de CA y el inicio de la ES, puede considerarse como un síndrome paraneoplásico.

Comentarios Finales: Presentamos un paciente con ESRP difusa paraneoplásica secundario a 2 cánceres primarios. Observamos una notable y rápida mejoría de la induración cutánea luego de iniciar el tratamiento oncológico. Este caso evidencia la compleja asociación entre ES y malignidad, y pone de manifiesto la importancia del rastreo de neoplasias en ES de rápida progresión a fin de iniciar rápidamente el tratamiento oncológico que impactaría en la mejoría de la ES.

0277

EVOLUCIÓN FUNCIONAL PULMONAR Y CUTÁNEA EN ESCLEROSIS SISTÉMICA DIFUSA TRATADA CON RITUXIMAB Y MICOFENOLATO: REPORTE DE CASO CON SEGUIMIENTO A 12 MESES

Karín Natali SARAVIA CHOCOBAR¹, Verónica MALAH², Juan Pablo VINICKI¹

¹UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL ISIDORO IRIARTE DE QUILMES; ²SANATORIO MODELO DE QUILMES

Presentación del caso: Paciente femenina de 67 años con diagnóstico de esclerosis sistémica difusa (ESD). Presenta anticuerpos antinucleares positivos (FAN 1/320, patrón nucleolar) y anti-SCL-70 positivo. Clínicamente cursa con esclerosis cutánea extensa (mRSS: 17), fenómeno de Raynaud no complicado y crepitantes bibasales a la auscultación. La tomografía computada de tórax inicial evidencia un patrón compatible con neumonitis intersticial inespecífica, caracterizado por vidrio esmerilado subpleural, atrapamiento aéreo y bronquiectasias por tracción. Ante el compromiso pulmonar y cutáneo, se inició tratamiento inmunosupresor con micofenolato mofetil (MMF) 1000 mg/día y rituximab (RTX) 1000 mg intravenoso en ciclos a los 0, 6 y 12 meses.

Discusión: La esclerosis sistémica difusa es una enfermedad autoinmune caracterizada por fibrosis cutánea y compromiso visceral, siendo la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) una de sus principales causas de morbimortalidad. En este contexto, el inicio temprano de un tratamiento inmunosupresor puede modificar favorablemente su evolución clínica. En este caso, la paciente presentó compromiso cutáneo extenso y signos clínicos y tomográficos de EPI. La combinación de rituximab (RTX) y micofenolato mofetil (MMF) se implementó como estrategia terapéutica con el objetivo de frenar la progresión de la enfermedad. Durante el seguimiento se observó una mejoría sostenida del engrosamiento cutáneo (mRSS: 2 al mes 6 y 12), junto con una evolución favorable de los parámetros funcionales respiratorios y sin progresión en los hallazgos tomográficos. El tratamiento fue bien tolerado y no se reportaron eventos adversos graves. En cuanto a la evidencia disponible, un ensayo aleatorizado demostró que los pacientes que recibieron RTX en combinación con MMF presentaron una mejora significativa de la función pulmonar en comparación con aquellos que recibieron MMF más placebo, con una diferencia media del 3,60% en la capacidad vital forzada (CVF) a los 6 meses. Aunque a los 12 meses los beneficios funcionales no fueron estadísticamente significativos, la combinación mostró una mejora en la supervivencia libre de progresión, lo que sugiere posibles ventajas a largo plazo. Estos hallazgos respaldan el uso de esta terapia combinada como una opción eficaz y segura en pacientes con ESD y compromiso pulmonar en etapas tempranas.

Comentarios Finales: Este caso ilustra la eficacia y buena tolerancia del tratamiento combinado con RTX y MMF en una paciente con ESD y EPI en estadio inicial. El monitoreo clínico, funcional y por imágenes resultó clave para guiar la toma de decisiones terapéuticas. Los datos actuales respaldan el potencial beneficio de esta combinación a largo plazo.

Mes	CVF (L)	VEF1 (L)	DLCO (%)	mRSS
0	2.25	1.89	52	17
6	2.41	2.11	67	2
12	2.47	2.12	86	2

Tabla: TAC de pulmón 8/1/2024.

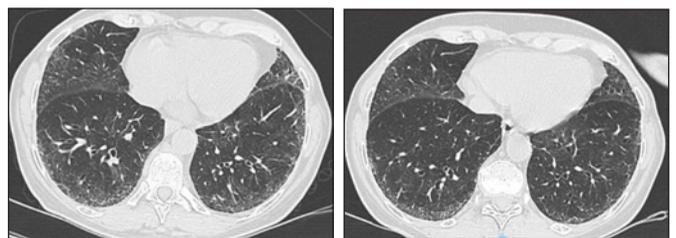


Figura: TAC de pulmón 3/4/2025.

0314

MÁS ALLÁ DE LA SERONEGATIVIDAD: EVIDENCIA INFLAMATORIA EN UNA ARTROPATÍA PERIFÉRICA

Isaac CADILE, Jorge Luis GONZÁLEZ, María Laura GOÑI, Cristian LARA BENALCAZAR, Eduardo MUSSANO, Rocío Fernanda NAZHA SEGUI, Laura ONETTI, Matías PALOMINO

HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS

Presentación del caso: Las artropatías periféricas seronegativas pueden ser difíciles de diagnosticar en ausencia de compromiso axial o marcadores serológicos. El ultrasonido con Power Doppler permite detectar inflamación activa y es recomendado por las guías EULAR y PANLAR como herramienta clave en estos contextos. **Caso clínico:** varón de 61 años, periodista, consulta por pérdida de peso >10 kg, anemia y poliartritis asimétricas de 2 meses de evolución. Examen: dactilitis en 2° y 3° dedo, sinovitis de IFP, MCF, muñeca y tobillo derecho, además de sinovitis de hombros y rodillas. Laboratorio con anemia microcítica hipocrómica (Hb 9 g/dl, VCM 79 fL), trombocitosis (421.000/μl), VSG 92 mm/h, PCR 17 mg/L. Gastroscopía: gastritis erosiva; colonoscopia: diverticulosis. Se confirma ferropenia severa con ferritina aumentada (ferremia 17 μg/dl, saturación de transferrina 8,9%) e hipotiroidismo primario (TSH 37 μUI/ml, T4L 0,9 ng/dl). ANA, FR, anti-CCP y serologías virales no reactivas. Marcadores tumorales negativos. Ecografía Power Doppler: sinovitis activa en muñecas, MCF, IFP y rodillas, dactilitis de 2 y 3 dedo derecho y signos de tenosinovitis y entesopatía. Se inicia levotiroxina, prednisona, hierro y seguimiento por Reumatología. Se agrega metotrexato 15 mg/semana con buena tolerancia. Control endocrinológico: se diagnostica tiroiditis de Hashimoto. La función tiroidea y la citología mejoran progresivamente. En controles hasta julio de 2025 el paciente permanece sin sinovitis, con movilidad conservada, reactantes inflamatorios normales, anemia en resolución (Hb 12,9 gr/dl), y sin síntomas constitucionales.

Discusión: Una artritis periférica seronegativa con dactilitis y entesitis plantea un desafío diagnóstico frecuente. Se descartaron conectivopatías y enfermedad de Still. Por la anemia severa y edad se consideró síndrome paraneoplásico, sin hallazgos relevantes. La ecografía evidenció inflamación activa compatible con espondiloartritis periférica. Las guías EULAR y PANLAR recomiendan su uso en pacientes seronegativos y los criterios ASAS permiten clasificar EspA sin necesidad de HLA-B27.

Se descartaron conectivopatías y enfermedad de Still. Por la anemia severa y edad se consideró síndrome paraneoplásico, sin hallazgos relevantes. La ecografía evidenció inflamación activa compatible con espondiloartritis periférica. Las guías EULAR y PANLAR recomiendan su uso en pacientes seronegativos y los criterios ASAS permiten clasificar EspA sin necesidad de HLA-B27.

Comentarios Finales: El uso precoz del ultrasonido con Power Doppler permitió objetivar inflamación, orientar el diagnóstico y optimizar la estrategia terapéutica.



0247

TRES HISTORIAS, UN DILEMA: VIH Y ENFERMEDAD PSORIÁSICA

Priscila SERRAVALLE¹, Cecilia Alejandra COSTA¹, Nadia BENZAQUÉN², Pablo AMBROSELLI³

¹INVESTIGADORES DEL REGISTRO NACIONAL DE ENFERMEDAD PSORIÁSICA (RENAEPSO); ²SANATORIO DIAGNÓSTICO; ³HOSPITAL GENERAL ESPECIALIZADO EN ONCOLOGÍA JB ITURRASPE

Presentación del caso: **Caso 1:** Masculino de 51 años, tabaquista, diagnóstico de VIH en contexto de histoplasmosis mucocutánea (Feb 2024) sin tratamiento, 7 meses después comienza con lesiones cutáneas tipo eritematoescamosas, pruriginosas, en cuello, brazos y miembros inferiores. Se toma biopsia para anatomía patológica y cultivo de gérmenes atípicos, resultado negativo. Se solicita carga viral: 44600 copias/mL (log 6.0) y recuento de CD4 absolutos 8 cel/ul. Anatomía patológica: dermatitis de patrón psoriasiforme. Luego de 3 meses de tratamiento antirretroviral, las lesiones se resuelven. **Caso 2:** Masculino de 50 años, diagnóstico de VIH en 2017 en contexto de psoriasis cutánea extensa. El paciente abandona el tratamiento y los controles. Luego de 5 años, consulta por psoriasis extensa más poliartritis bilateral y simétrica de pequeñas y grandes articulaciones. Se solicita carga viral: 99 copias/mL y recuento de CD4 absolutos 478 cel/ul. Inicia tratamiento con TARGA y metotrexato 20 mg/semana IM con buena respuesta clínica. **Caso 3:** Masculino de 53 años, diagnóstico de psoriasis cutánea a los 18 años de edad. Luego de 4 años se realiza el diagnóstico de VIH positivo en contexto de una enfermedad oportunista. A los 31 años evoluciona con artritis psoriásica, inicia tratamiento con sulfasalazina 1 g/día. Evoluciona con artritis mutilante de articulaciones DIF. El paciente no presenta adherencia médica, se lo cita para programar inicio de terapia biológica (secukinumab) y abandona el seguimiento clínico.

Discusión: La artritis psoriásica (APs) es una enfermedad inflamatoria heterogénea que afecta a pacientes con psoriasis o antecedentes familiares de la misma. En el contexto de la infección por el virus VIH, la APs adquiere características particulares. La prevalencia de psoriasis en pacientes VIH positivos es similar a la de la población general. La presentación clínica suele ser más severa y de curso progresivo, pudiendo ser la primera manifestación de la infección por VIH. El pilar del tratamiento es la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA), la cual puede mejorar las manifestaciones clínicas. A pesar de ello, un subgrupo de pacientes requiere terapias modificadoras de la enfermedad convencionales (DMARcs), aunque su uso ha sido cauteloso por el riesgo de inmunosupresión adicional. Las terapias biológicas en pacientes con recuentos de CD4 controlados son una opción segura y eficaz en casos refractarios, aunque la evidencia se limita a series de casos y reportes. La forma más grave, la artritis mutilante (AM), es poco frecuente pero muy destructiva. Describimos 3 clínicos y presentamos la diversidad de la enfermedad psoriásica en pacientes con VIH.

Comentarios Finales: El manejo de la enfermedad psoriásica en pacientes con VIH requiere un enfoque interdisciplinario. La TARGA es la piedra angular del tratamiento y puede ser suficiente en algunos casos. Sin embargo, algunos pacientes necesitarán DMARcs o biológicos para controlar la actividad inflamatoria y prevenir el daño estructural. La artritis mutilante es rara; representa la máxima expresión de severidad y marca la necesidad de un diagnóstico y tratamiento tempranos y de una adherencia sostenida.

0240

USO DE ANIFROLUMAB EN UN ESCENARIO DEL MUNDO REAL: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

Santiago CATALÁN PELLET, Ramiro GÓMEZ, Pablo MAID

HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL

Presentación del caso: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la producción de autoanticuerpos y la formación de inmunocomplejos que generan daño tisular multisistémico. Su fisiopatología involucra múltiples vías del sistema inmune, entre ellas la activación persistente del interferón tipo I. Anifrolumab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor del interferón tipo I que bloquea su señalización. En ensayos clínicos ha mostrado efectividad clínica y reducción del uso crónico de glucocorticoides. Se evaluaron todos los pacientes que iniciaron anifrolumab entre 01/2023 y 05/2025, y se identificaron tres pacientes: todas mujeres, con LES de varios años de evolución y serologías específicas positivas. Presentaban manifestaciones predominantemente cutáneo-articulares y habían mostrado respuesta subóptima o falla a terapias previas convencionales y biológicas. Una paciente tenía antecedente de nefritis lúpica clase V con proteinuria <1 g/día en 2017, tratada con esteroides y azatioprina, con respuesta completa sostenida. Al inicio del tratamiento con anifrolumab, todas eran corticodependientes y presentaban actividad leve a moderada de la enfermedad. Durante el seguimiento, las tres alcanzaron remisión según SLEDAS, con reducción progresiva de glucocorticoides y suspensión completa en dos de ellas. Dos pacientes presentaron dolor crónico tipo sensibilización central, sin cambios significativos tras la introducción de anifrolumab. No se registraron eventos adversos graves, y las tres pacientes continuaban el tratamiento al cierre del seguimiento.

Discusión: En esta pequeña serie del mundo real, anifrolumab mostró un perfil de eficacia y seguridad consistente con los resultados de los ensayos TULIP. El hallazgo de ausencia de mejoría sobre el dolor crónico refuerza la necesidad de un enfoque multidisciplinario en pacientes con síntomas de sensibilización central. Entre las limitaciones del estudio se destacan el bajo número de casos, el seguimiento limitado y la falta de evaluación de biomarcadores de respuesta. Sin embargo, ante la escasez de datos locales, la consideramos un aporte valioso para el posicionamiento de esta nueva terapia en la práctica clínica.

Comentarios Finales: Anifrolumab demostró un perfil de efectividad y seguridad favorable, con mejoría clínica y ahorro de corticoides en pacientes con LES refractario. Estos resultados preliminares respaldan su incorporación como opción terapéutica en escenarios seleccionados. Estudios multicéntricos con mayor número de pacientes y seguimiento prolongado serán fundamentales para consolidar la evidencia local y optimizar la selección de candidatos para esta terapia.

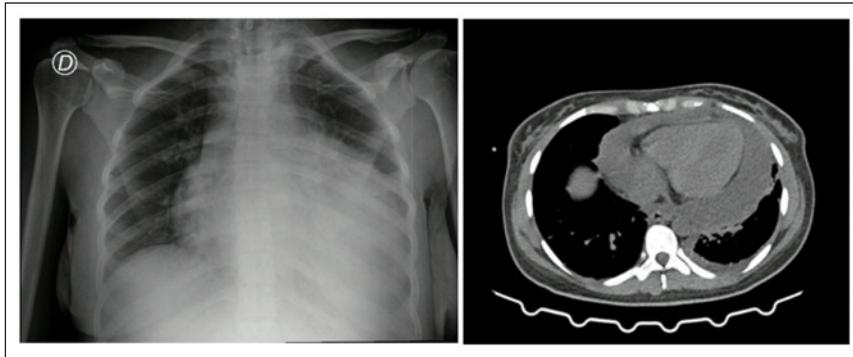
0233

DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON NEFRITIS LÚPICA Y TAPONAMIENTO CARDÍACO. A PRÓPOSITO DE UN CASO

Lucía Magdalena ARMOCIDA, Virginia HUHN, Mariana LAGRUTTA, Julieta MARQUARDT, Roberto PARODI

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: Paciente mujer de 23 años, sin antecedentes de jerarquía, presentó cuadro de 3 meses de evolución de poliartritis simétricas, interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, en muñecas y rodillas bilaterales, asociado a astenia y dolor torácico en punta de costado. De 4 días de evolución refirió tos seca y disnea clase funcional III, con exacerbación de síntomas previos. En radiografía de tórax se evidenció consolidación en base pulmonar izquierda comenzando tratamiento antibiótico con piperacilina/tazobactam empíricamente. Asociado presentó falla renal (Cr 2.8 mg/dl), proteinuria de rango no nefrótico en orina de 24 horas y hematías dismórficos en sedimento urinario, además signos de sobrecarga derecha (distensión venosa yugular, edemas en miembros inferiores). Se evidenció derrame pericárdico severo, con posterior taponamiento cardíaco, realizándose pericardiocentesis, drenaje de urgencia y ventana pericárdica. Las características del líquido eran: amarillo opalescente, proteínas 44.9 mg/dl, leucocitosis 24300 mm³ (PMN 88%, MN 12%), sin aislamiento de microorganismos en examen directo y cultivos de dicho líquido, y genXpert negativo. Se realizó un laboratorio inmunológico (FAN 1/5120, Anti Sm, C3 36 mg/dl, C4 4 mg/dl, Anti ADN+) confirmando diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, VES 78 mm/h, PCR 20.5 mg/L, con SLEDAI de 18 puntos. También se realizó biopsia renal, evidenciando como resultado glomerulonefritis proliferativa difusa clase IV. Realiza pulso de metilprednisolona, pulso de ciclofosfamida, hidroxycicloroquina y colchicina, presentando buena respuesta clínica, sin evidencia de derrame pericárdico en controles posteriores y mejoría de función renal (Cr 1.4 mg/dl).



Discusión: La serositis es frecuente en el lupus, aunque es infrecuente que se presente con taponamiento pericárdico severo. Si bien la poliartritis y el compromiso renal orientaban a la etiología autoinmune, es fundamental realizar diagnóstico diferencial con cuadros infecciosos u oncológicos, sin retrasar el tratamiento.

Comentarios Finales: En este caso, la presentación con alta actividad y compromiso vital se puede plantear que la infección pulmonar pudo haber sido un desencadenante para esta presentación tan agresiva. El tratamiento oportuno permitió una buena respuesta clínica.

0187

MIELITIS TRANSVERSA EXTENSA EN LES: ¿COMPLICACIÓN LÚPICA O NMO?

Marcela Alejandra ROMERO CABALLERO, Natalia Andrea PERROTTA, Maximiliano FENUCCI

HOSPITAL CÉSAR MILSTEIN

Presentación del caso: Paciente femenina de 35 años, con LES, enfermedad de Sjögren asociada y enfermedad de Graves-Basedow, consulta por hipoestesia crural derecha e inestabilidad de la marcha progresiva de 1 semana de evolución. EF: parestesia crural izquierda, hipoestesia desde el dermatoma L2 en adelante derecho, apalestesia rotuliana derecha, alteración del tacto epicrítico en miembros inferiores y signo de Lhermitte positivo. Se realiza una resonancia magnética nuclear de columna se observa en proyección del cordón medular y en los niveles C7-T4 múltiples hiperintensidades espontáneas en T2 y STIR. En la punción lumbar se obtiene líquido cefalorraquídeo con hipertropeinorraquia. Se asume como mielitis transversa

longitudinalmente extensa, recibe pulsos de corticoides con metilprednisolona 1 g endovenoso por 5 días e infusión de rituximab 1 g. La paciente evoluciona con mejoría clínica sensitivo-motora. Posteriormente se reciben resultados positivos para AQP4, por lo que se asume como espectro NMO.



Discusión: La relación entre el espectro NMO (NMOSD) y LES ha sido objeto de múltiples estudios recientes. Ambos son trastornos autoinmunes que pueden afectar el SNC y en ocasiones coexisten, generando desafíos diagnósticos y terapéuticos. Entre los diagnósticos diferenciales se debe tener en cuenta la mielitis transversa lúpica (SLE-TM). Un estudio retrospectivo indicó que los pacientes con SLE-TM que cumplen criterios de NMOSD presentan menor incidencia de erupciones cutáneas, serositis y nefritis lúpica, pero tienen mayor frecuencia de anticuerpos anti-AQP4. El manejo de pacientes con LES y espectro NMO es complejo debido a la posibilidad de exacerbaciones autoinmunes de ambas entidades. Según los estudios, los pacientes con NMOSD requieren tratamientos inmunosupresores más agresivos en comparación con los tratamientos estándar de LES.

Comentarios Finales: Actualmente no se cuenta con datos exactos con respecto a la incidencia y prevalencia del NMOSD en pacientes con LES y/o síndrome de Sjögren, principalmente a causa de que solo se cuenta con pequeños estudios de cohorte o reportes de casos. Los hallazgos recientes sugieren que el espectro NMO y LES pueden coexistir debido a mecanismos inmunológicos comunes, pero es importante reconocerlos como entidades clínicas distintas debido a que influye en el pronóstico y tratamiento posterior.

Figuras: RMN de columna total. Se observa en ambos cortes sagitales T2 y STIR tren los niveles C7 y T4 múltiples hiperintensidades espontáneas que no evidencia realce luego de la administración de gadolino.

0180

INFECCIÓN AGUDA POR CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTE CON DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE UN CASO

Sofía CHEREY, Patricia Belén DOMÍNGUEZ LEIVA, Juan Manuel BANDE, María Alejandra MEDINA, Javier Federico FLORES TREJO, José Ángel CARACCILO, Gladys Vanesa SOTO, Marcelino LINARES, Silvia PAPASIDERO

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. ENRIQUE TORNÚ

Presentación del caso: Las infecciones pueden actuar como desencadenantes o factores que empeoran el lupus eritematoso sistémico (LES). Presentamos el caso de una paciente de 24 años, que consultó al servicio de urgencias por padecer fiebre, diarrea, poliartalgias y muguet oral de 20 días de evolución, siendo derivada a la unidad de terapia intensiva por inestabilidad hemodinámica con requerimiento de asistencia respiratoria mecánica (ARM) y vasopresores. En estudios de imágenes presentó hepatoesplenomegalia, adenopatías axilares y retroperitoneales, y derrame pleural. El laboratorio evidenció pancitopenia, reactantes de fase aguda elevados y prueba de Coombs positiva. Se solicitaron serologías y perfil inmunológico que informaron serología para citomegalovirus (CMV) IgM positiva, FAN positivo (título 1/1280, patrón Nuclear Homogéneo, AC-1), anti ADN positivo 1/640, anti-Ro, ribosomal P y anti-histonas positivos, anti-Sm y anti-U1RNP indeterminados, hipocomplementemia y proteinuria en orina de 24 h elevada. Descartada la patología oncohematológica, se interpretó el cuadro clínico como LES con compromiso articular, hematológico, de serosas y renal. Se indicaron pulsos de metilprednisolona, con buena respuesta inicial evolucionando sin requerimiento de vasopresores ni ARM. Posteriormente presentó registros febriles sin rescate microbiológico en muestras de cultivos, realizando múltiples esquemas antibióticos, con persistencia de registros térmicos. Clínicamente se constató hipotonía generalizada y desarrolló un cuadro clínico compatible con miocarditis. Ante la evolución tórpida, en conjunto con Infectología se decidió solicitar carga viral para CMV la cual resultó positiva a altos títulos, por lo que se inició tratamiento con ganciclovir. Evolucionó afebril, con resolución del cuadro clínico y negativización de la carga viral. La paciente fue dada de alta y continúa seguimiento actualmente en forma ambulatoria.

Discusión: La infección por CMV puede simular en ocasiones las manifestaciones clínicas propias del LES. En inmunodeprimidos, la reactivación de la infección latente por CMV puede causar síntomas constitucionales, trastornos hematológicos (pancitopenia) o afectación orgánica grave. La antigenemia de CMV es el principal método para el diagnóstico de la infección. Los antivirales pueden mejorar el pronóstico

Comentarios Finales: La infección aguda por CMV, al igual que otras infecciones virales, se ha asociado tanto a la presentación como a las exacerbaciones del LES. Considerarla dentro de los diagnósticos diferenciales, junto con un abordaje multidisciplinario, resulta fundamental para el éxito terapéutico.

0106

HIPERTENSIÓN PULMONAR COMO PRESENTACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Nahuel Gabriel BLANDO, Ivana Belén SANTOLAYA, Dianela CARBONE, Guillermina MOINE, Keila KLAUS MAC KELLAR, Lucas Jorge LONDERO, Carolina Solange GALLO, Lucía CICHILLITTI, Lucía MERCÉ, María Gimena RAU, Brian Marcelo ABDALA, Franco LUCCI, Mariano PALATNIK, María Noel CORTESE, Juan Pablo RUFFINO, Nadia CUADRANTI, María Florencia MARTÍNEZ, Ariana RINGER, Marianela NICOLA, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: Mujer de 21 años sin antecedentes, familiar con lupus eritematoso sistémico (LES), cursando puerperio inmediato, ingresa a Unidad Coronaria por disnea, palpitaciones y edemas en miembros inferiores. EF: TA 140/90 mmHg, FC 110 lpm, FR 19 rpm, SAT O2 95% (0.21), T° 36.5 °C. R1-R2 normofonéticos. Soplo holosistólico 5/6 pulmonar. Rales crepitantes bibasales. Edemas godet ++ infrapatelar. ECGG: cavidades derechas severamente dilatadas, función sistólica del VD conservada, tronco pulmonar dilatado (43 mm), regurgitación tricuspídea y pulmonar, derrame pericárdico leve, FEY 45%. AngioTAC de tórax: defectos de relleno en ramas subsegmentarias bilaterales. Cateterismo derecho: PSAP 83 mmHg, patrón precapilar e imágenes compatibles con TEP crónico. Espirometría: FVC disminuida (69,6%), VEF1 disminuida (56,6%), VEF1/FVC conservada,

patrón restrictivo moderado. Se inicia tratamiento con enoxaparina, furosemida, sildenafil, ivabradina y bosentán. Luego de 3 meses agrega eritema malar, poliartralgias y Raynaud bifásico. Laboratorio: 3900 leucocitos/mm³, 123000/mm³, FAN 1/160 moteado, C3 107, C4 7, Anti-ADN negativo, anticoagulante lúpico, anti B2GP1 y anticardiolipinas: negativos. Anti-SSA/Ro60 kD: positivo. Capilaroscopia normal. Se arriba al diagnóstico de LES asociado a hipertensión pulmonar (HP) severa, se agrega hidroxicloquina y prednisona. En control con angioTAC y centellograma V/Q, al año de tratamiento no se observan lesiones tromboembólicas, persistiendo síntomas de insuficiencia cardíaca derecha con CF-OMS IV, PSAP estimada de 60 mmHg y TAPSE de 12 mm, Pro-BNP 7580 pg/ml. Se adiciona al tratamiento bomba de infusión de treprostnil SC, con mejoría parcial de los síntomas. Se plantea la evaluación para trasplante cardiopulmonar.

Discusión: La HP tiene una prevalencia del 0,5-17% en pacientes con LES y puede ser secundario al trastorno inmunitario de base o a EPID, disfunción del VI o TEP. En contexto de HP severa y síntomas a pesar de resolución del TEP, se interpreta como HP grupo 1. Los mecanismos implicados en su desarrollo incluyen vasoconstricción pulmonar funcional y cambios histopatológicos en la vasculatura pulmonar.

Comentarios Finales: La HP severa asociada a disfunción ventricular derecha es una manifestación infrecuente del LES, pero con una mortalidad elevada a pesar del tratamiento que requiere un manejo multidisciplinario.

0116

MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS COMO DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO ASOCIADO A SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO: REPORTE DE UN CASO

Ricardo MÉNDEZ, Sabrina PORTA, María Natalia TAMBORENEA

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS CARLOS G. DURAND

Presentación del caso: Paciente femenina de 15 años, sin antecedentes clínicos que presenta convulsión tónico clónica. No responde a benzodiazepinas y difenilhidantoina, requiriendo impregnación con fenobarbital ev. Al interrogatorio refiere fatiga y poliartralgias de 3 meses de evolución. Al examen físico se evidencian úlceras orales, sin sinovitis articular, al examen neurológico presencia de adinamia, bradilalia, bradipsiquia, alucinaciones visuales, disgrafía con aumento de la proporción en las letras, con pérdida de alineación y forma, fuerza muscular 5/5, sin signos piramidales, romberg negativo, marcha eubásica, episodios marcados de desorientación y comportamiento desorganizado de tipo fluctuante, se realizó citoquímico y bacteriológico de LCR negativo para meningitis, estudios de imagen RNM simple y con contraste de encéfalo, angioRNM de encéfalo, electroencefalograma, todos estos estudios sin alteración, laboratorio datos positivos; plaquetas 81.000 ktp 76 (no corrige con plasma normal), FAN 1:1280 patrón nuclear moteado discreto, Anti-Ds DNA 1:20 c3: 95 mg/dl c4: 4, Anticuerpo Anti P ribosomal: positivo, Anti beta 2 glicoproteína IgG: 207, Anticoagulante lúpico: positivo (se realiza segundo set a las 12 semanas confirmando diagnóstico de SAF), se confirma el diagnóstico de LES con síntomas neuropsiquiátricos graves, se calculó la actividad de la enfermedad con SLEDAI 2 K, con puntaje de 39 (brote severo), recibió dos ciclos de pulsos de corticoide con metilprednisolona 500 mg/d ev por 3 días, con desaparición de las úlceras en mucosa oral, artralgias, pero con persistencia de sintomatología neurológica. Se decide iniciar asa 100 mg/d, terapia biológica con rituximab, se infunde 1 g endovenoso en el día 0 y 15, posterior al segundo pulso se constata de desaparición de la clínica neuropsiquiátrica, con mejoría de la caligrafía y negativización de parámetros de actividad del LES.

Discusión: La heterogeneidad de los síntomas neuropsiquiátricos (NPSLE) es amplia en el LES, y el diagnóstico sigue siendo un desafío en ausencia de marcadores diagnósticos fiables para cada tipo de manifestación clínica. A pesar del creciente número de biomarcadores y autoanticuerpos que han sido probados, además de avances en técnicas de imagen, todavía no hay un estándar de oro para el diagnóstico de NPSLE, el cual sigue siendo de exclusión luego de haber descartado infecciones, causas metabólicas y psiquiátricas puras.

0146

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA + LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: ASOCIACIÓN INFRECUENTE

Lucila ALBERT, Carolina SÁNCHEZ ANDÍA, María Mercedes CROCE, Verónica Inés ZARATE BARTOLOMEO, Miurika CORONELL, Delys TORRES MEJÍA, Claudia RAMÍREZ MORA

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. JOSÉ MARÍA PENNA

Presentación del caso: Varón de 17 años, sin antecedentes, presenta cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por deterioro del estado general, palidez mucocutánea, mioartralgias y fiebre vespertina. Laboratorio con anemia mixta (ferropenia+trastorno crónico), leucopenia, trombocitopenia, eritrosedimentación aumentada, hiperferritinemia e hipertransaminasemia. Dosajes de vitaminas B9 y B12 normales. Serologías virales, VDRL, Chagas negativas; hemocultivos, urocultivo y cultivos de esputo y procalcitonina negativos. Sedimento urinario con leucocitos y hematíes abundantes. Se realiza tomografía de tórax, abdomen y pelvis con doble contraste que reporta esplenomegalia, y una ecografía abdominal con esplenomegalia y múltiples adenopatías perihepáticas y periesplénicas. Ecocardiograma sin particularidades. Se realiza orina de 24 h con hallazgo de proteinuria en rango no nefrótico, sedimento de orina en fresco con presencia de hematíes dismórficos. Dado el contexto de síndrome de repercusión del estado general, fiebre, citopenias, compromiso renal (hematuria glomerular), se solicita laboratorio inmunológico constatando FAN positivo 1/1280 granular fino, DNA nativo positivo 1/20, hipocomplementemia, RNP mayor a 200, Ro, La y Sm negativos. Por presentar profundización de citopenias con requerimiento transfusional, fiebre persistente y empeoramiento del estado general, se realiza punción aspiración de médula ósea constatándose actividad macrofágica. Se revisan criterios HLH-2004 para síndrome hemofagocítico, cumpliendo 5/8 criterios necesarios. Se decide iniciar tratamiento inmunosupresor agresivo. Con sospecha de debut de lupus eritematoso sistémico + sospecha de nefritis lúpica, se indican pulsos de metilprednisolona, micofenolato mofetil e hidroxicloquina, presentando mejoría clínica y bioquímica sustancial, con disminución franca de la proteinuria de 24 horas, logrando su externación y seguimiento ambulatorio.

Discusión: El síndrome de activación macrofágica (SAM) alude a un cuadro hiperinflamatorio sistémico derivado de la disregulación del sistema inmune, de causa reumatológica, dentro de las cuales las más ampliamente documentadas son la artritis idiopática juvenil sistémica, el lupus eritematoso sistémico (LES) y las vasculitis.

Comentarios Finales: Aunque la asociación de LES con SAM es infrecuente (5% casos), puede darse tanto en el debut como en el curso de la enfermedad y la mortalidad asociada ronda el 20-30% de las series.

0164

PACIENTE CON RHUPUS, HERPES ZÓSTER DISEMINADO Y VASCULITIS: UNA COMPLICACIÓN INFECCIOSA CON DESENLAJE FATAL

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

HOSPITAL ESCUELA EVA PERÓN, GRANADERO BAIGORRIA

Presentación del caso: Mujer de 44 años con Rhupus desde 2020, tratada con metotrexato, hidroxicloroquina, mofetil micofenolato y prednisona. Laboratorio inicial: FAN 1/1280, FR 126 UI/ml, anti CCP 415 UI/ml, anti-DNA positivo, C3 y C4 consumidos. En 2024 se interna por disnea y anasarca. Hallazgos: Hcto 29,8%, PCR 1 mg/l, proBNP 258 pg/ml, función renal y hepática normales, albúmina 4,1 mg/dl y alfa-1 antitripsina en materia fecal 68 mg/dl. Ecocardiograma con FEVI 62%, hipertensión pulmonar leve. Cateterismo cardíaco: hipertensión pulmonar leve a moderada (PSAP 43 mmHg). Requiere silde-nafil y diuréticos con mejoría clínica. En abril de 2025 presenta herpes zóster en hemicinturón abdominal derecho, tratado inicialmente con aciclovir oral. Evoluciona con diseminación de lesiones vesiculosas y ulceradas en extremidades, rostro y pie izquierdo. La biopsia de piel mostró vasculitis leucocitoclástica y PCR positiva para virus herpes zóster (VVZ), confirmando compromiso viral diseminado. Recibe aciclovir EV por 15 días con mejoría, pero 20 días luego del alta desarrolla dolor torácico opresivo y muerte súbita.

Discusión: El VVZ puede actuar como desencadenante de vasculitis en huéspedes inmunosuprimidos, con afectación cutánea y potencial compromiso vascular sistémico. La diseminación viral, sumada a la disfunción endotelial mediada por inmunidad alterada, puede precipitar eventos cardiovascularmente graves. Existen evidencias científicas que avalan la asociación de infección por VVZ y accidente cerebrovascular, infarto de miocardio e insuficiencia cardíaca, incluso en pacientes sin enfermedad cardiovascular previa. En este caso, la evolución fatal podría vincularse a un compromiso vascular por VVZ.

Comentarios Finales: La infección por VVZ en pacientes con enfermedades autoinmunes complejas como Rhupus puede evolucionar a formas diseminadas y vasculíticas, con riesgo de complicaciones cardiovasculares severas. Este caso refuerza la importancia de una vigilancia estricta en pacientes inmunosuprimidos ante la aparición de infecciones por VVZ y su prevención con vacunas recombinantes cuando sea posible.

0330

ANTICOAGULACIÓN EN SITUACIONES ESPECIALES. SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO TROMBÓTICO EN VARÓN CON CIRROSIS

Candelaria AUDISIO¹, Martín Alberto CASTILLO¹, Juan Manuel MIRANDA BAZÁN¹, Paula ALBA¹, Verónica SAVIO¹, Alejandro ALBIERO¹, Carla Gimena ALONSO¹, Carla Andrea GOBBI¹, Fabián Eduardo ZÁRATE², Alejandra BABINI¹

¹HOSPITAL CÓRDOBA; ²HOSPITAL ITALIANO DE CÓRDOBA

Presentación del caso: Varón de 45 años y antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome antifosfolipídico (SAF) con triple positividad de anticuerpos y cirrosis hepática (CH) de etiología incierta y diagnóstico de trombosis portal (TP) en el año 2022, asociado a várices esofágicas, por lo que es sometido a tratamiento con bandas de dichas várices y posteriormente inicia tratamiento con enoxaparina para TP. Al inicio de seguimiento, presenta laboratorio con Hb 9,9- GB: 2800, plaquetas de 48000, APP 53% eritrosedimentación 24 mm, hepatograma normal, albúmina de 3.8. Durante su evolución presenta recaída de LES con compromiso renal y proteinuria de 1,9 g en 24 horas, función renal normal, C3: 68-C4: 9. Se inicia tratamiento con corticoides, micofenolato mofetilo seguido de infusión de rituximab para tratamiento de nefritis lúpica. En semanas siguientes evoluciona con neutropenia febril con empeoramiento de recuento de plaquetas por lo que se suspende anticoagulación con HBPM. En control posterior con imagen tomográfica se constata progresión de trombo de vena porta por lo que se evalúa riesgo y beneficio, y se decide iniciar nuevamente anticoagulación con enoxaparina 1 mg/kg una vez el recuento de plaquetas alcanza valores habituales con seguimiento estricto de recuento plaquetario e imagenológico de trombosis portal.

Discusión: Históricamente se ha creído que los pacientes que presentan cirrosis poseen un riesgo aumentado de hemorragia, pero en realidad estos pacientes tienen un estado de alteración de la hemostasia que puede predisponer a la trombosis y a hemorragia. La TP puede ser una complicación en la CH e hipertensión portal, incrementado la mortalidad en un 26% y en un 10% por su sola presencia. Diversos estudios han demostraron que el tratamiento anticoagulante en pacientes con TP mejora la sobrevida y el pronóstico, y en este caso la presencia de SAF requiere un tratamiento a largo plazo. Con respecto a la elección del anticoagulante, las guías recomiendan el uso de heparinas de bajo peso molecular (HBPM) y anticoagulantes orales directos (DOACS) sobre el tratamiento con antagonistas de vitamina K. La presencia de triple positividad de AAF en este paciente contraindica el uso de DOACS, por lo que luego de una evaluación estricta del riesgo y beneficio se decide mantener anticoagulación con HBPM. Es importante el tratamiento con bandas para várices esofágicas previo a la anticoagulación.

Comentarios Finales: En pacientes con SAF, CH y TP el tratamiento anticoagulante se recomienda para la prevención de recurrencia y reducción de la mortalidad. La HBPM es una opción en pacientes con contraindicación a DOACS y el tratamiento de várices previo es vital para la prevención de complicaciones.

0244

LUPUS NEUROPSIQUIÁTRICO COMO FORMA DE INICIO DE LUPUS MUY GRAVE: IMPACTO DEL TRATAMIENTO EN LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y FUNCIONAL

Karín Natali SARAVIA CHOCOBAR¹, Carla Valeria COLLADELLO², Juan Pablo VINICKI¹

¹UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL ISIDORO IRIARTE DE QUILMES; ²HOSPITAL ISIDRO IRIARTE, QUILMES

Presentación del caso: Paciente mujer de 30 años que consultó por poliartritis simétrica severa de pequeñas y grandes articulaciones, acompañada de alopecia, rash malar y úlceras orales indoloras. Como antecedentes, se destacaba compromiso cognitivo significativo y pancitopenia en estudio. Los análisis de laboratorio revelaron anticuerpos antinucleares (FAN) de título alto con patrón homogéneo nuclear, anticuerpos anti-DNA positivos, complemento disminuido y pancitopenia (anemia, leucopenia/linfopenia y plaquetopenia severa). La biopsia de médula ósea mostró hipocelularidad sin displasia ni infiltrado. Asimismo, se identificaron hallazgos compatibles con nefritis lúpica en fase inicial (proteinuria subnefrótica persistente y sedimento urinario activo), aunque no se realizó biopsia renal por negativa de la paciente. Ante los antecedentes de deterioro cognitivo, se solicitó resonancia magnética cerebral, que evidenció imágenes hiperintensas puntiformes en sustancia blanca subcortical y regiones frontoparietales, com-

patibles con lesiones microangiopáticas. La evaluación neurocognitiva previa al diagnóstico reveló un compromiso cognitivo generalizado, con afectación marcada en funciones atencionales, visuoespaciales, de lenguaje y ejecutivas, sin un patrón demencial típico, pero con trastorno cognitivo significativo. Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona intravenosa (500 mg IV por 3 días), seguido de meprednisona oral (1 mg/kg/día), asociado a hidroxicloroquina y micofenolato mofetil (MMF) como esquema inmunosupresor.

Discusión: Tras el tratamiento, se evidenció remisión clínica del compromiso articular, mucocutáneo y hematológico, con negativización de la proteinuria. La evolución neurocognitiva fue favorable, con mejoría en múltiples dominios. Las funciones visuoespaciales, atencionales y de lenguaje mostraron recuperación parcial; persisten algunas dificultades ejecutivas leves que no interfieren significativamente con el funcionamiento global. El deterioro cognitivo es frecuente en LES, afectando al 50% de los pacientes, con compromiso de memoria, aprendizaje (46%) y funciones ejecutivas (39%). En el LES neuropsiquiátrico (NPSLE), el deterioro es más marcado, especialmente en atención y funciones ejecutivas. Estas alteraciones se asocian a cambios estructurales cerebrales, como aumento de hiperintensidades en sustancia blanca (particularmente en NPSLE inflamatorio) y reducción del volumen cerebral total y de la materia gris, lo que apoya un origen orgánico del deterioro cognitivo.

Comentarios Finales: Este caso resalta la posibilidad de reversión del deterioro cognitivo en LES, especialmente con el diagnóstico y el tratamiento oportuno. La detección precoz de la actividad sistémica, el abordaje interdisciplinario y un tratamiento inmunomodulador adecuado pueden modificar las manifestaciones neurológicas. En pacientes jóvenes, esto mejora el pronóstico funcional y la calidad de vida.

0274

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y DERMATOSIS AMPOLLAR: DESAFÍO DIAGNÓSTICO

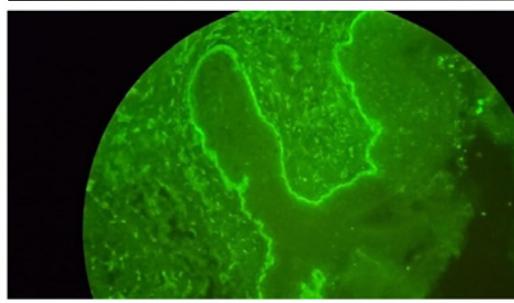
Emilce Del Milagro GARCÍA NÚÑEZ, José Manuel DIAZ OCHOA, Pablo Nicolás VECE, María Constanza BERTOLACCINI, Luciana GONZÁLEZ LUCERO, Ana Lucía BARBAGLIA NAVARRO, Raúl SUELDO, Verónica BELLOMI

HOSPITAL ÁNGEL C. PADILLA

Presentación del caso: Se describe una paciente de 21 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES), (ACR/EULAR 2019) desde 2022 que presentó lupus cutáneo agudo, ANA+, anti-DNA+ y compromiso hematológico severo (púrpura trombocitopénica) con respuesta insuficiente a diversos esquemas terapéuticos: altas dosis de corticosteroides, azatioprina, micofenolato mofetil y rituximab. Ante refractariedad de trombocitopenia, en diciembre de 2024 se inicia anifrolumab 300 mg mensual; última dosis en febrero de 2025. En abril de 2025 presenta lesiones vesículo-ampollares de distribución generalizada en piel y mucosas, dolorosas, pruriginosas, algunas con contenido hemorrágico, rash malar y plaquetopenia (SLEDAI 3). En conjunto con Dermatología se plantean diagnósticos diferenciales: reacción adversa medicamentosa (RAM) por anifrolumab, lupus bulloso (LB), penfigoide ampollar (PA) y dermatosis IgA lineal. Se realiza biopsia cutánea que evidencia ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio

mixto con eosinófilos. La inmunofluorescencia directa muestra depósito lineal de IgG en la membrana basal, hallazgo compatible con penfigoide ampollar. Recibe tres pulsos de metilprednisolona 125 mg y dapsona 100 mg/día con respuesta parcial y posterior empeoramiento de lesiones ampollares con extensión a vía aérea y hemoptisis. Por severidad del cuadro, recibe meprednisona 40 mg/día y rituximab (2 g) con respuesta subóptima. En julio de 2025 presenta recaída y se indica gammaglobulina endovenosa.

Discusión: El caso se presentó como un desafío diagnóstico entre lupus bulloso, penfigoide ampollar, dermatosis IgA lineal y RAM, así como un reto terapéutico frente a la falta de respuesta a los tratamientos instaurados. El LB suele afectar áreas fotoexpuestas y mucosas, con resolución rápida de las lesiones y asociación con autoanticuerpos dirigidos contra el colágeno tipo VII (COL7A1). Por su parte, el PA presenta ampollas subepidérmicas con infiltrado eosinofílico y patrón de depósito lineal de IgG y/o C3. Si bien el PA inducido por fármacos está documentado, no se han reportado casos vinculados al uso de anifrolumab hasta la fecha. Además, en esta paciente la relación temporal entre la administración del fármaco y la aparición de las lesiones cutáneas superó las 2 vidas medias.



Comentarios Finales: Este caso resalta la importancia de considerar diagnósticos diferenciales en presencia de lesiones ampollares en pacientes con LES. Asimismo, subraya la necesidad de integrar los hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunológicos para arribar a un diagnóstico preciso y orientar el manejo terapéutico.

0299

INFECCIÓN OPORTUNISTA POR HISTOPLASMA CAPSULATUM CON COMPROMISO NEUROLÓGICO EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL: UNA PRESENTACIÓN INUSUAL

Eva Victoria JAVIER GELATTI, Graciela BETANCUR, Mayra ETCHEVERRY, Patricia Tatiana VELASCO, Adrián ESTÉVEZ, Alejandra Inés ABALO, Matías Hernán GARCÍA HERNÁNDEZ, María Julia PAPAGNO, Sabrina Marta ARGÜELLO, Agustina LLARENS, Lucía PEIRANO

HOSPITAL EL CRUCE

Presentación del caso: Paciente de 22 años, con diagnóstico de DMJ en mayo de 2024. Presentó debilidad muscular proximal, disfagia, disnea y exantema cutáneo. Hallazgos: anti-PM/Sc100 positivo, CPK 50 UI/L, RM muscular compatible. Inició tratamiento con metilprednisolona EV, meto-

traxato SC, ácido fólico y prednisona VO. Evoluciona con mejoría muscular y persistencia de lesiones cutáneas. En febrero de 2025 presenta recaída con aumento de CPK y aldolasa, y recibe nuevo pulso de corticoides y rituximab EV. En abril de 2025 consulta por cefalea intensa, vómitos, convulsión tonicoclónica, parálisis del III par, nistagmus y paresia crural izquierda. TAC cerebro s/cte muestra hidrocefalia. RMN de cerebro c/cte lesiones con realce en anillo, edema transependimario y lesiones subcorticales. LCR: glucorraquia 19 mg/dL, proteinorraquia 255 mg/dL, 117 células/mm³. Inicia tratamiento empírico antibiótico, antiviral y antifúngico por sospecha de meningitis tuberculosa. Evoluciona con deterioro neurológico y convulsiones, ingresando a UTI con drenaje lumbar y anticonvulsivantes. El cultivo de LCR confirma histoplasma *capsulatum*, iniciándose tratamiento con anfoterina B liposomal, con buena evolución.

Discusión: Histoplasma *capsulatum* es un hongo dimórfico endémico en América, con afectación del SNC en un 5-10% de los casos de histoplasmosis diseminada, principalmente en pacientes inmunocomprometidos como aquellos con VIH/SIDA. El compromiso neurológico en pacientes inmunocomprometidos no VIH, como bajo tratamiento inmunosupresor en enfermedades reumatológicas, es infrecuente. Sus manifestaciones clínicas son variables: meningitis crónica, encefalitis, lesiones focales o cuadros subclínicos. El diagnóstico suele ser complejo, ya que las imágenes y el LCR pueden ser normales. Si bien la detección de antígenos y anticuerpos son útiles, el cultivo sigue siendo el estándar. La inespecificidad clínica y la demora diagnóstica aumentan la morbimortalidad. La histoplasmosis del SNC es rara fuera del contexto de VIH, pero debe considerarse en pacientes con inmunosupresión por enfermedades autoinmunes. El caso presentado ilustra una presentación atípica y grave en una paciente con DMJ. El cuadro clínico neurológico fue inicialmente inespecífico, retrasando el diagnóstico. En estudios, hasta un 28% de los pacientes tienen LCR normal y más del 20% RM sin alteraciones. En este caso, los hallazgos imagenológicos (realce en anillo, hidrocefalia, edema subcortical) fueron sugestivos. La sospecha clínica, sumada al cultivo micológico, permitió confirmar el diagnóstico y orientar el tratamiento específico.

Comentarios Finales: Este caso destaca la necesidad de incluir la histoplasmosis del SNC en el diagnóstico diferencial de síntomas neurológicos en pacientes bajo inmunosupresión, incluso sin factores de riesgo clásicos. La detección precoz con estudios micológicos específicos y el inicio oportuno de antifúngicos son fundamentales para reducir la morbimortalidad y las secuelas neurológicas.

0166

DISFERLINOPATÍA SIMULANDO MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA REFRACTARIA: ROL DE LA BIOPSIA MUSCULAR

Verónica Inés ZÁRATE BARTOLOMEO¹, Mercedes CROCE¹, Lucila ALBERT¹, Barreto Lara ENRIQUE JOHAN¹, Verónica VARGAS¹, Facundo NOBLE², Carolina SÁNCHEZ ANDÍA¹

¹HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. JOSÉ MARÍA PENNA; ²HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA

Presentación del caso: Mujer de 27 años consulta por debilidad muscular progresiva de 4 meses de evolución y disnea clase funcional II. Refiere dificultad para entrenar, incorporarse del piso y elevar los brazos. No presenta lesiones cutáneas ni síntomas sistémicos. Antecedentes: dislipidemia, intolerancia al gluten, madre con esclerodermia, padre fallecido por muerte súbita a los 36 años. Laboratorio inicial: CPK 6534 U/L, transaminasas elevadas, VSG normal, FAN y serologías virales negativas. Al examen físico presenta debilidad proximal simétrica. Se sospecha miopatía inflamatoria idiopática (MII) y se solicita resonancia magnética musculoquelética que evidencia edema miofibrilar y reemplazo graso parcial en músculos psoas-iliaco (predominio distal derecho), complejo aductor, glúteos, cuádriceps y sartorio. EMG sin alteraciones patológicas. El panel miopático informa anti-Ku indeterminado. Evoluciona con disfagia alta, se decide internación. Inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona con mejoría de la disfagia, pero persiste con ligera debilidad muscular. Se externa con MPD 40 mg/d y metotrexato. Persistencia de enzimas musculares elevadas. Se agrega azatioprina con respuesta parcial. Se indica rituximab. Se solicita biopsia muscular y valoración por servicio de Neurología, se plantea posible distrofia muscular. Se solicita test genético e inicia descenso de esteroides de forma progresiva. La biopsia muscular informa necrosis y regeneración de fibras sin infiltrado linfocitario significativo, expresión focal de MHC-I y depósito difuso de C5b-9, hallazgos compatibles con disferlinopatía. El estudio inmunohistoquímico confirma ausencia de expresión de disferlina. El panel genético identifica mutaciones bialélicas patogénicas en el gen DYSF confirmando el diagnóstico de distrofia muscular de cinturas tipo 2B (LGMD2B). Se deriva a la paciente para rehabilitación.

Discusión: Las disferlinopatías, entre ellas la distrofia muscular de cinturas tipo 2B (LGMD2B), son miopatías genéticas autosómicas recesivas causadas por mutaciones en el gen DYSF, que codifican la disferlina, una proteína fundamental para la reparación del sarcolema y la homeostasis del calcio intracelular. Pueden simular cuadro de miopatía inflamatoria idiopática (MII), en particular polimiositis. Esta superposición clínica ha llevado en múltiples casos a diagnósticos erróneos y tratamientos inmunosupresores prolongados e ineficaces. La histopatología e inmunohistoquímica son claves para el diagnóstico. Se confirma mediante estudios moleculares que identifican variantes patogénicas bialélicas en DYSF.

Comentarios Finales: Se presenta un caso de distrofia muscular en una paciente joven con sospecha inicial de MII. La falta de respuesta a los tratamientos instaurados y la ausencia de manifestaciones extramusculares establecen sospecha de distrofia muscular. El uso adecuado de la RMN, la biopsia muscular y los estudios moleculares permiten un diagnóstico preciso, evitando tratamientos innecesarios y favoreciendo un seguimiento acorde y un asesoramiento genético adecuado.

0133

SÍNDROME DE MAZABRAUD: DISPLASIA FIBROSA ÓSEA Y MIXOMAS INTRAMUSCULARES

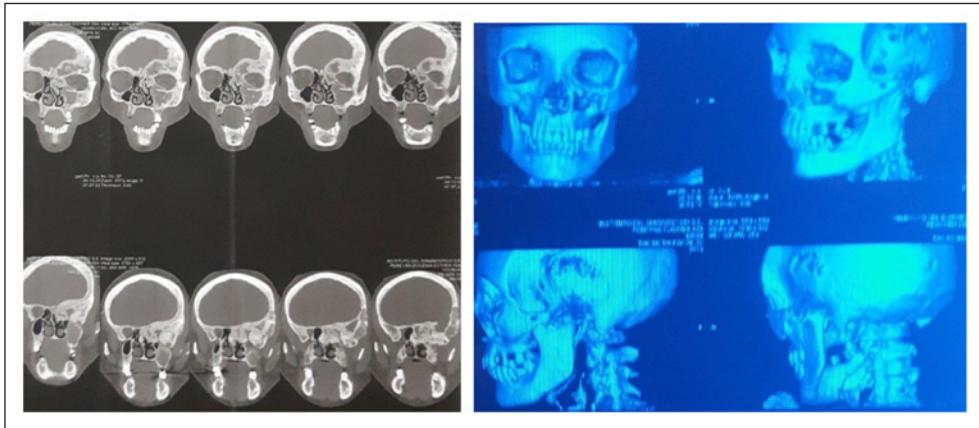
Gonzalo RODRÍGUEZ FALABELLA, María Elena SZYRMA, Federico Luján BENAVIDEZ, Bianca Agustina BASSO, Alejandro ORDOÑEZ, Camila MAISONAVE, Jesica MORALES, Tomas BUSQUETS

HIGA PEDRO FIORITO DE AVELLANEDA

Presentación del caso: Paciente femenina de 56 años, con diagnóstico en su adolescencia de displasia fibrosa ósea a nivel de macizo facial, para lo cual requirió colocación de prótesis, consulta por omalgia izquierda de un año de evolución con severa limitación funcional. Al examen físico presentaba dolor y limitación en todos los rangos de movimiento, tanto activos como pasivos a nivel del hombro izquierdo. Se realizó laboratorio con aumento de Fal total y ósea, y resonancia que evidenció compromiso de húmero y omoplato asociados a la presencia de lesiones intramusculares en subescapular, deltoides y dorsal ancho. Se tomó biopsia ósea y muscular que informó displasia fibrosa ósea asociado a mixomas, confirmando así el diagnóstico de síndrome de Mazabraud.

Discusión: Se comparte este caso dada la baja frecuencia de presentación de la asociación de DFO y tumores musculares (mixomas) en el consultorio del reumatólogo, debiendo sospechar el mismo en pacientes con diagnóstico previo de DFO que presenten dolor o masas musculares a lo largo de su vida, ya que se sabe que las lesiones óseas pueden preceder en años a la aparición del compromiso muscular.

Comentarios Finales: El síndrome de Mazabraud es una asociación infrecuente que debe tenerse en cuenta en pacientes con DFO y tumores de partes blandas. Su reconocimiento permitirá diagnosticarlo oportunamente y así realizar el abordaje multidisciplinario que este síndrome requiere.



0203

VEXAS: UNA ENFERMEDAD AUTOINFLAMATORIA NUEVA Y NO RARA

María Laura LEWIN¹, María Marcia STURNO¹, Marcelo Leonardo NENKIES¹, Jessica NÚÑEZ¹, Elizabeth ROJAS¹, María Cecilia POLI², Marcela FERRADA³, Emilce SCHNEEBERGER⁴

¹HOSPITAL MUNICIPAL RAMÓN SANTAMARINA TANDIL; ²FACULTAD DE MEDICINA CLÍNICA ALEMANA; ³UNIVERSITY OF MARYLAND; ⁴INSTITUTO DE REHABILITACIÓN PSICOFÍSICA

Presentación del caso: Paciente de 71 años que en 2019 debuta con nódulos eritematosos, dolorosos en miembros superiores (MMSS) e inferiores (MMII) y fiebre, compatibles por biopsia con dermatosis neutrofilica febril (DNF), es tratado con glucocorticoides (GC) a baja dosis. En 2023, se detecta una anemia macrocítica (Hb10.2 grs%, VCM 102 u3), ERS elevada, FAN y ANCA negativos. La biopsia de médula ósea (BMO) resulta normal. En octubre de 2023 presenta isquemia arterial aguda en MI izquierdo como consecuencia de trombosis de la arteria poplítea con consecuente amputación supracondílea y anticoagulación con acenocumarol. En enero de 2024 manifiesta cuadro de disnea aguda secundaria a tromboembolismo pulmonar y trombosis venosa profunda (TVP) en MI derecho (D). No se estudia la causa de trombofilia. Ante la sospecha de síndrome de VEXAS se decide revisar BMO previa, detectándose vacuolas intracitoplasmáticas en células progenitoras eritroides (Figura 1). Por esta razón, se solicita estudio genético que informa mutación somática 21A>C (p. Met41Leu) en el exón 3 del gen UBA1. El paciente evoluciona con brotes de DNF cada 20 días que responden favorablemente a meprednisona 20-30 mg/d y recae al intentar reducir la dosis. En mayo de 2025 se interna por placas eritematosas y necróticas en el cuello, tórax y región posterior del hombro derecho compatible con celulitis necrotizante granulomatosa subaguda (Figura 2). Se trata con GC a altas dosis y antibióticos en forma empírica. Cultivos de sangre, orina y piel: negativos para gérmenes comunes y hongos. El paciente intercorre con TVP MID por suspensión transitoria de anticoagulación para realización de biopsia y colocación de acceso venoso central. Se inicia tratamiento con azacitidine 75 mg/m²/d durante una semana en forma mensual.

Discusión: El síndrome de VEXAS (vacuolas, enzima E1, ligada al X, autoinflamatoria, somática) es una enfermedad autoinflamatoria de inicio en la edad adulta descrita por Beck et al. en 2020. Actualmente, es más común que lo previamente reportado y es raro en mujeres y jóvenes. Entre las manifestaciones clínicas se destacan: fiebre, DNF, condritis, vasculitis, infiltrados pulmonares, tromboembolia y citopenias. El pronóstico es malo, con una mortalidad a 5 años del 30 al 40%.

Comentarios Finales: Los médicos debemos estar familiarizados con las manifestaciones clínicas y hematológicas que sugieren VEXAS con el fin de diagnosticar tempranamente a estos pacientes para tratarlos en forma oportuna y así evitar complicaciones y reducir la alta tasa de mortalidad de esta enfermedad.

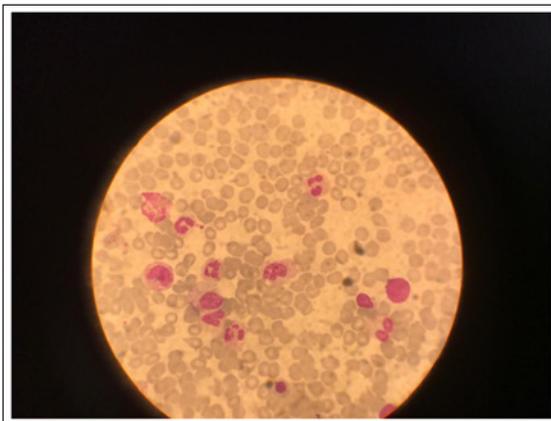


Figura 1



Figura 2

ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE CASOS DE NECROSIS ÓSEA AVASCULAR EN PACIENTES CON ENFERMEDADES AUTOINMUNES

Cecilia Andrea TORREJÓN ROMERO, Ignacio LÓPEZ, Alejandro BRIGANTE

SANATORIO GÜEMES

Presentación del caso: La necrosis ósea avascular (NOA) es la muerte del tejido óseo por compromiso vascular, con riesgo de colapso articular y pérdida funcional. Puede ser idiopática o secundaria a enfermedades autoinmunes (EAI), en especial lupus eritematoso sistémico (LES), donde la frecuencia reportada oscila entre el 5% y 44%. Su patogénesis es multifactorial y aún no del todo esclarecida. El objetivo fue analizar las características clínicas y los factores de riesgo asociados a la presencia de NOA en pacientes con EAI en una serie de casos. Se trató de un estudio retrospectivo, de cohorte transversal, realizado en un centro de tercer nivel entre el 1/1/2024 y 1/6/2025. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con enfermedades reumatológicas y diagnóstico de NOA confirmado por imagen. Se excluyeron casos de NOA traumática. Se recopilaron y clasificaron los datos clínicos para su análisis.

Discusión: Se revisaron 1339 historias clínicas, se incluyeron 9 pacientes con diagnóstico de NOA en EAI, el 78% (n=7) eran mujeres, un 44% (n=4) presentaban diagnóstico de LES, con una mediana de edad al diagnóstico de 40 años (RIC 31-60) del total de los pacientes. El síntoma más frecuente

Edad al diagnóstico NOA mediana (RIC)	40 (31-60)
Tiempo de diferencia EAI-NOA mediana, meses (RIC)	46 (17-72)
Síntomas	
Dolor Articular	8 (89%)
Asimetría de Miembros	1 (11%)
Localización de NOA	
Cabeza Fémur n(%)	9 (100%)
Tobillo n(%)	1 (11%)
Numero de Sitios Afectados	
2 Sitios n(%)	5 (56%)
1 Sitios n (%)	3 (33%)
4 Sitios n (%)	1 (11%)
Tratamiento	
Corticoides en EAI n (%)	7 (78%)
Corticoides al momento de NOA n (%)	4 (44%)

fue dolor en un 78% (n=7). La afectación más frecuente fue la cabeza de fémur con un 100% (n=9) acompañada en un 56% (n=5) de una segunda articulación. La mediana de tiempo fue de 46 meses (RIC:17-72) entre el diagnóstico de la EAI y la presencia de NOA. Con respecto al tratamiento, el 78% (n=7) utilizó corticoides durante la enfermedad con una mediana de 84 meses (RIC de 18-132) de empleo de esta droga, de los cuales n=4 (44%) se encontraban con corticoides al momento del diagnóstico de la NOA.

Comentarios Finales: En esta serie de casos de necrosis ósea avascular (NOA) en enfermedades autoinmunes, observamos predominio de mujeres y del lupus eritematoso sistémico sin síndrome antifosfolipídico como patología más frecuente. El uso de corticoides fue el principal factor de riesgo identificado, en concordancia con la literatura previa, por lo que consideramos que es importante realizar trabajos con mayor cantidad de pacientes para evaluar la presencia de los mismos.

HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA, INFECCIONES COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Leandro MADDALENA, María Eugenia URROZ, Salazar Soto FABIO, Malena VIOLA, María Gimena GÓMEZ, Darío MATA, Augusto Martín RIOPEDE, Narda Krupskaja CHILÁN SANTANA, Edith Iris GIRÓN, Marina QUARLERI, Lionel WACHS, Marina PENALBA, Griselda REDONDO, María Celina DE LA VEGA

HOSPITAL COSME ARGERICH

Presentación del caso: Paciente masculino de 45 años consulta en guardia externa por malestar general, disnea progresiva, dolor abdominal y mialgias de 5 días de evolución. Ingresa lúcido, taquicárdico, hipotenso, con insuficiencia renal aguda (creatinina 9.7 mg/dl y urea 125 mg/dl). Se realiza Tc de tórax sugestiva de hemorragia alveolar difusa. Evoluciona con requerimiento de cánula de alto flujo de oxígeno y hemodiálisis. Se interpreta como posible síndrome pulmón-riñón. Inicia tratamiento con ceftriaxona y pulsos de metilprednisolona 250 mg/día por 3 días. Cultivos e inmunoserología negativos. Se realiza biopsia renal que informa nefropatía extracapilar con 1 semiluna epitelial circunferencial (1/10 glomérulos), no concluyente. Se recibe serología positiva para Leptospirosis. Presenta mejoría clínica y de laboratorio por lo que se externa.

Discusión: El síndrome pulmón-riñón (SPR) se caracteriza por la coexistencia de hemorragia alveolar difusa e insuficiencia renal aguda (IRA), generalmente de origen inmunomediado. Las principales causas incluyen vasculitis ANCA, lupus eritematoso sistémico, enfermedad anti-MBG y crioglobulinemia. Sin embargo, también existen causas infecciosas como la leptospirosis, la cual puede producir SPR mediante una respuesta inflamatoria sistémica con disfunción endotelial, daño en la barrera alveolo-capilar y glomerular generando hemorragia pulmonar e IRA. En este caso, la evolución clínica y la exclusión de causas autoinmunes orientaron a una patología infecciosa.

Comentarios Finales: Este caso resalta la importancia de considerar etiologías infecciosas en el diagnóstico diferencial del SPR, especialmente en regiones endémicas o en contexto de brotes. La leptospirosis debe sospecharse ante cuadros de disfunción multiorgánica con fallo respiratorio y renal. La intervención precoz con soporte vital, inmunosupresión y antibióticos permite una recuperación favorable. En Argentina, hasta un 10% de los casos de leptospirosis puede evolucionar a formas graves con compromiso pulmón-riñón, lo cual refuerza la necesidad de una detección y manejo oportunos.

SACROILEÍTIS SÉPTICA Y MIOSITIS DEL PSOAS EN PACIENTE JOVEN SIN FACTORES PREDISPONENTES: A PROPÓSITO DE UN CASO

Verónica SAURIT, María Amelia ISA, Walter QUIROGA CASTRO, Mauro Andrés QUIROGA, Victoria MORENO, Félix ZELAYA, Eduardo CONCI

INSTITUTO MODELO DE CARDIOLOGÍA

Presentación del caso: La sacroileítis séptica (SIS) es una patología infrecuente, y su diagnóstico constituye un reto debido a su rareza relativa y la diversa presentación clínica, que frecuentemente imitan otros trastornos más prevalentes originados en estructuras vecinas. El estafilococo es el responsable del 80-90% de los casos. Se requiere un alto índice de sospecha y un examen físico acucioso para un diagnóstico oportuno a fin de evitar

complicaciones y secuelas a corto y mediano plazo. **Caso clínico:** hombre de 25 años sin antecedentes patológicos previos, sin historia de traumatismos, no enfermedades de transmisión sexual, no contacto con animales, no viajes previos o consumo de drogas. Es derivado a la institución por cuadro de fiebre de 38.5 grados acompañado de dolor intenso e incapacitante en la región glútea izquierda con irradiación a la región lumbar de 2 semanas de evolución, leucocitosis 10 uk/l, Hb 9 mg/dl, ferritina 2677, PCR 17 mg/dl, velocidad de sedimentación globular (VSG) de 75 mm/h, bilirrubina total 2.6 (1,53/1.07). TAC de abdomen: esplenomegalia leve litiasis vesicular. RNM abdomino pelviana con contraste: miositis muscular iliopsoas izquierdo sin colección, sacroileítis izquierda. Los cultivos de sangre fueron positivos para *Estafilococo aureus* multisensible. Recibió tratamiento con cefadroxilo 2 g/d, ciprofloxacina 400 mg cada 12 h con buena evolución clínica sin secuelas funcionales. En la evolución se realiza diagnóstico de esferocitosis hereditaria.

Discusión: La sacroileítis séptica es una entidad infrecuente (1-2% de las artritis sépticas), en general asociada a factores comórbidos. En la mayoría de los casos es unilateral y en un 90% de los casos la infección llega por vía hematogena. El diagnóstico inicial es difícil y suele confundirse con otras entidades como la espondilodiscitis o incluso con una espondiloartropatía. El diagnóstico precoz es muy importante para no retrasar el inicio de la antibioterapia y evitar la aparición de complicaciones como sepsis, abscesos o cambios estructurales irreversibles en la articulación.

0242

LEISHMANIASIS MUCOCUTÁNEA CRÓNICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

María OLMEDO, Silvana CONTI, Lara ESQUIVEL, Álvaro SANABRIA, Sandra NAVARRO, Débora GUAGLIANONE, Gabriela SÁNCHEZ

HOSPITAL PROVINCIAL DE ROSARIO

Presentación del caso: Se presenta el caso de un paciente masculino con diagnóstico de leishmaniasis mucocutánea crónica con afectación de faringe, hipofaríngea y laríngea, en contexto de diagnóstico diferencial con enfermedad de IGG4. Se trata de un paciente de 51 años, de nacionalidad peruana, que consulta por disfonía de 3 meses de evolución en 2023 en seguimiento con el servicio de Otorrinolaringología. Por sospecha de enfermedad asociada a IgG4 se solicita interconsulta a servicio de Reumatología. Al examen físico presentaba lesiones en empedrado en región orofaríngea y perforación del tabique nasal. Se realizó tomografía de cuello que evidenció tejido sólido heterogéneo hipofaríngeo con obliteración de los senos piriformes. En el laboratorio se constató FAN 1/160, proteinograma por electroforesis con hipergammaglobulinemia leve (21%) con inmunofijación en orina policlonal, IgG 2372 (VR 600-1600) con subclase IGG 3 y 4 aumentadas, HIV en 2 determinaciones negativo. Se biopsiaron lesiones de hipofaríngeo que informaron lesión inflamatoria crónica inespecífica, predominantemente plasmocítica. Sin signos de malignidad. Inmuno-histoquímica con escasas células IGG4. A pesar de presentar valores elevados de IGG, no reúnía los criterios clínicos de clasificación para enfermedad de IgG4. Al no ser concluyente, se solicitó nueva toma de biopsia para anatomía patológica, bacteriología, micología y parasitología. Histopatología: informó infiltrado linfoplasmocitario, ausencia de fibrosis esteriforme y vasculitis, no sugestivo de enfermedad asociada a IGG4. Inmuno-histoquímica descartó linfoma, cultivos bacteriológicos y micológicos negativos y PCR para leishmaniasis positiva. El Servicio de Infectología interpretó el cuadro como leishmaniasis mucocutánea crónica, realizó la denuncia epidemiológica e inició tratamiento (antimoniato de meglumina).



Discusión: La leishmaniasis mucocutánea crónica representa una entidad de difícil diagnóstico. Se requiere demostrar la presencia de los amastigotes en frotis o cultivo de aspirados o muestra de biopsia. La densidad de los microorganismos disminuye a medida que la lesión tiende a la cronicidad, las pruebas serológicas solo muestran títulos elevados de anticuerpos en pacientes con leishmaniasis cutánea difusa. En los casos avanzados puede desarrollar pancitopenia, hipergammaglobulinemia e hipoalbuminemia, conllevando un desafío y demora para el diagnóstico sobre todo en zonas no endémicas donde la presentación es infrecuente.

Comentarios Finales: En ausencia de manifestaciones clínicas sugestivas de enfermedad autoinmune sistémica, el hallazgo positivo de un FAN /IGG4 en un paciente con leishmaniasis mucocutánea crónica debe tomarse con cautela y considerarlo como un epifenómeno de la activación inmunitaria secundaria a la infección.

0335

NEUROMIELITIS EN EL EMBARAZO

Martín Alberto CASTILLO¹, Pamela DORREGO², Paula ALBA¹, Carla Andrea GOBBI¹, Verónica SAVIO¹, Candelaria AUDISIO¹, Mariana BRANCIFORTI³, Juan Manuel MIRANDA BAZÁN¹, Marina LEROUX³, Martín José OCHANDORENA³, Maite CARRERAS³, Mauro BOTASSO³

¹HOSPITAL CÓRDOBA; ²HOSPITAL ITALIANO DE CÓRDOBA; ³HOSPITAL MATERNO NEONATAL

Presentación del caso: Mujer de 23 años que cursa embarazo de 16 semanas refiere iniciar meses previos con pérdida aguda de la visión del ojo izquierdo sin otro síntoma. Evoluciona con cuadro de constipación, parestesias, disestesias, en miembros inferiores asociado a dolor abdominal. Posteriormente agrega debilidad en el miembro inferior derecho, empeoramiento de la constipación y retención urinaria. Ingresa y es valorada por Neurología que evidencia clínica de visión bulto en ojo izquierdo, con fuerza disminuida en miembro inferior derecho 1/5, miembro inferior izquierdo 3/5 con sensibilidad termoalgésica disminuida en miembro inferior derecho y nivel sensitivo T1-T7. Se realiza laboratorio con Hb:10-GB:9720-Pla: 293000- VSG:19, punción lumbar con LCR: cristal de roca, Prot totales: 46.6-Gluc: 43-Leucocitos: 38-PMN: 32% Mononucleares: 68% y neuro imágenes con hiperintensidad de señal en T2 completa de la sección transversal de la medula espinal cervico-torácica con extensión craneocaudal mayor a 3 segmentos (C7 a D6), con contornos irregulares, indicativos de signos inflamatorios. Durante su internación recibe tratamiento con pulsos de metilprednisolona durante 5 días y por falta de respuesta inicia plasmaféresis y completa 5 sesiones. Se recibe resultado de perfil inmunológico con inmunología negativa y LCR con Anti-AQP4 positivo. Es valorada multidisciplinariamente y se decide continuar tratamiento con azatioprina y corticoides con posterior alta de internación por mejoría de clínica neurológica.

Discusión: El trastorno del espectro neuromielitis óptica (NMOSD) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, caracterizada por episodios de neuritis óptica, a menudo bilateral, recurrente, y mielitis transversa longitudinal extensa. Hallazgos recientes respaldan el papel patoló-



gico de la inmunidad humoral con la producción de anticuerpos acuaporina-4 (anti-AQP4), una proteína del canal de agua, que produce activación del complemento, llevando a disfunción del astrocito y pérdida de oligodendrocitos. Ante la sospecha de NMOSD es importante realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades que pueden presentar clínica similar como enfermedades autoinmunes, metabólicas, infecciosas o paraneoplásica. La presencia de anticuerpos antinucleares, Ro y La es frecuente en pacientes con NMO y se han descrito entre un 50 y 17% respectivamente. En 2015 se actualizaron los criterios diagnósticos para NMOSD. Existen algunos reportes de casos de NMOSD de presentación en el embarazo y se observó mayor riesgo de recurrencias durante el mismo. Existen pocos datos sobre el tratamiento que incluye pulsos de esteroides y ante la falta de respuesta plasmáferesis. El tratamiento de mantenimiento se realizó con azatioprina ya que paciente se negó a tratamiento con rituximab.

Comentarios Finales: El NMOSD puede estar asociada con otros autoanticuerpos y requiere alta sospecha en el embarazo para realizar tratamiento precoz. La presencia de autoanticuerpos requiere seguimiento materno y fetal estrecho.

0275

PERFIL CLÍNICO E INMUNOSEROLÓGICO DE PACIENTES CON RHUPUS EN UN CENTRO DE REFERENCIA

Agostina BONICATTO, Ignacio LÓPEZ, Alejandro BRIGANTE

SANATORIO GÜEMES

Presentación del caso: El Rhupus, caracterizado por la superposición de artritis reumatoidea (AR) y lupus eritematoso sistémico (LES), carece de una definición universal y presenta un espectro clínico heterogéneo que dificulta el diagnóstico precoz y el abordaje terapéutico. La evidencia en América Latina es limitada y las particularidades de la población argentina podrían influir en su expresión clínica. Este análisis retrospectivo describe las características clínicas, inmunológicas y terapéuticas de pacientes con Rhupus en un hospital privado de CABA. Fue un estudio retrospectivo, de cohorte transversal, realizado en un centro de tercer nivel entre 1/1/2024 y 1/6/2025. Se incluyeron pacientes adultos con diagnóstico de Rhupus realizado por un reumatólogo, con criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 para LES y ACR/EULAR 2010 para AR. Se recopilaron y clasificaron los datos clínicos para su análisis.

Discusión: Se revisaron 1339 historias clínicas, incluyendo 5 pacientes con Rhupus, el 80% eran mujeres. La AR fue la primera enfermedad diagnosticada con una mediana de edad 37 años (RIC 34-41) presentando una diferencia de inicio de segunda enfermedad (LES) de 24 meses (RIC 22-96). El 100% (n=5) presentó compromiso articular, seguida de cutáneo mucoso y hematológico en el 40% (n=2) El 100% (n=5) presentó positividad para factor reumatoide (FR), anticuerpos antipéptidos citrulinados cíclicos (aCCP) y anticuerpos antinucleares (FAN), la positividad para anti-DNA y anti-SM fue del 40%. El 80% de los pacientes presentó anemia, eritrosedimentación elevada y PCR elevada. El 20% presentó erosiones en Rx. El 80% (n=4) requirió corticoterapia vía oral, MTX e HCQ y solo el 20% recibió tratamiento con terapia biológica.

Comentarios Finales: En esta cohorte de pacientes con Rhupus predominó el sexo femenino, con AR como diagnóstico inicial y serología positiva para aCCP y FR, en concordancia con lo descrito previamente. A diferencia de otras series, la mediana de edad al diagnóstico y el tiempo hasta el desarrollo de la segunda patología fueron menores. Se documentó presencia de erosiones en una paciente. Estos hallazgos refuerzan la necesidad de estudios con mayor número de casos para caracterizar con mayor precisión esta entidad. Asimismo, la identificación temprana de Rhupus resulta clave para optimizar el abordaje diagnóstico y terapéutico, dada su potencial mayor agresividad clínica.

0308

EIM-CHESTER: DESCRIPCIÓN CLÍNICA E IMÁGENES EN CADA DOMINIO DE ESTA ENFERMEDAD

Jesica GALLO¹, Graciela GÓMEZ², Romina Andrea CALVO³, Luisina Victoria ZUNINO³, Alberto ORTIZ³, Sergio PAIRA³

¹HOSPITAL CENTRAL DE RECONQUISTA; ²INSTITUTO LANARI, UNIVERSIDAD DE BUENOS AIRES; ³HOSPITAL J.M. CULLEN DE SANTA FE

Presentación del caso: El objetivo fue describir las manifestaciones clínicas e imagenológicas de cada dominio de una serie de 31 casos con diagnóstico de EEC. Para ello se realizó un estudio descriptivo donde se evaluaron datos demográficos, compromiso clínico (dominios), laboratorio e imágenes, histológicas, inmunohistoquímica, tratamiento.

Discusión: Se analizó una serie de 31 pacientes con EEC, predominó el sexo femenino (64%). La edad media de consulta de los pacientes fue de 45,6 años, mientras que la edad media de inicio de los síntomas se ubicó en 40,2 años. Esto indica que, en promedio, existió un intervalo de aproximadamente 6,7 años entre la aparición de los primeros síntomas y la consulta médica. La mayoría de los pacientes presentó afectación multiorgánica (17/31 casos). Solo el 33,3% presentó síntomas como fiebre, 40% pérdida de peso y 33,3% artralgias. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron el dolor óseo en el 51,6% de los pacientes con predominio de los miembros inferiores, compromiso pulmonar 48% (vidrio esmerilado 37% y 33,3% engrosamientos de septos interlobulares, broncoalveolar y bronquiectasias), compromiso de piel 48% (xantomas 29% y xantelasmas 25,8%), compromiso mamario 26% (nódulos mamaros) y renal y retroperitoneo en un 26% (riñón peludo y fibrosis retroperitoneal 22,6%, 19% insuficiencia renal. Pseudotumor renal, estenosis ureteral e hidronefrosis <10%), sistema nervioso central 19,4%, y por último compromiso oftálmico 16,7% (exoftalmo 13,3%, dacrioadenitis 7,1% queratitis 3%) de los cuales el 16,6% fue bilateral. Además de los órganos evaluados en detalle, se observaron otros compromisos: cardíaco en 4/31 y el sistema coronario en 1/30. Manifestaciones endocrinometabólicas como diabetes insípida, polidipsia y poliuria fueron infrecuentes. Las radiografías óseas fueron patológicas en el 62,1% de los casos. Todos los pacientes presentaron biopsia, hallándose histiocitos espumosos (79,3%), células gigantes multinucleadas de Touton (69,0%), infiltrado linfoplasmocitario 24,1% y fibrosis (48,3%). La presencia de CD68 fue reportada en el 96,6%, S100 72,4%, CD1a 13,8%. La mayoría recibieron esteroides asociado a otra droga inmunosupresora. La mortalidad fue del 6,9%.

Comentarios Finales: En nuestra serie los dominios más frecuentes fueron el compromiso óseo, pulmonar, piel, mama, renal y retroperitoneo. Las manifestaciones clínicas de cada dominio fueron dolor óseo y cambios radiográficos, vidrio esmerilado y engrosamientos de septos interlobulares, broncoalveolar y bronquiectasias, xantomas y xantelasmas, nódulos mamaros, riñón peludo y fibrosis retroperitoneal, insuficiencia renal respectivamente.

COMPROMISO MAMARIO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE ERDHEIM CHESTER

Jesica GALLO¹, Graciela GÓMEZ², Romina Andrea CALVO³, Luisina Victoria ZUNINO³, Alberto ORTIZ³, Sergio PAIRA³

¹HOSPITAL CENTRAL DE RECONQUISTA; ²INSTITUTO LANARI, UNIVERSIDAD DE BUENOS AIRES; ³HOSPITAL J.M. CULLEN DE SANTA FE

Presentación del caso: El compromiso mamario de la enfermedad de Erdheim Chester (EEC) es muy poco frecuente, con menos de 20 casos publicados hasta el momento. De los casos comunicados aproximadamente el 81% de los pacientes eran mujeres, y la presentación general más común fue un bulto mamario palpable unilateral en el 77% de los casos, y en casi todos se halló una afectación extramamaria asociada. En 2017 publicamos cuatro casos con este compromiso. Actualmente, con un total de 31 pacientes con EEC, 8 presentaron el mismo. El objetivo fue describir 4 nuevos casos (n=8) de esta forma de presentación. Fue un estudio descriptivo de una serie de 8 casos con compromiso mamario en EEC como forma de presentación. Se evaluaron las variables como: datos demográficos, compromiso clínico, laboratorio e imágenes, histológicas, inmunohistoquímica, tratamiento.

Discusión: 8/31 pacientes con EEC tuvieron compromiso mamario como forma de presentación. Todos fueron derivados por Ginecología como mastitis granulomatosa idiopática por falta de respuesta al tratamiento. Todos de sexo femenino, edad media al diagnóstico 39±2 años, edad media de inicio de los síntomas de 35±2 años, la demora al diagnóstico fue de 3,8 años. El 3/8 presentó síntomas como fiebre, pérdida de peso. La forma de presentación más frecuente fueron nódulos palpables y dolorosos, en su mayoría unilateral. En 5/8 el compromiso fue monorgánico solo 3 pacientes comprometieron otro órgano 1/pulmón, 1/piel y otra piel, sistema nervio central y cardiológico. Si bien el dolor óseo no estuvo presente en estos pacientes, 5/8 pacientes presentaron alteraciones óseas por imagen. Histológicamente la mama presentó: células gigantes multinucleadas de Toutton (100%) histiocitos espumosos (75%), infiltrado linfoplasmocitario (25%) y fibrosis (12.5%). La presencia de CD68 fue comunicada en el 87.5%, S100 50%, CD1a ninguno. La mayoría recibieron esteroides asociado a otra droga inmunosupresora (MTX).

Comentarios Finales: Tener en cuenta el compromiso mamario como forma de presentación de esta enfermedad, sobre todo en aquellas pacientes con diagnóstico de mastitis granulomatosa sin respuesta al tratamiento. Además de este último diagnóstico, tener en cuenta otros diagnósticos diferenciales como vasculitis de único órgano, histiocitosis de células de Langerhans y no Langerhans (Rosai Dorfman), Er-IgG4.

OSTEOMALACIA SECUNDARIA A HIPOFOSFATEMIA INDUCIDA POR INFUSIÓN ENDOVENOSA DE HIERRO SACARATO: REPORTE DE UN CASO

Silvina Ayelén CASARES DIAZ, María José LÓPEZ PÉREZ, Florencia GAZZONI, Cecilia BRAXS, María Celina PEREYRA

CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA

Presentación del caso: Varón de 63 años consulta por artralgiás, lumbociatalgia y coxalgiás. Antecedentes: anemia ferropénica crónica sin causa hallada en endoscopia o enteroRMN, tratada con múltiples infusiones de hierro sacarato EV durante un año, EPOC, HBP y enfermedad vascular periférica. En la evaluación inicial, presenta dolor óseo difuso sin sinovitis ni deformidades. Laboratorio: anemia microcítica hipocrómica, deficiencia severa de vitamina D y ferropenia. Fosfato 2,3, FAL 449 U/l, FAL isoenzima ósea 103 U/L, PTH, calcio iónico, creatinina y reactantes de fase aguda dentro de límites normales. RMN lumbar reveló schwannoma, resecaado sin complicaciones. Radiografías sin alteraciones, centellografía con hipercaptación vertebral y costal confirmadas como fracturas costales mediante PET-TC, que también informaba hipermetabolismo osteomedular difuso. Biopsia de médula ósea descartó causas hematológicas. Posteriormente presentó hipofosfatemia severa secundaria a infusión de hierro EV. Se indicó calcitriol y sales de fosfato con buena evolución. Las imágenes fueron reinterpretadas como pseudofracturas, compatibles con osteomalacia. Se recibió resultado de FGF23 elevado. Capsuloendoscopia mostró angioectasias duodenales y yeyunales, tratadas con argón plasma. Recibió además tratamiento con vitamina D, calcio y reposición de sales de fosfato, con buena evolución clínica.

Discusión: La osteomalacia es un trastorno caracterizado por una disminución de la mineralización del osteoide recién formado. Las formulaciones de hierro EV que contienen fracciones de carbohidratos pueden aumentar la excreción de fosfato al causar un aumento de iFGF23. El mismo se encuentra implicado fisiológicamente en la homeostasis del fosfato a través de dos mecanismos: la supresión de la activación de la 25(OH)D (mediante la inhibición de la 1 alfa hidroxilasa) y la promoción de la fosfatúria (mediante la inhibición de la expresión de los transportadores de fosfato dependientes de sodio). La ferropenia *per se* puede inducir un aumento en la expresión del gen FGF-23, mediado por la activación de los factores inducibles por hipoxia. Normalmente, este exceso se ve regulado por la escisión del FGF-23 en fragmentos inactivos (N-terminal y C-terminal). Esta fragmentación se ve interrumpida con la administración de hierro EV, elevando consecuentemente el iFGF23 e induciendo a la hipofosfatemia. Clínicamente, se manifiesta con dolor óseo, debilidad y pseudofracturas (líneas de Looser-Milkman), visibles en radiografías, centellografía o RMN.

Comentarios Finales: El hierro EV puede desencadenar hipofosfatemia severa y osteomalacia consecuente. Resulta fundamental mantener un alto índice de sospecha clínica y considerar la monitorización regular de las concentraciones séricas de fosfato.

SÍNDROME DE SJÖGREN Y PULMÓN: ANÁLISIS DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN PACIENTES CON COMPROMISO PULMONAR

Elías Emanuel DUFAU, Ignacio LÓPEZ, Alejandro BRIGANTE

SANATORIO GÜEMES

Presentación del caso: En el síndrome de Sjögren (SSj), la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) tiene una prevalencia de hasta un 20% asociada a significativa morbilidad y mortalidad. Los patrones tomográficos predominantes son NINE y NIL. El compromiso pulmonar incluye además hiperplasia nodular linfoide, bronquiectasias y bronquiolitis folicular u obliterante. Los objetivos fueron analizar las características clínicas, tomográficas, de laboratorio en pacientes con SSJ con compromiso pulmonar. Para ello, se realizó un estudio retrospectivo, de cohorte transversal, en un centro de referencia entre el 1/1/2024 y 1/6/2025. Se incluyeron pacientes adultos que cumplían criterios de clasificación para SSJ para con compromiso pulmonar diagnosticado por TAC y/o Espirometría. Se recopilaron y clasificaron los datos clínicos para su análisis.

Discusión: Se incluyeron 6 pacientes con SSj, el 83% (n=5) fueron mujeres con una mediana de edad al diagnóstico de 55 años (RIC 51-63) y un retraso diagnóstico de 13 meses (RIC 12-29), el 50% (3) presentó biopsia de glándula salival menor compatible, acompañado de test de Schirmer positivo en el 100% (n=6). Se registraron enfermedad de reflujo gastroesofágico y exposición al tabaco en 3 pacientes (n=50%). Todos los pacientes presentaron síndrome sicca. Se observó compromiso articular en el 50% (n=3) y fenómeno de Raynaud en el 33% (n=2). El compromiso pulmonar apareció tras una mediana de 33 meses (RIC 4-74), iniciando con tos seca en el 83% (n=5). Las bronquiectasias fueron el hallazgo más frecuente presentes en el 50% (n=3). Los hallazgos inmunoserológicos mostraron anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB positivos en el 100% de los pacientes. Además, el 33% (n=2) presentó factor reumatoide positivo y el 50% (n=3) hipergammaglobulinemia. El tratamiento incluyó hidroxicloroquina en todos los casos y corticoterapia en el 33% (n=2).

Comentarios Finales: En esta serie de SSj con compromiso pulmonar se observó predominio femenino y síntomas respiratorios en todos los casos, hallazgo que difiere de lo reportado en otras cohortes. Todos presentaron anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB, previamente vinculados al compromiso pulmonar. La asociación de ERGE y tabaquismo, descritos como posibles factores contribuyentes, refuerza la necesidad de estudios con mayor número de pacientes para confirmar estos hallazgos.

0172

AMILOIDOSIS PULMONAR NODULAR ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN

Verónica SAURIT¹, Verónica FARIERI², Hugo RAMOS¹, Ana María LÓPEZ², María Elisa URIBE ECHEVARRIA¹, Vanesa ABRATE², Gabriela SAMBUELI¹, Tania VALLONE¹, Silvana GUENDULAIN¹, Marcos ELIAS¹

¹INSTITUTO DE CARDIOLOGÍA; ²HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

Presentación del caso: La amiloidosis comprende un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por el depósito extracelular de proteínas fibrilares anómalas. La amiloidosis pulmonar tiene formas habituales de presentación descriptas: amiloidosis traqueobronquial, alveolo-septal difusa y nodular pulmonar. Puede estar asociada o no a neoplasias hematológicas o enfermedades del tejido conectivo (ETC) y en raras ocasiones con la presencia de quistes pulmonares aislados. Su asociación con ETC se da particularmente con el síndrome de Sjögren, donde la neumonía intersticial linfocítica (LIP) con presencia de quistes constituye la manifestación específica, pero poco frecuente de la enfermedad. **Caso 1:** mujer de 55 años con Sjögren primario (xerostomía, xeroftalmia, bronquitis recurrente, púrpura, EPID), autoanticuerpos múltiples positivos (ANA, Ro y LA) TC con nódulos y quistes pulmonares (uno de 12 mm). PET-TC con hipercaptación nodular; biopsia pulmonar: nódulo rojo congo + e infiltrado intersticial linfocítico. Estudios ampliados sin compromiso cardíaco ni amiloidosis hereditaria; biopsia glándulas salivales: Rojo Congo negativo, sialoadenitis linfocitaria grado 4. Hipergammaglobulinemia. VSG: 83. Elevación leve de cadenas livianas K y L con relación K/L normal. IF negativas en suero y orina. Tratamiento: Rituximab con estabilidad clínica y radiológica. **Caso 2:** mujer de 74 años, extabaquista (30 paquetes/año), estenosis aórtica severa e insuficiencia cardíaca. Nódulos pulmonares resecados (bisegmentectomía 2014): rojo Congo positivo. Serologías: ANA +, VSG/IgG elevadas; síntomas sicca leves y artralgias; biopsia glándula salival: sialoadenitis. TC: múltiples quistes bilaterales, parches de vidrio esmerilado y engrosamiento septal. Tratamiento: corticoides en altas dosis; actualmente en evaluación cardiológica (TAVI).

Comentarios Finales: Estos casos ilustran la superposición poco frecuente entre nódulos amiloides, enfermedad pulmonar quístico-intersticial y síndrome de Sjögren (SS). En pacientes con SS y hallazgos pulmonares atípicos, la confirmación histológica mediante coloración con rojo Congo y birrefringencia a la luz polarizada es esencial para distinguir amiloidosis de neoplasias o linfomas, especialmente en presencia de LIP o quistes pulmonares. En estos casos, la positividad en el PET-CT puede generar falsos positivos. El tratamiento debe ser individualizado, dependiendo de cada caso en particular, desde la vigilancia activa hasta la inmunosupresión con corticoides o terapias dirigidas contra células B.

0182

LESIONES DESTRUCTIVAS DE LA LÍNEA MEDIOFACIAL INDUCIDAS POR COCAÍNA: REPORTE DE DOS CASOS CLÍNICOS Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON VASCULITIS SISTÉMICA

Alfonsina Maitén SARDE, Claudia PENA, Ana Carolina COSTI, Amira BUGANEM, Mercedes GARCÍA

HIGA SAN MARTÍN LA PLATA

Presentación del caso: **Caso 1:** Paciente masculino de 49 años, con antecedentes de diabetes y consumo de cocaína inhalada desde los 35 años de edad. Consulta por lesión perforante de línea media con fístula muconasal de 3 meses de evolución (Figura). Presentó secreción nasal purulenta y múltiples infecciones locales con aislamiento de *P. aeruginosa*, *C. albicans* y *Streptococcus* betahemolítico del grupo A. La TAC y RMN evidenciaron extensa destrucción del tabique nasal y comunicación bucosinusal. Los estudios inmunológicos mostraron anticuerpos ANCAc y PR3 elevados. La anatomía patológica reveló infiltrado inflamatorio mixto con necrosis. Se indicó como única medida terapéutica la suspensión del consumo de exotóxicos, sin requerir tratamiento inmunosupresor ni intervención quirúrgica. Al mes del seguimiento, se observó mejoría clínica sin nuevas lesiones.

Caso 2: Paciente femenina de 54 años con consumo de cocaína inhalada desde los 40 años que consultó por odinodisfagia, voz nasal, úlcera en miembro inferior derecho y perforación palatina, evolucionando a necrosis nasal. La TAC evidenció destrucción del tabique nasal y ocupación pansinusal, con compromiso palatino y nódulos pulmonares bilaterales. Se rescató *Rhizomucor pusillus* en biopsia cutánea y se inició tratamiento antifúngico. Los nódulos pulmonares se interpretaron de origen infeccioso. El perfil inmunológico mostró ANCAc y PR3+, reactantes de fase aguda elevados y ANA 1/80. Se interpretó como CIMDL con sobreinfección fúngica. Requirió intervención quirúrgica de urgencia con maxilectomía bilateral, pero evolucionó desfavorablemente y falleció.

Discusión: El proceso diagnóstico de las CIMDL puede ser difícil debido a la superposición clínica, radiológica y serológica con las vasculitis primarias. La presencia de ANCAc y PR3 elevado en ambos pacientes genera un solapamiento inmunológico con GPA, aunque en la CIMDL suele existir un patrón menos específico en la anatomía patológica, como infiltrado inflamatorio mixto sin formación de granulomas, hallazgo compatible con lo observado en el primer caso.

Comentarios Finales: Si bien es prioritario en lesiones destructivas de la línea media realizar estudios para descartar patologías autoinmunes, oncológicas e infecciosas, remarcamos la importancia de considerar el origen exotóxico.



Figura: Lesión perforante de línea media con fístula muconasal.

ENFERMEDAD DE TAKAYASU Y ASOCIACIÓN CON AC APL

Lucía MERCE, Lucas Jorge LONDERO, Nahuel BLANDO, Ivana Belén SANTOLAYA, Keila KLAUS MAC KELLAR, Guillermina MOINE, Mariana NICOLA, Carolina GALLO, María Gimena RAU, Lucía CICHILLITTI, Dianela CARBONE, Brian Marcelo ABDALA, Franco LUCCI, Mariano PALATNIK, María Noel CORTESE, Nadia CUADRANTI, Juan Pablo RUFFINO, Florencia MARTÍNEZ, Ariana RINGER, Marcelo ABDALA

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: Varón de 22 años sin antecedentes de jerarquía consulta por cuadro de un mes de evolución de dolor continuo en el miembro superior derecho, disminución de temperatura y cianosis distal en 3° y 4° dedos. EF: TA 110/70 mmHg en brazo izquierdo, FC 105 lpm FR 16 RPM, T 36° C, SatO₂ 99 % (0,21). Pulso radial derecho no palpable. Coloración azulada con moteado en 3° y 4° dedos de mano derecha. Laboratorio: Hto 52 % Hb 17,5 g/dl GB 11 060 /mm plaquetas 353000 urea 35 mg/dl Cr 0,90 mg/dl CPK 51 UI/l VES 12 mm/h PCR 8,7 mg/l. FAN negativo. C3 189 C4 31. ANCA negativo, inhibidor lúpico positivo. Determinación confirmatoria de anti B2GP1 IgG: 90 u/ml. Angio TAC tórax: la arteria subclavia derecha presenta a 3 cm del nacimiento, engrosamiento parietal segmentario con flujo filiforme de una extensión de 5 cm con obstrucción de la luz del vaso de 2 cm de extensión, con opacificación distal. Arteria radial derecha: calibre reducido en tercio medio y distal. Aorta abdominal a nivel diafragmático con engrosamiento parietal circunferencial del vaso reduciendo su luz. Angio RMI abdominal normal. ECG sin alteraciones. Se realizó tratamiento con pulsos de metilprednisona por 3 días continuando con prednisona en pauta descendente, metotrexato 20 mg semana y aspirina, con posterior mejoría clínica y tomográfica (arteria subclavia derecha con menor engrosamiento parietal y repermeabilización con flujo filiforme hacia distal).

Discusión: La arteritis de Takayasu (AT) es una enfermedad inflamatoria de las arterias de mediano y gran calibre con predilección por la aorta y sus ramas. Las lesiones producidas suelen ser segmentarias, estenóticas, oclusivas o aneurismáticas. La positividad de los Ac antifosfolípidicos en pacientes con AT ha sido descrita sin conocerse claramente si su presencia tiene algún rol en el curso de la enfermedad, si se asocian a mayor número de complicaciones vasculares o su implicancia en su tratamiento.

Comentarios Finales: La AT es una enfermedad rara en nuestro medio que exige un alto índice de sospecha. Su asociación con la positividad de Ac aPL ha sido documentada, siendo la coexistencia de las manifestaciones clínicas de ambas patologías extremadamente rara. Si bien se sugiere que la positividad de los Ac podría incrementar el daño vascular en el curso de la vasculitis, el significado etiopatogénico y clínico de la presencia de Ac aPL sigue siendo incierto.

RESPUESTA EFECTIVA DE LA VASCULOPATÍA LIVEDOIDE REFRACTARIA CON TOFACITINIB: REPORTE DE CASO

Verónica SAURIT¹, Andrés GUIDI², Ricardo CAMPANA³

¹INSTITUTO MODELO DE CARDIOLOGÍA; ²UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CÓRDOBA; ³FUCDIM

Presentación del caso: La vasculopatía livedoide (VL) es una enfermedad vascular trombotica crónica poco frecuente. Se manifiesta clínicamente con *livedo reticularis*, úlceras dolorosas recurrentes y cicatrices atróficas en miembros inferiores. Su etiopatogenia es multifactorial y su manejo terapéutico continúa siendo un desafío, especialmente en casos refractarios. **Caso clínico:** mujer de 49 años sana previamente, con historia de 4 años de cuadro de vasculopatía livedoide (VL) con compromiso a nivel de tobillos y región dorsal de pies. El diagnóstico se realizó en base a la clínica característica, biopsia de piel (patrón de reacción vasculopática trombotogénica, con oclusión de pequeños vasos por trombos blandos de fibrina). Estudios de coagulación y serología negativa. Tratamiento con pentoxifilina 800 mg/d, clopidrogel 75 mg y ácido acetilsalicílico 100 mg. Evolucionó con períodos de remisión y recaídas con necesidad de uso de prednisona en dosis de 5-20 mg durante las crisis. No se llegó a la resolución completa de las lesiones, con importante impacto sobre la calidad de vida de la paciente. Un mes antes de su evaluación en nuestro centro presentó reagudización severa sin respuesta a su esquema terapéutico habitual. El examen físico reveló úlceras purpúricas focales dolorosas, cicatrización atrófica, telangiectasias, hiperpigmentación y múltiples úlceras en sacabocados rodeadas de eritema purpúrico en región maleolar y tercio distal de ambas piernas, algunas con costras serohemáticas y resto cubierto por fibrina. Otras lesiones estaban evolucionadas con cicatrices atróficas cicatrizales de bordes eritemato-parduzcos. Ante la refractariedad al tratamiento convencional, se inició prednisona 20 mg/día con respuesta parcial. Se discutió el caso con dermatólogo de cabecera y se decide añadir tofacitinib 5 mg cada 12 horas. A los 15 días del inicio del tratamiento con tofacitinib, se observó cicatrización progresiva y desaparición del dolor en miembros inferiores. Luego de 3 meses se observó resolución completa de las úlceras. Se redujo la dosis de corticoides hasta su suspensión. La paciente no presentó recaídas ni efectos adversos.



Comentarios Finales: Tofacitinib demostró ser una opción terapéutica efectiva y bien tolerada en una paciente con vasculopatía livedoide refractaria. Este caso resalta su potencial como alternativa en casos resistentes al tratamiento convencional, destacando la necesidad de mayores estudios controlados para validar su eficacia y seguridad a largo plazo.

CARACTERÍSTICAS DE UNA SERIE DE CASOS DE PACIENTES CON HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA: SU TRATAMIENTO Y DESENLACE

Juan Manuel MIRANDA BAZÁN, Juan Pablo ÁVILA, Candelaria AUDISIO, Martín CASTILLO, Alejandro ALBIERO, Verónica SAVIO, Carla ALONSO, Carla Andrea GOBBI, Paula ALBA

HOSPITAL CÓRDOBA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

Presentación del caso: La hemorragia alveolar difusa (HAD) es una afección potencialmente mortal, caracterizada por hemoptisis, descenso de hemoglobina, insuficiencia respiratoria, infiltrados alveolares difusos, que en la mayoría de los casos requieren asistencia respiratoria mecánica. Las enfermedades autoinmunes constituyen entre un 30-40% de las causas de HAD y un motivo frecuente de ingresos a unidad de cuidados intensivos.

El lavado bronco alveolar es un procedimiento necesario para la confirmación del diagnóstico además de poder descartar infecciones. La HAD es un desafío diagnóstico y terapéutico debido a las posibles etiologías y a su alta mortalidad, en donde se deben evaluar tratamiento inmunosupresor y sus riesgos, antibióticos, plasmaféresis, y el correcto manejo de la ventilación. El objetivo fue describir una serie de casos de HAD en un hospital de la Ciudad de Córdoba. Se evaluaron retrospectivamente 11 pacientes, de los cuales 3 fueron de sexo masculino y 8 femenino. Presentaron lupus eritematoso sistémico (LES) 4 pacientes; en 3 durante el debut de la enfermedad, y en 1 complicación de LES activo. Siete pacientes presentaron vasculitis, 4 asociados a PR3 (2 de los cuales presentaban compromiso renal previo, y en 2 fue la manifestación inicial de la vasculitis); y 3 asociados a MPO (todas con compromiso renal previo con necesidad de hemodiálisis). 3 pacientes fallecieron 1 LES (debut), 1 PR3 (debut), 1 MPO.

Discusión: La HAD puede ser la forma de presentación de enfermedades autoinmune siendo el LES y las vasculitis ANCA las más frecuentes en esta serie y requiere un alto índice de sospecha para su tratamiento precoz. La mortalidad fue similar a la frecuencia descrita en la literatura.

0256

VASCULITIS ANCA ASOCIADA A TÓXICOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Belén CARRANZA, Yina Paola ARIAS CISNEROS, Cecilia ASNAL, Belén María VIRASORO, Andrea Susana GÓMEZ, Hugo LABORDE, Damián DUARTES NOE

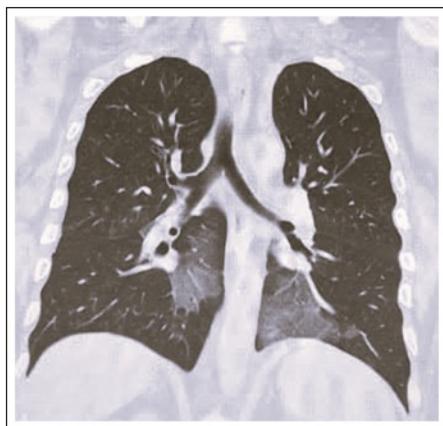
HOSPITAL BRITÁNICO

Presentación del caso: Paciente masculino de 37 años, con antecedentes de consumo de cocaína y marihuana, rinosinusitis atrófica y perforación del tabique nasal, consultó por síntomas progresivos: disnea, fiebre, dolor en miembros inferiores y dorsalgia. Durante el seguimiento, desarrolló episodios recurrentes de edema de glotis y dificultad respiratoria, y presentó signos de neuropatía (parestias y debilidad en las extremidades inferiores). Posteriormente, agregó trastorno de la marcha y dolor crónico. Se sospechó un proceso inflamatorio sistémico y se realizó una biopsia del nervio sural, cuya anatomía patológica no informó anomalías. Con diagnóstico presuntivo de vasculitis sistémica, se solicitó ANCA, que fue positivo para ANCA-P 1/80. Los anticuerpos contra MPO y PR3 fueron negativos. Se asociaron imágenes pulmonares mediante TAC, que mostraron un patrón

en vidrio esmerilado y consolidación en las bases, compatibles con neumonía lipoidea, hallazgo relacionado con la inhalación de sustancias. Sus síntomas presentaron mejoría luego del cese del consumo y los anticuerpos se negativizaron.

Discusión: El consumo de cocaína se ha asociado cada vez más con el desarrollo de vasculitis positiva para ANCA, principalmente debido a la presencia de levamisol, un adulterante común en la cocaína. Este es conocido por sus propiedades inmunomoduladoras, que pueden desencadenar la formación de ANCA con una alta prevalencia de ANCA-P positivo. La incidencia de positividad de ANCA entre los consumidores de cocaína no está cuantificada con precisión en la literatura, pero varios estudios de casos y revisiones destacan su presencia. Se presenta el caso de un paciente con vasculitis sistémica asociada al consumo de cocaína. No se tuvo en cuenta la biopsia de nervio sural, dado que puede ser negativa hasta en un 56% de los casos, lo cual suma desafíos diagnósticos y terapéuticos. Es esencial un monitoreo continuo y un tratamiento adaptado a la evolución clínica, especialmente en pacientes con antecedentes de consumo de sustancias.

Comentarios Finales: Este caso expone la complejidad del diagnóstico y del manejo de la vasculitis secundaria a tóxicos, y subraya la importancia de un enfoque multidisciplinario para su tratamiento.



0188

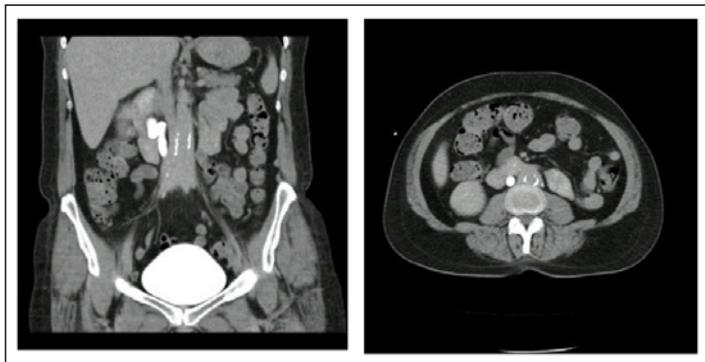
SÍNDROME DE ORMOND EN PACIENTE ADULTA CON VASCULITIS POR IGA. REPORTE DE UN CASO

Rodrigo AUGSBURGER, Julieta MARQUARDT, Virginia HUH, Mariana LAGRUTTA, Roberto PARODI

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

Presentación del caso: Paciente femenina diagnosticada a los 47 años de vasculitis de Schönlein-Henoch en contexto de oligoartritis, diarrea sanguinolenta y púrpura, confirmándose vasculitis leucocitoclástica con depósitos capilares de C3 y fibrinógeno en biopsia cutánea. Perfil inmunológico completo y serologías virales negativos. Durante el mismo año se confirmó por biopsia renal glomerulopatía mesangial (proteinuria 1.25 g/día), y polineuropatía axonal leve por electromiografía realizada por parestias y dolor en miembros inferiores. Inició tratamiento con azatioprina 150 mg/día, prednisona 40 mg/día, enalapril 10 mg/día y pregabalina 150 mg/día. Al año siguiente presentó periaortitis abdominal sin compromiso en estructuras adyacentes por lo que realizó pulso de metilprednisolona continuando posteriormente con prednisona 1 mg/kg/día, que luego suspendió por psicosis farmacológica, continuando azatioprina. Por dolor abdominal intenso se realizó videocolonoscopia, encontrándose úlceras en íleon, con biopsia compatible con vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA, y se agregó metotrexato 15 mg/sem el cual se suspendió a los 6 meses por pancitopenia y mucositis severa. Por 2 años presentó buen control de su enfermedad hasta que, a los 5 años del diagnóstico, tras suspender tratamiento en contexto de falta de disponibilidad en pandemia, se internó por dolor abdominal, diarrea y vómitos, con lesión renal aguda AKI III (creatininemia 8.97 mg/dl), con componente ureteral obstructivo secundario a progresión de fibrosis retroperitoneal, que generó atrofia renal izquierda y dilatación piélica derecha. Inició rituximab y corticoides, con marcada mejoría de la función renal (G3a) y control ecográfico a los 4 meses con riñón izquierdo atrófico y el derecho de tamaño conservado sin dilatación piélica. Posteriormente no presentó nuevas reactivaciones de su enfermedad, continuando con azatioprina 150 mg/día y prednisona 2.5 mg/día.

Discusión: La púrpura de Schönlein-Henoch o vasculitis por IgA es una enfermedad sistémica con incidencia mayor al 90% entre los 3 y 15 años. El compromiso frecuente suele ser gastrointestinal, cutáneo, renal y articular, no siempre estando presente todos ellos y pudiendo afectar otros órganos. La histopatología suele mostrar depósitos capilares de IgA, C3 y/o fibrinógeno. La enfermedad de Ormond (periaortitis crónica o fibrosis retroperitoneal) es una enfermedad rara, de tipo inflamatoria, pudiendo clasificarse de forma idiopática en más del 70% o secundaria a otras entidades como enfermedades autoinflamatorias. Suele hallarse una masa retroperitoneal mediante diagnóstico imagenológico en pacientes con deterioro de la función renal, que puede también comprometer otras estructuras adyacentes.



Comentarios Finales: Se destaca el diagnóstico a edad adulta de una enfermedad mayormente pediátrica, con extenso y severo compromiso asociado a una manifestación secundaria poco frecuente, y la evolución favorable con el tratamiento inmunosupresor.

0338

MÁS ALLÁ DE LO HABITUAL: GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS CON AFECTACIÓN PANCREÁTICA. REPORTE DE DOS CASOS

Silvina Ayelén CASARES DIAZ, Ana María BERTOLI, María José LÓPEZ PÉREZ, Diego RIGO, Juan Pablo ALDAO, Facundo MANDOJANA, Fernando ÁLVAREZ, Julio BARTOLI

CLINICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA

Presentación del caso: **Caso 1:** Mujer de 41 años, con sobrepeso y masa pancreática en estudio, consulta por dolor abdominal. En laboratorio: hemoglobina: 8,6g%, leucocitos: 15,8miles/ul, creatinina: 6,17mg/dl, orina con sedimento activo y proteinuria en rango nefrótico (10614 mg/g). VSG: 139 mm/hora y PCR: 246 mg/l, PxE: hipoproteinemia con hipoalbuminemia. Ante oligoanuria inicia hemodiálisis. Se realiza biopsia renal y pancreática. Evolucionada con insuficiencia respiratoria, TC con lesiones nodulares bilaterales. Por alta sospecha de vasculitis ANCA se inicia pulso de corticoides. A las 72 horas intercorre con hemorragia alveolar con requerimiento de intubación orotraqueal. Se recibe ANCA-C y PR3 positivos. Se inicia plasmáferesis y se espera biopsia para indicar mayor inmunosupresión. AP de páncreas confirma vasculitis necrotizante granulomatosa. Se indica rituximab y corticoides VO, con recuperación completa de la función renal, remisión de la hemorragia pulmonar y desaparición de la masa pancreática. **Caso 2:** Varón de 47 años con antecedentes de HTA. Consulta por poliartralgias migratorias, fenómeno de Raynaud, epiescleritis y parestesias en MMII. Examen físico: hemorragias en astilla e hipoestesia en MI izquierdo. Laboratorio: hemoglobina: 13,2 g%, leucocitos: 23,3 miles/ul, plaquetas: 640 miles/ul, creatinina: 0,85 mg/dl, G.G.T.: 180 U/l, G.O.T.: 29 U/l, G.P.T.: 65 U/l, VSG: 47 mm/hora, PCR: 138 mg/l, orina: hematuria aislada, aumento de gammaglobulinas con patrón policlonal. Por fiebre se realiza TC de tórax, abdomen y pelvis que evidencia imagen nodular hipodensa en cola de páncreas. Se solicitaron marcadores tumorales: CEA, CA 19-9 (negativos) y cromogranina A (elevada). Por sospecha de mononeuritis múltiple se realiza EMG que confirmó el diagnóstico y se efectúa biopsia de nervio sural. Se recibió ANCA C: (+)1/160 PR3 (+). Ante fuerte presunción clínica de vasculitis ANCA, realiza tratamiento con pulso de corticoide y rituximab. La AP informó infiltrado inflamatorio con linfocitos y neutrófilos en pared de vasos sanguíneos, con engrosamiento de la misma en algunos sectores, compatible con vasculitis. PET - TC post tratamiento: sin evidencia de captación patológica.

Discusión: La GPA es una vasculitis necrotizante sistémica que afecta vasos pequeños, con predilección por vía aérea superior, inferior y riñones. El compromiso pancreático es excepcional y puede simular entidades malignas, lo que conlleva a demoras diagnósticas o procedimientos quirúrgicos innecesarios. Reconocer esta posibilidad resulta clave para indicar estudios dirigidos y tratamiento inmunosupresor oportuno.

Comentarios Finales: La afectación pancreática, aunque infrecuente, debe considerarse como presentación inicial de GPA ante lesiones atípicas. Su inclusión en el diagnóstico diferencial permite evitar cirugías innecesarias y mejora el pronóstico mediante un abordaje precoz.

