

Casos clínicos

0114

SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y DERMATOMIOSITIS

LARA BENALCAZAR Cristian David¹, TOLEDO Ana Laura¹, GONZÁLEZ Jorge¹, GARCÍA Agustina¹, CADILE Ignacio¹, ONETTI Laura¹, MUSSANO Eduardo¹, PATIÑO Karina², PALOMBO Matías¹

¹SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS, ²HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 52 años derivada del Servicio de Dermatología por debilidad proximal en miembros superiores e inferiores con eritema violáceo en párpado superior y mejillas. Refería historial de disfagia asociado a debilidad en miembros inferiores que impedían deambulación, fue internada por hemiparesia, disbasia, úlceras genitales, orales, miembros inferiores, alopecia, eritema facial generalizado, lesiones hipopigmentadas intermamarias (lupus cutáneo subagudo), poliartralgias de pequeñas articulaciones, por lo que se realizó IRM y PL normales, laboratorio con ANA 1/320 patrón granular fino e hipocomplementemia. Se realizó metilprednisolona 500 mg por 3 días seguido de glucocorticoides orales e hidroxiquina, refirió antecedente de vacunación con Gam-COVID-Vac previo al inicio de enfermedad. Examen físico: debilidad proximal 4/5 en los 4 miembros, exantema eritematovioláceo simétrico en párpados superiores, eritema violáceo macular que abarcaba la zona del escote y pápulas escamosas eritematovioláceas en superficies extensoras de las articulaciones IFP-MCF (Imagen). Con diagnóstico de LES se agregó azatioprina. En control ambulatorio: ANA 1/160 patrón granular fino, perfil de miositis negativo (Tabla), biopsia de piel: hiperqueratosis en epidermis con borramiento de crestas, degeneración vacuolar basal con cuerpos de Civatte y discreto engrosamiento de membrana basal. Dermis con leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial con macrófagos, vasos dilatados y edema. Definición: dermatitis vacuolada de interfaz con inflamación crónica perivascular leve (vista en LES Y DM).

DISCUSIÓN: Paciente con diagnóstico de LES por la presencia de ANA+, poliartralgias, hipocomplementemia, lupus cutáneo subagudo, y dermatomiositis por debilidad proximal en miembros superiores e inferiores asociado a exantema eritematovioláceo simétrico en párpados superiores, zona del escote y superficies extensoras de IFP-MCF. La asociación de miositis idiopáticas inflamatorias en pacientes con LES es muy infrecuente. Un estudio retrospectivo publicado por Fatma et al. reporta una frecuencia del 3,4% según criterios de Bohan y Peter. Existen varios reportes de miopatías inflamatorias que se desarrollan o empeoran después de la aplicación de vacunas contra SARS-COV2, sin embargo no se han reportado casos asociados con la administración de Gam-COVID-Vac.

COMENTARIOS: La importancia de la presentación de este caso radica en la baja frecuencia de la asociación entre DM y LES, además de reportar la probable relación entre la aplicación de la vacuna Gam-COVID-Vac con el desarrollo de DM o exacerbación de la misma.

Auto anticuerpos	Resultado	Auto anticuerpos	Resultado
Anti Mi2a	Negativo	Anti Ku	Negativo
Anti Mi2B	Negativo	Anti Jo1	Negativo
Anti NXP2	Negativo	Anti SAE1	Negativo
Anti PM/ScI 100	Negativo	Anti PL7	Negativo
Anti PM/ScI 75	Negativo	Anti PL12	Negativo
Anti SRP	Negativo	Anti EJ	Negativo
Anti TIF 1γ	Negativo	Anti Jo	Negativo
Anti MDA 5	Negativo	Anti Ro52	Negativo

Tabla: Perfil de miositis.



Imagen: A): Eritema en heliotropo. B): Signo del chal. C): Pápulas de Gottron.

HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

ORTUÑO LOBO Rossio Gardenia, GARCÍA CARRASCO Marina, MEDINA Gustavo

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

INTRODUCCIÓN: La hipertensión pulmonar (HTP) asociada a lupus eritematoso sistémico (LES) es una complicación grave y poco frecuente (1.9%). Según la clasificación del Simposio Mundial (SMHP) se describen 5 grupos de HTP: el LES pertenece al grupo 1. La HTP precapilar se define por una presión media de la arteria pulmonar (PAPm) >25 mmHg, presión wedge <15 mmHg y resistencia vascular pulmonar (RVP) >3 unidades Woods. El cateterismo cardíaco derecho (CCD) constituye el estándar de oro para el diagnóstico.

OBJETIVO: Describir una serie de casos de pacientes con LES e HTP asociada.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo, transversal. Se incluyeron >18 años con diagnóstico de LES (criterios clasificatorios ACR 97, SLICC 2012 o ACR/EULAR 2019) e HTP asociada de tipo 1 confirmada por CCD. Se excluyeron superposición con esclerosis sistémica (ES) y otras causas de HTP.

RESULTADOS: Se evaluaron 318 historias de LES entre 2018-2023. 12 tenían HTP por CCD. Se incluyeron 5 con LES e HTP precapilar. Siete fueron excluidos por superposición con ES. Mujeres (n=4). La mediana de edad al diagnóstico de HTP 29 RIC (28-32). El tiempo desde el diagnóstico de LES al diagnóstico de HTP 19.8 años RIC (5.73-20.2). En nuestra cohorte la prevalencia estimada de HTP asociada a LES fue de 1.5%. Los síndromes de superposición fueron: AR (n=1) y síndrome de Sjögren (n=1). La mediana de puntuación de SLEDAI-2K fue de 6±2.68 y la mediana de SLICC de 2±0.72. Todos tuvieron FAN positivo. El resto de anticuerpos positivos: Anti-DNA (n=4), Anti-RNP (n=3), Anti-SM (n=3), C4 bajo (n=4) mediana: 5 RIC (4-8), C3 bajo (n=2) mediana: 98 RIC (54-101), IgG Anti-B2 glicoproteína 39.4 (n=1) e IGG anticardiolipina 23.7 (n=1). Las manifestaciones clínicas en relación al LES fueron: fotosensibilidad (n=5), fenómeno de Raynaud (n=3), serositis (n=2). Respecto de la clínica asociada a HTP, todos tuvieron disnea CF II-IV, un solo paciente síncope. La mediana de PSAP por ecocardiografía doppler: 81.5 RIC (71-93). PAPm por CCD: 48 mm Hg RIC (30-50), PW: 8 mm Hg RIC (8-9) y RV: de 5.5 WU RIC (2.7-8.8). Test de caminata 350 metros RIC (360-390) y media de saturación de oxígeno mínima 89%±0.55. En cuanto al tratamiento recibieron: corticoide endovenoso (n=3), corticoide vía oral (n=5) dosis media 46.7±11.5, pulsos de CFM (n=2) y rituximab (n=1). Todos recibieron inhibidores de la fosfodiesterasa, en monoterapia (n=2), biterapia (n=1) y triple terapia (n=1) asociados a antagonistas de receptores de endotelina y/o análogos de prostaciclina. Se realizaron controles por ecografía transtorácica luego del tratamiento a 4 pacientes, de estos solo uno fue sometido a nuevo cateterismo cardíaco. Se observó buena respuesta al tratamiento en 3/4 pacientes. No se registró ninguna muerte.

CONCLUSIÓN: La frecuencia de HTP en nuestros pacientes fue similar a lo reportado en la cohorte GLADEL 1.9%. Al igual que en otras series se observó un diagnóstico tardío de HTP, esto puede deberse a la inespecificidad de los síntomas en etapas tempranas.

ESCORBUTO, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE OLIGOARTRITIS

RODRÍGUEZ FALABELLA Gonzalo, LUJÁN BENAVIDEZ Federico, MADDALENA Leandro David, SZYRMA María Elena, QUEVEDO Eliana, GONZÁLEZ Julieta Mariel, DE LLANO Carolina Andrea, BAROTTO María Gabriela, GAITE Sofia, BERNAT Marina, PARDO Giorgina, RUBIO Liliana, FALASCO Viviana

HOSPITAL INTERZONAL GENERAL DE AGUDOS DR. PEDRO FIORITO DE AVELLANEDA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de sexo masculino, 48 años, con antecedentes familiares de enfermedad de Parkinson y personales de alergia a la penicilina, dieta restringida y mal balanceada. Cursó internación en sala de Clínica Médica por cuadro de oligoartritis, de comienzo 7 días previos a la consulta, a nivel de ambos tobillos asociado a hematomas, en distintos estadios de evolución, en huesos poplíteos con proyección hacia muslos y piernas. Al examen físico se evidenció mal estado bucodentario con falta de piezas dentarias e hipertrofia gingival con petequias a nivel de paladar y mucosa de labios; en miembros inferiores se constató, mediante dermatoscopia, la presencia de púrpura perifolicular y pelos en "tirabuzón". Se solicitó laboratorio completo donde se evidenció anemia normocítica normocrómica, elevación de reactantes de fase aguda (ERS: 56 PCR: 8.3), tanto

factor reumatoideo, anti-CCP, fan, anti-ro, HLA B27, anca c y p, anti-mpo y pr3, anticardiolipinas, beta 2 glicoproteína 1, resultaron negativos. La radiología de articulaciones de los tobillos mostró aumento de partes blandas sin compromiso del espacio articular ni óseo. Se tomó biopsia cutánea del folículo piloso mediante *punch*, encontrando en la histología extravasación eritrocitaria en dermis, focos de infiltrado perivascular a predominio linfomononuclear, edema e hiperqueratosis folicular. Se inició tratamiento con AINES sin presentar respuesta, por lo que se rotó a corticoesteroides a bajas dosis con respuesta parcial (mejorando solo el dolor). Ante el cuadro clínico (oligoartritis, hematomas, hipertrofia gingival, púrpura folicular, pelo en tirabuzón) sumado a la dieta pobre en frutas y verduras, sin respuesta a aines y esteroides, se sospechó que la causa podría corresponder al déficit de ácido ascórbico, por lo que se solicitó el dosaje del mismo a nivel plasmático cuyo valor resultó 0.1 mg/dl (valor



Imagen 1: Artritis de ambos tobillos.



Imagen 2: Pelo en tirabuzón y púrpura folicular.

normal 0.4-1 mg/dl). Con el diagnóstico de escorbuto se comenzó tratamiento con ácido ascórbico 500 mg cada 12 h vía oral, con mejoramiento a los 7 días, remitiendo casi totalmente el compromiso articular, y a nivel cutáneo la desaparición de la foliculitis y las petequias sumado a la reabsorción de los hematomas a nivel de ambos miembros inferiores. Se decidió la externación del paciente para continuar control por consultorios externos. **DISCUSIÓN:** Presentamos este caso dada la baja frecuencia diagnóstica de escorbuto en nuestros días. Resaltamos la importancia de tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial, sobre todo en pacientes con una dieta pobre en frutas, pacientes alcohólicos, en situación de calle, enfermedades psiquiátricas o trastornos de la conducta alimentaria, etc. En general se presenta con manifestaciones dermatológicas, sienta la púrpura perifolicular y el pelo en tirabuzón casi patognómicos, acompañados de hematomas y compromiso gingival. No es infrecuente el compromiso musculoesquelético en forma de artralgias, mialgias o en menor medida oligoartritis a predominio de miembros inferiores. El diagnóstico se hace en base a la sospecha clínica confirmándose mediante el dosaje de ácido ascórbico a nivel plasmático. La histología, si bien no es diagnóstica, aporta a la sospecha, sobre todo cuando se encuentra infiltración celular con extravasación de hematías a nivel perifolicular con queratosis asociada. El déficit de vitamina c continúa siendo un reto diagnóstico en la actualidad, por la amplia variedad de signos y síntomas que presenta. El reumatólogo deberá pensarlo en cuadros con compromiso osteomioarticular que presenten laboratorio inmunológico normal o negativo, en un paciente que a su vez se acompañe de algunos de los síntomas mucocutáneos previamente mencionados.

0119

CEFALEA Y CONVULSIONES EN UNA PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDEA Y LEUCEMIA DE CÉLULAS GRANULARES GRANDES

DEGIOANNI Lucía, LIZARRAGA Camila, BORDÓN Florencia, SÁNCHEZ Victoria, NOVATTI Elisa, GUZZANTI Fernanda, BAENAS Diego, CAEIRO Francisco, ALVARELLOS Alejandro, ÁLVAREZ Cecilia, SAURIT Verónica

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer 36 años, AR seropositiva de 10 años de evolución. MC: movimientos tónico-clónicos parciales en pierna y brazo derecho y cefalea holocraneana de 1 mes de evolución. La paciente había sido tratada previamente con DMARDs y DMARDb (anti-TNF, anti-JAK). En la evolución de su enfermedad presentó neutropenia severa y se diagnosticó, en 2022, leucemia de células T granulares grandes (LLCG) con mutación alélica del rearreglo TCR en biopsia de médula ósea. Al inicio de los síntomas neurológicos estaba medicada con ciclosporina y prednisona. Al interrogatorio no refería fiebre, artritis, rash cutáneo ni linfadenopatías. Lab: 5700 GB linfocitosis (28% grandes y granulares). FR 40 U/ml, CCP 631 U/ml y ANA 1/640 (granular fino denso). Acs SAF, ANCA y ENA negativos, complemento normal. Serología para HIV, HB, HC negativo. Dosaje ciclosporina en sangre normal. RMN de cerebro: engrosamiento meníngeo frontal derecho. Análisis LCR: pleocitosis (linfomonocitosis), hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia. Se descartó encefalitis infecciosa. Citología oncológica: linfocitos maduros y algunos linfocitos grandes granulares. EEG: descargas repetitivas fronto centro temporales izquierdas. Se suspendió ciclosporina por posible neurotoxicidad e inició tratamiento anticonvulsivante. La nueva PAMO fue compatible con síndrome linfoproliferativo crónico. Cultivos negativos. Para descartar compromiso cerebral por su LLCG se realizó biopsia meníngea que reveló en aracnoides inflamación crónica con células plasmáticas y linfocitos T CD3 positivos, células gigantes multinucleadas aisladas y vasculitis linfocítica asociada. PAS y Ziehl Neelsen negativos. Hallazgos compatibles con meningitis reumatoidea. Recibió metilprednisolona 500 mg (3 dosis) con dosis descendientes posteriores y ciclofosfamida 500 mg (6 dosis). El LCR y la RMN control a los 6 meses fueron normales.

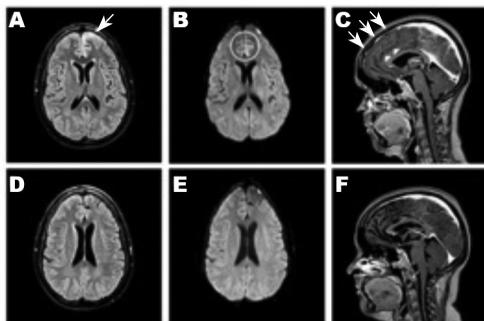


Imagen 1: RMN de cerebro inicial (A, B, C). FLAIR (A) Muestra hiperintensidad en espacios subaracnoides frontales anteriores y fronto-polares (flecha punteada). DWI (B) restricción de la difusión en la misma área. T1 con gadolinio corte sagital (C) con realce irregular correspondiente a engrosamiento paquimeníngeo (flechas) y leptomeníngeo (cabeza de flecha). RMN de seguimiento a los 6 meses (D, E, F) resolución de lesiones previas persistiendo discreta dilatación de surcos frontales en forma residual, FALIR (D), DWI (E) y T1 con gadolinio (F).

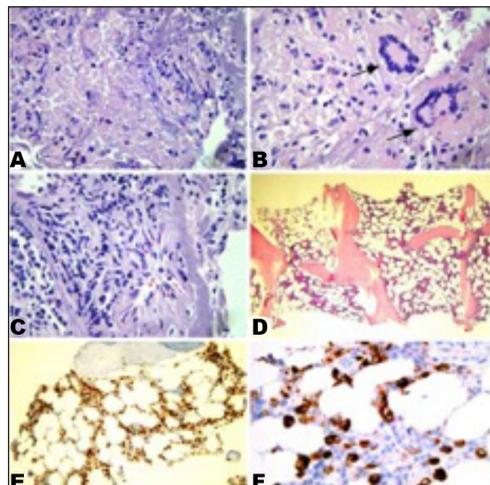


Imagen 2: Biopsia de meninges (A, B y C). A) Área de necrosis (H&E 200x). B) Células gigantes multinucleadas adyacentes a la necrosis (H&E 200x). C) Vasculitis linfocítica (H&E 200x). Biopsia de médula ósea (D, E y F). D) Celularidad disminuida para la edad con incremento de células linfoides (H&E 100x). E) Incremento de células linfoides T, CD3 positivas (inmunohistoquímica 100X). F) Expresión de granzima B y CD8 (no mostrado) en las células linfoides (inmunohistoquímica 400x) compatible con fenotipo de leucemia linfocítica de células T granulares grandes.

DISCUSIÓN: Las manifestaciones extraarticulares (MEA) aparecen hasta en un 50% de los pacientes con AR. Se asocia con FR y CCP a títulos elevados, larga evolución de la enfermedad, edad avanzada y tabaquismo. La LLCG puede aparecer en un 15% de los pacientes, cursa con neutropenia persistente y esplenomegalia, siendo el diagnóstico diferencial del síndrome de Felty. La meningitis reumatoidea (MR) es poco frecuente y su diagnóstico es de exclusión. En la revisión sistemática realizada en 2020 por Zhaoyi Qin se describieron 38 casos de MR publicados hasta 2017. Cursa con signos de foco neurológico, síntomas sistémicos, psiquiátricos y cefalea. En el LCR es frecuente la pleocitosis linfocítica con hiperproteínoorraquia y en la RMN el engrosamiento meníngeo asimétrico. En la biopsia meníngea es característica la inflamación crónica con áreas de necrosis central rodeadas por células gigantes multinucleadas y células inflamatorias; puede haber vasculitis asociada en un 50% de los casos.

COMENTARIOS FINALES: Las MEA pueden coexistir y presentarse en pacientes que no se ajustan al fenotipo descrito en la literatura. En nuestro conocimiento no hay casos publicados del LLCG y MR en un mismo paciente. Tanto el diagnóstico como el tratamiento de ambas manifestaciones son un gran desafío debido a que no existen guías específicas.

1021

CASO CLÍNICO: TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS EN ESCLEROSIS SISTÉMICA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

LIZARRAGA Camila, DEGIOANNI Lucía, BORDÓN Florencia, NOVATTI Elisa, ÁLVAREZ Ana Cecilia, BAENAS Diego, GUZZANTI Fernanda, CAEIRO Francisco, ALVARELLOS Alejandro, BASQUIERA Ana Lisa, SAURIT Verónica

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 47 años con fenómeno de Raynaud, úlceras digitales y engrosamiento de la piel, puntuación Rodnan modificada (mRSS) 13. Estudios complementarios: ANA y topoisomerasa I positivos, RNA polimerasa III negativo. Capilaroscopia patrón SD activo con megacapilares, hemorragias y componentes de patrón tardío, con áreas avasculares y capilares arborizados. Tomografía de tórax con patrón NSIP leve, pruebas de función respiratoria con patrón de restricción (VEF1 85%, FVC 74%) capacidad de difusión de monóxido de carbono moderadamente disminuida. Ecocardiograma doppler sin compromiso cardíaco, cateterismo derecho sin hipertensión pulmonar. Se estableció diagnóstico de esclerosis sistémica difusa, inició tratamiento con micofenolato 1 g, prednisona 7,5 mg y sildenafil 25 mg. Luego de 2 meses empeoró mRSS a 36/51. Debido a la rápida progresión, se decidió realizar TCMH en el área de trasplante de médula ósea del Hospital Privado Universitario de Córdoba. Movilización de células madre hematopoyéticas:

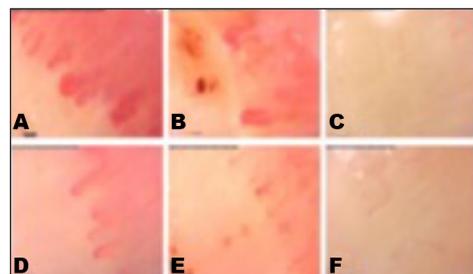


Imagen 1: Imágenes capilaroscópicas de pliegue inguinal. A, B y C pretrasplante. D, E y F posttrasplante.

filgrastim 10 mcg/Kg/día y meprednisona, control de células CD34+ al tercer día, colecta de células madre al quinto día. Acondicionamiento: ciclofosfamida 200 mg/Kg, timoglobulina 6,5 mg/Kg, metilprednisolona y protección vesical. Cuidados de soporte: lisinopril 2,5-10 mg/día, filgrastim 5 ug/Kg/día y profilaxis antimicrobiana. Posteriormente al trasplante complicó con neutropenia febril y realizó tratamiento antibiótico; complicó con enfermedad símil suero secundaria a timoglobulina con distrés respiratorio, lesiones ulceradas en piel y fue tratada con dexametasona. Luego de la recuperación, a los 6 meses inició micofenolato 500 mg. Al año del trasplante disminuyó mRSS a 24/51, normalizó espirometría, tomografía de tórax sin progresión, ANA negativos, capilaroscopia disminuyó megacapilares y hemorragias, y apareció neovascularización. La paciente volvió a sus actividades de la vida diaria y se mantuvieron los parámetros de mejoría posttrasplante.

DISCUSIÓN: En los últimos 20 años, el TCMH ha sido indicado como tratamiento para pacientes con ES grave y rápidamente progresiva. Los tres estudios aleatorizados publicados recientemente muestran que el TCMH supera al tratamiento convencional, promoviendo una mayor supervivencia libre de enfermedad y mejor calidad de vida. La eficacia del TCMH para mejorar el grosor de la piel y la FVC se ha demostrado consistentemente. En nuestra paciente el compromiso cutáneo mejoró con disminución de mRSS de 36/51 a /51 al año del trasplante, normalizó la espirometría y no hubo progresión de intersticiopatía; también mejoró la capilaroscopia lo que indicaría que el TCMH influye en la microvasculatura y promueve la remodelación vascular.

COMENTARIOS FINALES: Es probable que el papel del TCMH evolucione aún más con una mayor experiencia clínica, especialmente con respecto al momento óptimo del trasplante. Se espera que las mejoras en el diseño de ensayos clínicos y estudios experimentales amplíen el impacto de este tratamiento en este campo. Nuestro caso destaca al TCMH como opción terapéutica eficaz en cuanto a la mejoría de la esclerosis en piel, función pulmonar, microvascular y calidad de vida en pacientes con enfermedad rápidamente progresiva.

1028

OSTEOARTROPATÍA HIPERTRÓFICA: A PRÓPOSITO DE UN CASO

SARAVIA CHOCOBAR Karín Natali, BANDE Juan Manuel, MEDINA María Alejandra, DAPEÑA Joan Manuel, PAPASIDERO Silvia

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. ENRIQUE TORNÚ

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de sexo femenino de 58 años, tabaquista y con antecedentes de hepatitis C curada, consultó por eritema periungueal asociado a parestesias e hipoestésias en manos, deformidades articulares y astenia de 1 mes de evolución. Al examen físico presentaba dedos en palillo de tambor y uñas en vidrio de reloj en manos y pies (Imagen 1). Aportó un laboratorio previo donde presentaba: hemograma normal, hepatograma con un leve aumento de la FAL (143 UI/l, valor de referencia 40 y 140 U/L) y una ESD de 6 mm en la 1ª hora. En el laboratorio inmunológico FR, ACCP, FAN, ENA, Ac. anti-DNAc y HLA-B27 resultaron negativos. Dentro de los marcadores tumorales solicitados, presentó un CEA elevado (13.6 ng/ml). Se realizó una radiografía de manos donde se evidenció aumento de partes blandas en falanges distales, sin otras alteraciones estructurales. En la radiografía de tórax, se constató una opacidad de límites irregulares en la proyección subclavicular derecha (Imagen 2). Se solicitó tomografía torácica que reveló una masa pulmonar de bordes espiculados, de 35 x 32 mm, en los segmentos posterior y apical del lóbulo superior derecho (LSD), además de dos imágenes nodulares <3 mm en el segmento lingular inferior y segmento anterior del LSD, y aisladas imágenes ganglionares en el espacio retrocavo-pretraqueal y precarinal. Se derivó a los Servicios de Neumología y Oncología para continuar con los estudios diagnósticos y el tratamiento adecuado.



Imagen 1: Hipocratismo digital y uñas en "vidrio de reloj".

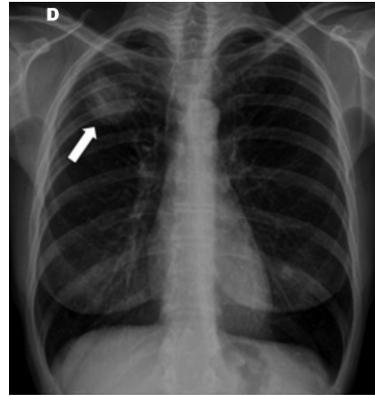


Imagen 2: Radiografía con opacidad de límites irregulares (flecha).

DISCUSIÓN: La osteoartropatía hipertrófica (OAH) es un síndrome caracterizado por hipocratismo digital, derrame sinovial y periostitis en los huesos largos distales. En el 3-5% de los pacientes, la causa es hereditaria o idiopática. En el resto de los casos, suele estar asociada con otras enfermedades de origen cardíaco, pulmonar, abdominal y oncológico, principalmente cáncer de pulmón. Por lo tanto, consideramos esencial la sospecha diagnóstica para realizar el *screening* adecuado en busca de las patologías que pueden producirla dado que, el pronóstico y el tratamiento de la OAH secundaria dependerán de la resolución de la etiología primaria.

COMENTARIOS FINALES: La OAH es una patología poco habitual, siendo la forma secundaria la más frecuente. Su importancia diagnóstica se debe a la alta asociación con neoplasias, particularmente las de origen pulmonar.

0142

CATCH ME IF YOU CAN: UN CASO DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN PACIENTE CON LES

ABDALA Brian Marcelo, RINGER Ariana, CARBONE Daniela, LUCCI Franco, CICHILLITTI Lucía, CREMA Juan Carlos, CUADRANTI Nadia, GALLO Carolina Solange, GATICA María Agustina, MARTÍNEZ María Florencia, NICOLA Marianela, RUFFINO Juan Pablo, SIRI Daniel, VIOLA Diego, LAGRUTTA Mariana, ABDALA Marcelo

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de 27 años con LES y colangitis autoinmune, en tratamiento con prednisona 10 mg/d, HCQ y UDCA. Comienza con fiebre diaria de un mes de evolución, eritema en tronco y miembros, poliartritis y dolor lumbar. Se aumenta dosis de prednisona 15 mg/d e inicia ciprofloxacina y AINE. Presenta mejoría en las manifestaciones previas, pero aparecen lesiones nodulares, eritematosas y dolorosas en miembros superiores e inferiores. Biopsia de piel: paniculitis lobular con vasculitis y granulomas. ZN negativo. Laboratorio: Hto 29 Hb 9.1 GB 4860 Pq 375000 Urea 29 CR 0.6 TGO 95 TGP 70 FAL 455 GGT 249 VES 33 PCR 66 PPD: Negativa; QFT-G: Positivo TCAR tórax: lesiones micronodulillares, aspecto árbol en brote, difusas, bilaterales, bronquiectasias y tractos fibrocicatriciales en LSD y LII. Aumento de ganglios axilares, mediastinales y pretraqueales. Por persistencia de fiebre y empeoramiento de lesiones cutáneas, se decide su internación. Se toman cultivos (negativos), se inicia antibioticoterapia iv e hidrocortisona 50 mg/12 h. Se realiza BAL negativo para TB, GC y hongos. Biopsia transbronquial: granulomas sin centro necrótico. ZN negativo. Por recurrencia de dolor lumbar se realiza RMN que muestra hiperintensidad en T2 y STIR en D11 y L4. Se efectúa biopsia ósea de cuerpo vertebral con resultado de GeneXpert positivo, por lo que inicia tratamiento antituberculoso al cual responde favorablemente.



Imagen 1: Lesiones eritematosas, nodulares en antebrazos.



Imagen 2: Lesión ulcerada en región glútea.

DISCUSIÓN: Las infecciones son una de las causas más comunes de morbilidad y mortalidad en pacientes con LES. Entre estas la TB (5-30%), siendo más frecuentes las formas extrapulmonares. La TB puede presentar fenómenos inmunológicos como fiebre, eritema nodoso y artritis. Por este motivo, la interpretación de estos signos en un paciente con LES puede convertirse en un verdadero desafío. Considerando que el tratamiento de una reactivación lúpica podría empeorar drásticamente la evolución de una infección por TB, y no tratarla, tener serias consecuencias también, resulta fundamental descartar la infección por TB siempre que se exista la sospecha, sobre todo si la fiebre persiste a pesar del tratamiento con corticoides. Asimismo, la TB puede ser causa de reactivación y/o resistencia al tratamiento inmunosupresor en un paciente con LES. Es sabido que los pacientes con enfermedades autoinmunes o con inmunosupresores pueden presentar PPD negativa debido a una respuesta de hipersensibilidad tardía dañada. Destacamos también la mayor sensibilidad del QFT-G y del GeneXpert para diagnóstico de LTBI y de TB respectivamente.

COMENTARIOS FINALES: A través del presente caso se resalta la importancia de plantear diagnósticos diferenciales en cada situación, teniendo un pensamiento crítico y evitando el sesgo que puede generarse frente a signos y síntomas característicos de una patología determinada, además del beneficio del empleo de nuevos métodos diagnósticos que surgen con el avance científico.

0156

DOLOR ÓSEO + DEBILIDAD MUSCULAR = FOSFATO

QUINTERO Juan Eduardo¹, AVILA Claudia¹, GALLO Ariana¹, GUZMÁN Yair¹, ZANCHETTA María Belén²

¹NÚCLEO CENTRO MÉDICO, ²INSTITUTO DE DIAGNÓSTICO E INVESTIGACIONES METABÓLICAS, IDIM

PRESENTACIÓN DEL CASO: La osteomalacia es la alteración de la mineralización de la matriz ósea que disminuye la resistencia del hueso; las principales causas son la deficiencia de calcio y vitamina D, y raramente de fosfato. La hipofosfatemia puede estar mediada por aumento o no del FGF 23. Este se sintetiza en el osteoide y a nivel renal regula la reabsorción tubular del fosfato e inhibiendo la 1 α hidroxilasa, generando fosfatúria y disminución del calcitriol. En niños la causa más frecuente de hipofosfatemia es la mutación del gen PHEX. La FGF 23 puede sintetizarse en la médula ósea estimulada por la eritropoyesis, por lo que anemias severas pueden generar agravamiento de estados hipofosfatémicos mediados por esta hormona. Cuando la causa es genética, raramente se manifiesta por primera vez en la etapa adulta. Las hipofosfatemias se traducen en osteomalacia por fracturas, dolor óseo y debilidad muscular. El objetivo es presentar el caso clínico de una paciente de 45 años con dolores óseos de 9 años de evolución, progresivos e incoercibles, en columna, rodillas y costillas, diagnosticada en 2021.

Al examen físico presentaba dolor incapacitante, intenso, poliartromiálgico y debilidad muscular generalizada. Talla: 137 cm. El diagnóstico y seguimiento se realizó en conjunto con IDIM-CABA. Se cumplieron los aspectos bioéticos de confidencialidad y se firmó el consentimiento informado. Se observó anemia severa ferropénica, descartándose pérdidas y malabsorción. Hipofosfatemia persistente de 1.2-1.5 mg/dl y FGF-23: 139 mg/dl (VR: 3,5 +/- 0,6 mg/dl) (Tabla) centellograma (Imagen): múltiples áreas de captación patológica compatible con alteración del metabolismo óseo. Tomografía (TC): trazos fracturarios en arcos costales bilaterales, esternón, omóplatos, vertebrae dorsales y pelvis. PET/TC (Ga68-DOTATATE): imagen no morfo metabólica sugestiva de tumor inductor de osteomalacia. Se indicó tratamiento con sellos de fósforo 2 g/día más calcitriol 0,50 mcg/día y transfusión hemoderivados con suplemento de hierro, logrando mejoría del dolor y progresiva capacidad funcional.

Analitos	Resultados (unidades)	VR
Hematocrito	22,6 %	36-46%
Hemoglobina	6,9 g/dl	11,8-14,8 g/dl
Volumen corpuscular medio	60,4 fl.	82,0-98,0 fl.
Hb corpuscular media	18,4 pg	27,3-32,6 pg
Calcemia	8,9 mg/dL	8,6 - 10 mg/dl
Fósforo	1,2 mg/dL	2,5 - 4,5 mg/dl
1-25 (OH) Vit D	3,0 pg/mL	15-60 pg/ml
PTH	54 pg/mL	10-65 pg/ml
B-CTX (pg/ml)	824 pg/mL	74-550 pg/ml
Reabsorción Tubular de P	79,4 %	(85-95%)
Fosfatasa alcalina (U/l/dl)	708 U/l	30-120 U/l
FGF-23	139 mg/dl	3,5 +/- 0,6 mg/dl

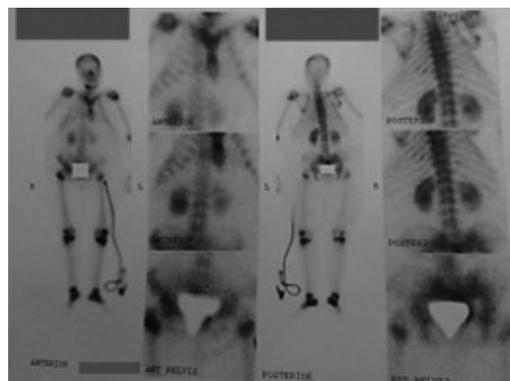


Imagen: Centellograma óseo corporal total de la paciente.

Tabla: Resultados de los analitos dosados en sangre periférica con sus valores de referencia.

DISCUSIÓN: La paciente no presentó una etiología cierta; la hipofosfatemia es un cuadro poco frecuente y quizás no se hubiera manifestado de no asociarse a anemia.

COMENTARIOS FINALES: El fósforo debe ser parte de la valoración basal fosfocálcica de todo paciente con alteraciones óseas y/o musculares para no retrasar diagnósticos y tratamientos.

0158

HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE CASO

ESCOBAR GARCÍA Adel Enrique, GAMEZ Henry, PACHECO Gonzalo

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS CARLOS G. DURAND

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 27 años con antecedentes de LES en tratamiento con prednisona 2,5 mg/día, hidroxiquina 400 mg/día. Consultó por síncope a repetición asociado a disnea clase IV, tos seca y fiebre de un mes de evolución. Antecedentes: artritis, poli-neuritis y crioglobulinemia. Recibió tratamiento con ciclofosfamida, micofenolato y rituximab hasta la remisión clínica. Previa tuberculosis miliar multirresistente y mal de Pott con aplastamiento vertebral L4-L5 (completó tratamiento según esquema por un año). Por su cuadro clínico, se realizó ecocardiograma transtorácico: dilatación del ventrículo derecho en grado severo. PSP de 127 mmHg. Insuficiencia tricúspidea moderada. Insuficiencia pulmonar leve/moderada. Por signos de bajo gasto cardíaco y episodios sincopales, la paciente fue trasladada a Unidad Coronaria (UCO). Análisis de laboratorio: HTO: 32%, hemoglobina 10.1 g/dl, leucocitos: 12.500 mm³, plaquetas 190.000 mm³, Quick 10.2 seg, RIN: 0.95, KPTT 26 seg, glucemia 89 mg/dl, uremia 28 mg/dl, Cr: 0.60 mg/dl FAL: 58 u/L, TGO 13 u/l, TGP 12 U/L, proteínas totales 6.14, albúmina 3.97 g/dl. C4: 15 C3: 109 mg/dl, Anti-DNA: negativo. NT- pro BNP 121 pg/ml CPK y troponina normal. PCR 2,5 mg/dl. Proteinuria 24 horas y orina completa sin alteraciones. Se realizó cateterismo derecho y se encontró una PSP de 148 mmHg, confirmando diagnóstico de hipertensión pulmonar severa. Se descartaron otras causas subyacentes. Neumonología descartó la posibilidad de trasplante pulmonar, iniciando tratamiento con tadalafilo e infusión continua de eprostest-

nol. Se interpretó el cuadro como una reactivación de LES, iniciando pulsos de metilprednisolona EV y ciclofosfamida en dosis inmunosupresoras. Evolucionó favorablemente sin intercurencias, asintomática para ángor y disnea, sin nuevos episodios sincopales. Se otorgó egreso hospitalario con bomba de infusión continua (BIC) de epoprostenol, inhibidor de la fosfodiesterasa 5 y glucocorticoides oral.

DISCUSIÓN: La hipertensión pulmonar (HTP) es una complicación grave, aunque infrecuente en lupus eritematoso sistémico (LES) (prevalencia 3%-4%). Su presentación clínica varía desde formas asintomáticas a enfermedad potencialmente mortal. Fatiga, debilidad generaliza, disnea progresiva y raramente síncope, suelen ser manifestaciones. Se proponen diversos mecanismos patogénicos en LES como: desregulación del sistema inmunitario con depósito de inmunocomplejos, infiltración por células inflamatorias en la pared vascular pulmonar, trombosis y desarrollo de lesiones plexiformes. Su tratamiento incluyó: agentes inmunosupresores, inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5, antagonista de los receptores de endotelina, agonistas de la prostaciclina y estimulantes de la guanilato ciclasa soluble.

COMENTARIOS FINALES: La HTP relacionada a LES podría diagnosticarse tardíamente, cuando ya ocurrieron daños irreversibles en la vasculatura pulmonar, difíciles de tratar. Presentamos este caso haciendo hincapié en su identificación rápida y temprana, facilitando así una terapéutica dirigida adecuada, disminuyendo su progresión y mejorando el pronóstico de vida en estos pacientes.

0164

ARTERITIS DE TAKAYASU: REPORTE DE CASO

GONZÁLEZ Jorge, LARA Cristian, TOLEDO Ana Laura, BAVIO Facundo, GARCÍA Agustina, VIVERO Alejandro, CADILE Ignacio, ONETTI Laura, MUSSANO Eduardo

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 28 años que consulta en 2022 por sensación de cuerpo extraño y visión borrosa izquierda de 1 mes de evolución, sin patología ocular ni neurológica demostrada, por lo cual concurre a nuestro Servicio. Por presentar pulso radial izquierdo disminuido, soplo carotideo bilateral y ecografía doppler de vasos del cuello previa patológica, se repite dicho estudio que informa espesor íntima medial globalmente aumentado en origen de arteria subclavia derecha y en ambos ejes carotídeos, oclusión de carótida común derecha en su origen y en todo su trayecto, estenosis del 65% en 1/3 proximal de arteria carótida externa derecha, con inversión de flujo que recanaliza a carótida interna. Se decide internación ante el diagnóstico de TAK para tratamiento con pulsos de metilprednisolona. Laboratorio con VSG 35, PCR (+), LATEX (-), ANA (-), anti-DNA (-), antiCCP (-), ANCA (-), perfil SAF (-), serología viral (-), complemento normal. Evolucionó con mejoría de síntomas visuales, sin eventos isquémicos. Ecocardiograma y angioTAC sin alteraciones. Ecografía control a los 2 meses que no evidencia turbulencia en origen de carótida externa derecha, lo que podría estar en relación a respuesta favorable a tratamiento inmunosupresor.

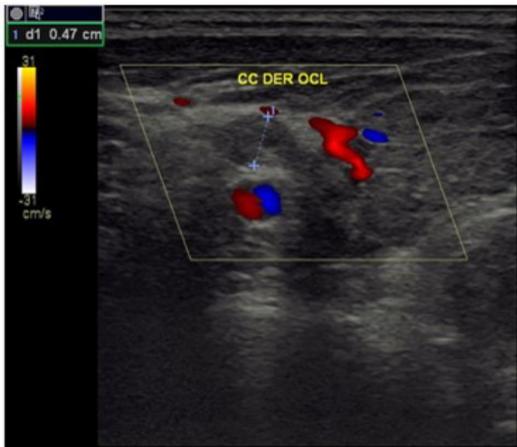


Imagen 1: Arteria carótida común derecha ocluida.

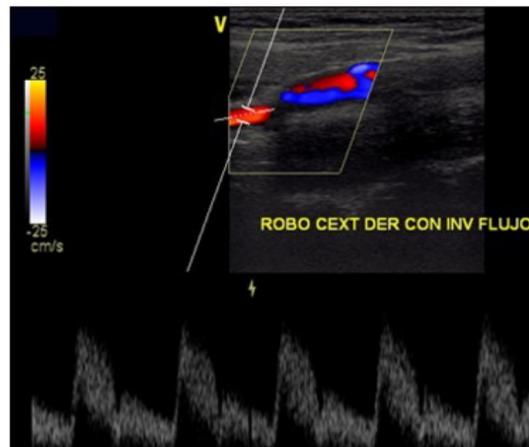


Imagen 2: Inversión de flujo de arteria carótida externa derecha que direcciona flujo a carótida interna derecha, la que presenta flujo anterógrado de baja resistencia.

DISCUSIÓN: Los síntomas visuales se han documentado en el 44,9% de los pacientes con TAK, y son secundarios a fenómenos isquémicos por oclusión de las arterias carótidas o por retinopatía hipertensiva. El diagnóstico se realiza a través de los hallazgos clínicos sugestivos e imágenes que muestran la afectación del árbol arterial debido a la falta de hallazgos bioquímicos y hematológicos específicos, y el acceso no práctico a la biopsia del arco aórtico y sus ramas principales. El hallazgo incidental de lesiones compatibles con vasculitis que se evidencian en los estudios de imagen debe orientar al diagnóstico de las mismas.

COMENTARIOS FINALES: Se presenta este caso de particular interés clínico por la poca frecuencia de presentación de la TAK, con afectación visual como manifestación inicial, con énfasis en su reconocimiento temprano y tratamiento oportuno para mejorar y evitar la aparición de complicaciones vasculares seculares debido al curso crónico y progresivo de esta enfermedad.

SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN: VASCULITIS ANCA Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

TOLEDO Ana Laura¹, **GONZÁLEZ Jorge**¹, **LARA Cristian**¹, **ONETTI Laura**¹, **CADILE Ignacio Isaac**¹, **GARCÍA ORO Agustina**¹, **SUBILS Gisela**², **CASTILLO Tomás**², **ZAYA Alejandro**², **PY Guillermo**¹, **PALOMBO Matías**¹, **AUDISIO Marcelo**¹, **MUSSANO Eduardo**¹

¹HOSPITAL NACIONAL DE CLÍNICAS, ²HOSPITAL RAWSON

PRESENTACIÓN DEL CASO: Varón de 56 años, extabaquista, con anemia, desnutrición, ingresó en abril de 2023 con lesiones pustulosas en cara y manos, pérdida de 20 kg, astenia, disfagia a sólidos y dolor articular en IFP. Debido al resultado de estudios complementarios (Tabla 1) se inició vancomicina+clindamicina, requiriendo luego UTI por hemorragia alveolar y hemodiálisis (Tabla 2). Ante sospecha de vasculitis ANCA (VAA), se iniciaron pulsos de metilprednisolona+ciclofosfamida y antifúngicos, con mejoría clínica. Biopsia de piel: MO: lesión ampollar por despegamiento subcórneo con formación de pústulas y ligera acantosis. Biopsia renal: MO: glomerulonefritis (GN) proliferativa focal con formación de semilunas fibrosas en 3/10 glomérulos, resto: incremento de la celularidad mesangial, túbulos cilindros hialinos y hemáticos, con focos de atrofia tubular, intersticio con parches de fibrosis e infiltrado de linfocitos focal. IFI: tinción positiva en mesangio, membrana basal glomerular focal y segmentaria para depósitos de IgA, IgM, C3.ME: membranas basales glomerulares engrosadas con depósitos electrodensos de tipo complejo inmune en vertiente subendotelial, algunos intramembranosos. Tumefacción endotelial y similares depósitos en regiones mesangiales, con fusión pedicular.

HB	9,7	SEROLOGÍAS VIRALES	VH1 VHB/VHC/SIF/ELIS No reactivas.
HTO	28	UROCULTIVO	Sin desarrollo. 40-50 hematías/campo. 0-1 cel epitelial/campo. 8-10 GB/campo.
GB	14700 (914/396)	HEMOCULTIVO X2	Negativo.
PLAQUETAS	377000	TEST RÁPIDO COVID 19	Negativo.
VSG	>120	BACTERIOLOGÍA DE AMPOLLAS FACIALES	Examen directo: 10 PM/campo. Cultivo: Negativo.
PCR	117,6	ESPUTO	Negativo.
UREA	237,4	ORINA	D 1825, pH5, turbia, proteínas ++, HB +++, hemates 30/campo, GB 2/campo.
CREATININA	7,15	IONOGRAMA	Na+ 136, K 3,6, CL 98,5
CPK	18	GASES VENOSOS	pH 7,36, BICA 16
HEPATOGRAMA	GGT 14/ GPT 1/ FAL 138/ GGT 20/ BT 9,32/ RD 9,11	COAGULOGRAMA	APF 61 % (18) KPTT 66 "

Tabla 1: Laboratorio 08/04 (ingreso).

HB	6,1	ANA positivo + 1/1280 granular fino (AC4), anticoplasmatóico negativo.
HTO	24	Anti RO: positivo.
GB	31980 (911/498)	Anti MPO: positivo 60 (VN +890/mL)
PLAQUETAS	178000	Anti RNP: negativo.
GSA	pH 7,36, pCO2 152,5, pCO2 31, BICA 17, TB -7,4, SaO2 99%, FIO2 0,35, AG 25,10	Anti MBG: negativo.
IONOGRAMA	Na+ 136, K 3,6, Cl- 103, Calcio total 7,8	Anti LA: negativo.
BIOPALCOTRININA	3,71 (VN 9,58)	Anti DNA: negativo.
HEPATOGRAMA	GGT 14/ GPT 1/ FAL 118/ GGT 20/ BT 9,32/ RD 9,11	Anti SM: negativo.
AMILASA	675	Anti RNP: negativo.
COAGULOGRAMA	APF 67 % (14) KPTT 44 " RIN 1,09	Antitrombosinemia: negativo.
		Anti Jo 1: negativo.
		Anti músculo liso: negativo.
		Antinucleares: negativo.
		COCA en límite inferior normal.

Tabla 2: Laboratorio y microbiología, 11/4.

DISCUSIÓN: El paciente presentaba rasgos clínicos-analíticos de VAA debido a la presencia de anticuerpos MPO-AC con hemorragia alveolar, y como LES por ANA y RO positivos, nefritis lúpica y artralgias. Al respecto, Hervier informó la existencia del síndrome de superposición de LES/VAA como parte de un estado de poliautoinmunidad. Jarrot describió casos de síndrome de superposición LES/VAA a partir de glomerulonefritis. Los pacientes eran en su mayoría mujeres, tenían una presentación clínica grave (GN rápidamente progresiva y compromiso pulmonar frecuente), ANA y MPO-AC, histología compatible con este caso.

COMENTARIOS FINALES: La superposición entre la VAA y LES es rara, y es difícil comprender en qué se diferencia el síndrome de superposición LES/AAV de la situación de presencia de autoanticuerpos superpuestos. Si se sospecha vasculitis en pacientes con LES, se recomienda la medición de ANCA y las biopsias de tejido adecuadas.

HIPERTENSIÓN PULMONAR EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO A PARTIR DE UN CASO CLÍNICO

CASTORINO Lucía María¹, **MARTÍN María Luz**¹, **MERCÉ Aixa Lucía**¹, **MORBIDUCCI Julieta Silvana**¹, **SORASIO Guillermina**², **SECCO Anastasia**¹

¹SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA, ²SERVICIO DE CARDIOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 20 años, con antecedentes de bronquiectasias pulmonares, con múltiples exacerbaciones infecciosas, tiroiditis de Hashimoto y esofagitis crónica. Comienza cuadro en 2018, inicia seguimiento en Hospital Pediátrico con diagnóstico de enfermedad mixta del tejido conectivo. La paciente pierde seguimiento e ingresa a guardia en julio de 2022 con registros febriles, disnea clase funcional II-III, tos, aumento del perímetro abdominal y dolor en hemiabdomen superior con intensidad 8/10. Al examen físico presenta R1 y R2 en cuatro focos hipofonéticos, silencios impresionan libres, ingurgitación yugular 3/3 con colapso parcial, reflujo hepato-yugular positivo, abdomen distendido, doloroso a la palpación superficial y profunda, RHA +, hepatomegalia dolorosa y esplenomegalia. Dentro del perfil inmunológico, presenta FAN 1/1280 patrón nuclear moteado grueso, Anti-DNA + 1/160, Anti-RO, RNP y SM positivos, inhibidor lúpico +, anticardiolipinas IGM 42+. Se descarta inicialmente tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo, presenta ECG con signos de sobrecarga de cavidades cardíacas derechas y ecocardiograma inicial que informa PSAP 105 mm Hg, VTR 4.5 m/s y cavidades cardíacas derechas dilatadas. Por alta sospecha diagnóstica de hipertensión pulmonar (HTP), se realiza cateterismo cardíaco derecho que informa mPAP (presión arterial pulmonar media) de 63 mmHg, presión capilar pulmonar de 10 mmHg y resistencia vascular periférica de 17 uW. Evoluciona desfavorablemente con shock cardiogénico y por falta de respuesta a sucesivos tratamientos

farmacológicos, se decide realizar septostomía atrial de rescate, sin complicaciones. Posteriormente inicia tratamiento vasodilatador con triple terapia (sildenafil, ambrisentan y epoprostenol) con buena tolerancia, meprednisona 20 mg/día y azatioprina 50 mg/d, y entra en lista electiva de trasplante bipulmonar.

Hto/Hb	33/10.4
Leucocitos	7800
Plaquetas	18400
Urea/Cr	14/0.5
TGO/TGP	37/12
TP/KPTT	65/40
Na+/K+	133/4
FAN	+1/1280
Anti DNA	+1/160
RO. RNP. SM	+

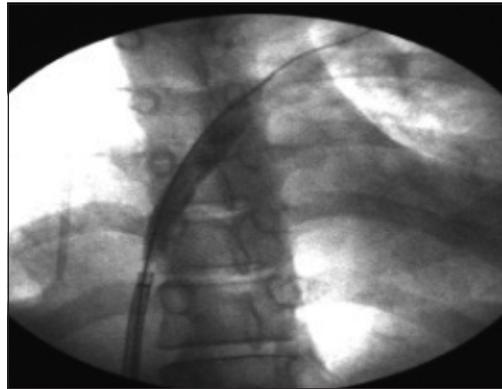


Imagen: Septostomía atrial.

Tabla: Examen de laboratorio.

DISCUSIÓN: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, sistémica y crónica, de gravedad y curso variable. La HTP es una manifestación poco frecuente en LES, se define como una mPAP superior a 20 mmHg, medida por cateterismo cardíaco derecho.

COMENTARIOS FINALES: Se presenta este caso dado que es una manifestación clínica poco frecuente en LES, con mal pronóstico y alta mortalidad. Resulta importante descartar posibles diagnósticos diferenciales (otros compromisos cardíacos, TEP), efectuar el trabajo interdisciplinario y un rápido inicio del tratamiento.

0180

SIMULADORES DE VASCULITIS SISTÉMICAS, UN DESAFÍO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

JIMÉNEZ GARNAUT Mauricio Alberto, GÓMEZ Andrea, ROLLANO Alejandra, VIRASORO Belén

HOSPITAL BRITÁNICO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se presentan 4 casos clínicos con sospecha diagnóstica principal de vasculitis sistémica y que se definieron como patologías simuladoras, lo cual fue un reto en la práctica clínica.

CASO 1: Femenina 59 años que 3 semanas posterior a cirugía de neuroma de Morton presentó isquemia subaguda de pie homolateral, sin respuesta a antiagregantes. Diagnósticos diferenciales propuestos: Takayasu y tromboangiitis obliterante. Laboratorio autoinmune negativo, angiografía de miembros inferiores: imagen en cuentas de rosario, sugestiva de proceso inflamatorio crónico compatible con fibrodisplasia multifocal.

CASO 2: Femenina de 35 años que presentó temblor autolimitado, paraparesia espástica, visión borrosa, cefalea, tenesmo e incontinencia vesical y rectal. Antecedente de Ca papilar de tiroides libre de enfermedad. FAN positivo, Anti-DNA negativo, linfopenia, sin clínica de LES. LCR: hiperproteinorraquia sin atipia, bandas oligoclonales de IgG. RMI de encéfalo con cte: realce meníngeo difuso, áreas puntiformes en sustancia blanca subcortical y profunda en protuberancia, bulbo, y médula espinal. Se descartó causa paraneoplásica por sospecha de S. de Clippers, recibió metilprednisolona con respuesta parcial.

CASO 3: Femenina de 29 años que en puerperio inmediato presentó ACV hemorrágico frontotemporal derecho e hipertensión endocraneana que requirió craniectomía descompresiva. Se descartó causa hematológica e inmunomediada. AngioRM: irregularidades del flujo de arteria cerebral media bilateral en segmento M1, reducción de su calibre y el de la basilar, sugestivo de fenómenos vasomotor/vasoespasmio. Angiografía digital: espasmo segmentario de basilar, cerebrales posteriores, cerebelosa superior y carótidas internas. Dx síndrome de vasoconstricción cerebral posparto.

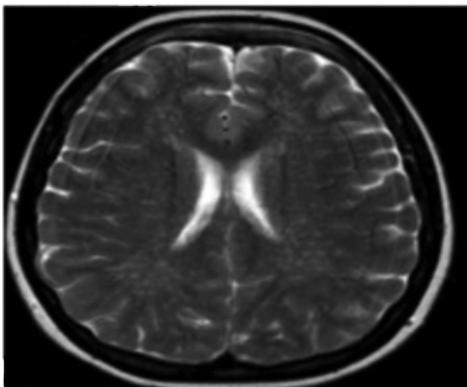


Imagen: Caso 2. Clippers.

CASO 4: Masculino de 40 años con Fabry desde 2011, trasplantado renal en tratamiento inmunosupresor y terapia de reemplazo enzimático. Cursó internación por 1 mes de fiebre, vómitos, diarrea y cefalea. LCR: meningitis aséptica, laboratorio autoinmune negativo, semanas posteriores agregó claudicación mandibular por lo cual se descartó ACG. Episodio de confusión, letargia y excitación psicomotriz 1 mes posterior, con estudios sin cambios. TC de encéfalo: hipodensidad en sustancia blanca periventricular bilateral compatible con microangiopatía. EEG: lentificación intermitente y ondas agudas frontotemporales. AngioRM encéfalo secuencia TOF/Black Blood sin cte: tortuosidad y elongamiento de vasos sugestivos de Fabry cerebral (Dólico basilar/carótidas bilateral). Se reinterpreto como reagudización de enfermedad de base.

COMPROMISO ESOFÁGICO ASINTOMÁTICO DETECTADO POR MANOMETRÍA DE ALTA RESOLUCIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA: SERIE DE CASOS

SARDI Bettina Soledad¹, GARCÍA Lucila¹, COSENTINO Máximo¹, DULBECCO Mariela¹, MERCÉ Aixa Lucía², LIZARRAGA Camila³, GARCÍA Mercedes¹

¹HOSPITAL INTERZONAL GENERAL DE AGUDOS GENERAL SAN MARTÍN, LA PLATA, ²HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS BERNARDINO RIVADAVIA, ³HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se presenta una serie de casos de 10 pacientes ≥18 años con diagnóstico de ES según criterios ACR-EULAR 2013, a los cuales independientemente de los síntomas digestivos se les realizó manometría de alta resolución de esófago (MARE) que se informó según la clasificación Chicago versión 4.0. Se recolectaron datos sociodemográficos, clínicos y hallazgos en la MARE.

Características	Pacientes n=10 (%)
Mujeres, n (%)	9 (90 %)
Edad actual, mediana	48 (RIC 45-59)
Edad al diagnóstico, mediana	44 (RIC 35-54)
Tiempo de evolución meses, mediana	48 (RIC 12-132)
ES difusa, n (%)	4 (40 %)
ES limitada, n (%)	5 (50 %)
ES sine esclerodermia, n (%)	1 (10 %)
Anticuerpos anti-Scl70	4 (40 %)
Anticuerpos anti-centrómero	4 (40 %)
Anticuerpo anti-RNP	1 (10 %)
Síntomas GE ⁽¹⁾	6 (60 %)
Disfagia	2 (33 %)
Reflujo	4 (66 %)
Dolor quemante retroesternal	2 (33 %)
Pirosis	3 (50 %)
Raynaud	8 (80 %)
Patrón SD ⁽²⁾	9 (90 %)
Compromiso pulmonar	4 (40 %)
NINE ⁽³⁾	4 (40 %)
Tratamiento farmacológico	
IPP ⁽⁴⁾	9 (90 %)
Bloqueantes de canales de calcio	4 (40 %)

[1] Síntomas gastro-esofágicos de interés. [2] Patrón esclerodermiforme en videocapilaroscopia. [3] Neumopatía intersticial no específica. [4] Inhibidores de la bomba de protones.

Tabla 1.

MARE ⁽¹⁾	Asintomáticos ⁽²⁾ n=4 (%)	Sintomáticos ⁽³⁾ n=6 (%)
Sin alteraciones de la peristalsis	1 (25 %)	1 (16 %)
Alteraciones de la peristalsis	3 (75%)	5 (83 %)
Contractilidad ausente (CA)	1 (25%)	2 (33 %)
Espasmo esofágico distal (EED)	0	0
Esófago hipercontráctil (EH)	0	0
Motilidad esofágica inefectiva (MEI)	2 (50%)	3 (50%)

[1] Manometría de alta resolución de esófago. [2] Sin presencia de síntomas gastro-esofágicos de interés [Disfagia, Reflujo, Dolor quemante retroesternal, Pirosis]. [3] Con presencia de síntomas gastro-esofágicos de interés.

Tabla 2.

DISCUSIÓN: En el período inicial de recolección se incluyeron 10 pacientes de los cuales el 90% fueron mujeres, con una mediana de edad al momento del ingreso al estudio de 48 años (RIC 45-59) y una mediana de tiempo de evolución de 48 meses (RIC 12-132). El 50 % presentaba ES difusa, en igual cantidad (40%) presentaban anticuerpos anti-Scl70 y anticentrómero, y solo 1 paciente anticuerpos anti-RNP. En cuanto al compromiso extraintestinal, el 80% presentaba fenómeno de Raynaud, con patrón SD en la capilaroscopia en el 90% y 40% enfermedad pulmonar intersticial. Un 60% de los pacientes presentaban síntomas de compromiso esofágico, siendo el más frecuente el reflujo (66%), seguido por pirosis (50%), disfagia (33%) y dolor quemante retroesternal (33%). El 90 % de los casos se encontraba en tratamiento con Inhibidores de la bomba de protones (Tabla 1). En la MARE se detectaron en el 80% de los casos alteraciones de la peristalsis. En el grupo de pacientes asintomáticos (n=4), el compromiso motor más frecuente fue la motilidad esofágica inefectiva (50%) y la contractilidad ausente (25%). En el grupo de pacientes con síntomas (n=6) los hallazgos manométricos fueron similares (Tabla 2).

COMENTARIOS FINALES: Tanto en el grupo con ausencia y presencia de síntomas sugerentes de compromiso esofágico se encontraron alteraciones motoras en similar prevalencia (75% vs. 83%), lo que pone de manifiesto la importancia de estudiar el compromiso esofágico, incluso cuando no haya síntomas. Los patrones de compromiso motor evidenciados por MARE son la MEI y la CA. La muestra es muy pequeña, lo cual puede justificar la ausencia del resto de los patrones manométricos. Se espera que al aumentar el tamaño muestral, se pueda estimar la frecuencia de alteraciones en manometría en pacientes sintomáticos y asintomáticos, y si existe relación con manifestaciones extradigestivas.

HIPERTENSIÓN PULMONAR DE CAUSA MULTIFACTORIAL

MOLINA María Josefina¹, **CARRIZO ABARZA Virginia**¹, **VILLALOBOS Fernando Manuel**¹, **VANEGAS RODRÍGUEZ Tomás Leonardo**², **COSTAS MARTIGNAGO Pablo Alcantara**², **LESCANO Adrián José**², **NITSCHKE Alejandro**³

¹CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, ²CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, SERVICIO DE CARDIOLOGÍA, ³HOSPITAL ALEMÁN, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 44 años de edad con antecedentes de VIH en triple terapia antirretroviral desde 2008. En 2012 diagnóstico de esclerosis sistémica (ES) limitada: fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, induración cutánea distal a codos y rodillas y cara, artritis y microstomía. En marzo de 2014 agrega debilidad muscular proximal con elevación de enzimas musculares. EMG: miopatía inflamatoria. Tratamiento: meprednisona 50 mg/día, ciclofosfamida 6 pulsos IV/mes, azatioprina, hidroxycloquina, sildenafil con buena evolución. En septiembre de 2021 consulta por disnea clase funcional III, telangiectasias y *pitting scars*. Score de Rodnan modificado: 8 puntos. Ecocardiograma: VI normal, movimiento anómalo del *septum*, cavidades derechas dilatadas, deterioro moderado de función ventricular, TAPSE 12 mm, VRT 3.4 mts/seg, PsAP 51 mmHg, derrame pericárdico leve: alta probabilidad de hipertensión pulmonar (HP). Centellograma V/Q: tromboembolismo pulmonar. FAN, anti-Ro y anti-PL7 positivos. NTproBNP 618 pg/ml. TCTAR: arteria pulmonar dilatada y neumonía intersticial no específica fibrótica. Videocapilaroscopia: SD *pattern* tardío. Cateterismo cardíaco derecho (CCD): presión de aurícula derecha: 11 mmHg, PmAP: 29 mmHg, presión Wedge (PW): 12 mmHg, resistencia vascular pulmonar (RVP): 3 U Wood e índice cardíaco (IC): 4 l/min/mt². Se interpreta como una hipertensión pulmonar (HP) precapilar de origen multifactorial: Hipertensión arterial pulmonar (HAP) asociada a VIH y ES; HP asociada a enfermedad pulmonar intersticial e HP tromboembólica crónica. Tratamiento: pirfenidona por NINE fibrótica, furosemida y espironolactona, tadalafilo 20 mg/día y rivaroxabán 20 mg/día. En mayo de 2022 se interna por debilidad muscular proximal, mayor disnea de esfuerzo, Raynaud no controlado, calcinosis y úlceras digitales. CPK 10000 UI/l, aldolasa 51 UI/l, NTproBNP 344 pg/ml. TC6M: recorre 400 mts, desaturación 87%, Borg 3. CVF 42%, DLCO 37%. RMN de masas musculares: sin edema miofibrillar ni infiltración adiposa. RMN cardíaca: VI dilatado con deterioro de la función sistólica global, FEy 33%, hipoquinesia global y movimiento asincrónico del septo interventricular. Ausencia de fibronectina, realce tardío con gadolinio negativo, leve derrame pericárdico. CCD: PmAP 39 mmHg, PW 17 mmHg, RVP 3.9 UW, IC 3.28 l/min/mt². La interpretación del nuevo CCD cambia el diagnóstico a HP mixta (pre y poscapilar). Debido a la severa miopatía inicia metilprednisolona 1g IV/día, 3 días, luego meprednisona 40 mg/día y rituximab 1000 mg día 0 y día 15. Por HP se indica tadalafilo y bosentán manteniendo tratamiento antirretroviral y anticoagulación. Actualmente se encuentra en clase funcional I, sin miopatía y resolución de úlceras digitales.

DISCUSIÓN: La HAP en ES constituye la segunda causa de muerte, mayor al 50% dentro de los 3 primeros años del diagnóstico. En pacientes con esclerodermia, la HP puede clasificarse dentro de: grupo 1: HAP, grupo 2: asociada a fallo cardíaco izquierdo, grupo 3: asociada a enfermedad pulmonar intersticial y grupo 4: HP tromboembólica crónica existiendo, además, fenotipos superpuestos. El CCD certifica el diagnóstico de HP y define las variables hemodinámicas. Ante el empeoramiento del cuadro clínico del paciente o la falla terapéutica se deberá considerar la repetición del CCD para redefinir el tratamiento específico.

COMENTARIOS FINALES: El presente caso remarca la importancia de considerar siempre, en hipertensión pulmonar, la posibilidad de multicausalidad o fenotipos superpuestos (grupo 1 al 4) con un comportamiento hemodinámico mixto (pre y poscapilar) en pacientes con esclerosis sistémica, debido a que esto conlleva diferentes y divergentes decisiones terapéuticas.

INFUNDÍBULO-NEUROHIPOFISITIS COMO MANIFESTACIÓN INUSUAL EN ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4

DALPIAZ Marina Soledad¹, **MORBIDUCCI Julieta**², **LLOVES SCHENONE Nicolás Martín**¹, **PÉREZ CEPAS Bárbara**¹, **MORÓN María Inés**¹, **DELLA MAGGIORA Maricel**¹

¹COMPLEJO MÉDICO POLICIAL CHURRUCA VISCA, ²SECCIÓN DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL RIVADAVIA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de 38 años con antecedentes de atopía consulta a ORL por faringoamigdalitis asociada a fiebre, astenia y adenomegalias cervicales tratada con AINES y esteroides. Por persistencia de adenopatías, se realiza PAAF con cultivo negativo para gérmenes comunes, micobacterias y hongos, y anatomía patológica compatible con adenitis necrotizante y esclerosante. Presenta serologías negativas para VIH, VHC, VHB, VEB, CMV, sífilis, toxoplasmosis y *Bartonella sp.*, IgE elevada, FR + bajos títulos, FAN 1/80 patrón nuclear nucleolar, ERS y PCR normales, C3 y C4 normales, anti-ENA, anti-CCP, ANCA y crioglobulinas negativos, hemograma, perfil tiroideo, ECA y proteinograma electroforético normales. Discontinúa seguimiento en contexto de pandemia COVID-19. Al año consulta por cefalea, xerostomía, poliuria y polidipsia. Al interrogatorio, persistencia de odinofagia con curso fluctuante, artralgias y xeroftalmia de larga data. Al examen físico, persistencia de adenomegalias cervicales, sin parotidomegalia. Ecografía cervical con adenomegalias laterocervicales bilaterales y submaxilar izquierda, y centellografía de glándulas salivales normal. Endocrinología realiza dosaje de ADH <1.8 pmol/l (VN 1-13.3), FSH, LH, IGF-1, cortisol y ACTH normales, y RMN de hipófisis con disminución de señal en T1, aumento de tamaño difuso de la glándula sumado a engrosamiento del tallo hipofisario con realce homogéneo (Imagen 1 y 2). Se diagnostica DBT insípida secundaria a infundíbulo-neurohipofisitis e inicia tratamiento con desmopresina. Se deriva taco de ganglio linfático en un segundo tiempo, informando: fibrosis estoriforme, infiltrado inflamatorio linfocitario, plasmocitos, eosinófilos y flebitis obliterativa. Inmunomarcación con relación IgG4/IgG 46%. Se realiza dosaje de IgG4 siendo 44.8 mg/dl e IgE que persiste elevada. Se interpreta el cuadro como enfermedad relacionada a IgG4 (ER-IgG4) con compromiso ganglionar e hipofisario correspondiente a fenotipo clínico 3 (limitado a cabeza y cuello). Se agrega al tratamiento meprednisona 0.5 mg/kg/día con mejoría sintomática y se realiza *tapering* alcanzando a los 6 meses una dosis de 4 mg/día. Al mes consulta a Guardia Externa por cefalea, siendo internada para su estudio. RMN muestra mismos hallazgos que la previa, interpretándose como recaída de su enfermedad. Se aumenta la dosis de meprednisona a 40 mg/día y se inicia inducción con rituximab (RTX) EV 1g día 0 y 14. Actualmente continúa estable recibiendo terapia hormonal y terapia inmunosupresora con meprednisona 4 mg/día y RTX 1g semestral.

DISCUSIÓN: Se presenta este caso debido a la inusual asociación en esta paciente. ER-IgG4 es una rara condición fibroinflamatoria sistémica, recurrente y remitente, caracterizada por la infiltración de células plasmáticas IgG4+. La patogenia sigue siendo desconocida. La afectación hipofisaria es infrecuente. RTX parece ser muy eficaz para lograr el mantenimiento de la remisión.

COMENTARIOS FINALES: El diagnóstico es a menudo un desafío. Un enfoque multidisciplinario es de buena práctica para abordar tan compleja patología.

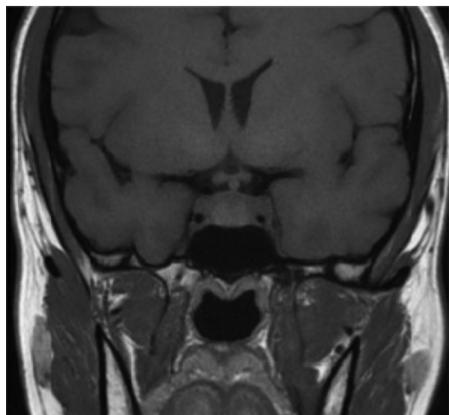


Imagen 1: RNM (precontraste EV): ausencia de hiperintensidad de señal habitual en T1 de la neurohipófisis.

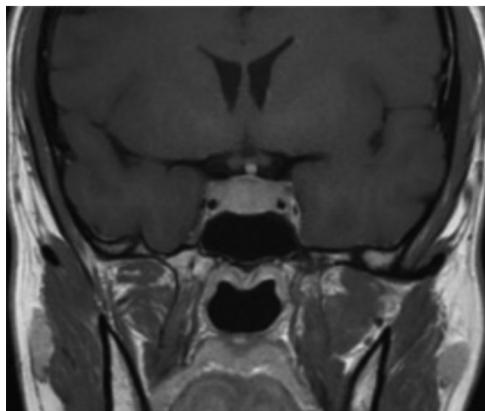


Imagen 2: RNM (poscontraste EV): aumento difuso del tamaño de la glándula hipofisaria y engrosamiento del tallo hipofisario con realce homogéneo.

0197

CRIOPRESERVACIÓN DE TEJIDO OVÁRICO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: SUMANDO CONCEPTOS

VIRASORO Belén María, VERDURA Romina, GÓMEZ Andrea, DUARTES NOÉ Damián

HOSPITAL BRITÁNICO

PRESENTACIÓN DEL CASO: En 2019 se internó en nuestro centro una mujer de 17 años con glomerulonefritis lúpica clase IV OMS, IA 14/24 y IC 1/12. Se encontraba en tratamiento con metilprednisona 40 mg/día y antipalúdicos. Inició sintomatología un año antes con artritis, aftas orales, rash malar, leucopenia y plaquetopenia. En el laboratorio presentaba: ANA 1/1280 moteado, anti-DNA positivo, anti-Ro/anti-La y anti-Sm positivos e hipocomplementemia. Recibió inicialmente inducción con micofenolato mofetilo, que suspendió por intolerancia digestiva. Se indicó entonces, ciclofosfamida EV con pauta NIH. Se planteó preservación de la fertilidad dada la edad de la paciente y la nuliparidad. Se realizó interconsulta con Tocoginecología. Luego de entrevistar a la paciente y a su familia, se decidió realizar extracción de tejido ovárico mediante ooforectomía laparoscópica. Se vitrificaron 9 porciones de tejido ovárico utilizando el kit de cryotissue de Cryotech®.

DISCUSIÓN: Muchas mujeres postergan su planificación familiar por causas sociales, económicas y laborales. Tanto la cantidad como la calidad de los ovocitos disponibles se ven afectados con la edad. En las mujeres con LES a esto se suma el uso de drogas gonadotóxicas y teratógenicas. Las guías de tratamiento de LES abordan la preservación de la fertilidad en quienes vayan a recibir alquilantes, siendo los análogos de GnRH el método de preferencia. Las técnicas de reproducción asistida se recomiendan en pacientes inactivas. Además, las mujeres con enfermedades autoinmunes atraviesan otras dificultades a la hora de lograr la maternidad, por ejemplo, efectos psicosociales de la vida de pareja, preocupación por la capacidad para matemar y la heredabilidad de la enfermedad. De aquí la importancia de asesorar a las pacientes sobre opciones para preservar fertilidad. Entre ellas se encuentran la criopreservación de ovocitos, de tejido ovárico o de embriones, y el uso de análogos de GnRH. La elección de qué método usar se basa en la edad de la paciente, su estado puberal, la reserva ovárica y la urgencia para el inicio del tratamiento. La criopreservación de tejido ovárico implica extracción y preservación de tejido ovárico mediante técnicas de congelación (*slow freezing* o vitrificación), con posterior implante ortotópico o heterotópico. El objetivo es mantener la estructura y fisiología del ovario preservando las funciones endocrina y reproductiva. Es una alternativa en pacientes prepuberales en las cuales la estimulación ovárica no es posible y en aquellas mujeres que tienen contraindicada la estimulación ovárica para recolección de ovocitos.

COMENTARIOS FINALES: Los reumatólogos debemos tener la información para brindar consejo médico y derivación oportuna con Tocoginecología. La criopreservación ovárica es una opción prometedora en casos que requieren inicio urgente de drogas gonadotóxicas.

0199

PARÁLISIS DE SLIMMER EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN, PÚRPURA Y FALLA RENAL. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON VASCULITIS

ORTUÑO LOBO Rossio Gardenia, ARIAS Tamara Graciela, QUARROZ BRAGHINI Juan, DÍAZ DE LA FUENTE Florencia, GONZÁLEZ Gabriela, MARINO Diego Andrés, MEDINA Gustavo

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se presenta una paciente de 65 años con diagnóstico de síndrome de Sjögren primario, lesiones purpúricas en miembros inferiores, insuficiencia renal rápidamente progresiva y neuropatía periférica. En octubre de 2022 consultó por malestar general, púrpura y se constató insuficiencia renal rápidamente progresiva (creatinina 4.98 mg/dL, proteinuria 24 h: 0.94 g). Recibió pulsos de metilprednisolona y comenzó hemodiálisis. Biopsia renal: glomeruloesclerosis focal y segmentaria con esclerosis intersticial y atrofia tubular del 25%. IFD: vestigios C3 e Ig M. Imagen positiva inespecífica con Ig A++/4. En febrero de 2023 consultó a Nefrología para inicio de diálisis peritoneal. Al examen se constató tumefacción parotídea, lesiones purpúricas en ambas piernas, pie derecho caído con marcha en *steppage* y parestesias, estos últimos de un mes de evolución. Antecedentes: hipotiroidismo, IAM, tabaquismo, presentó episodios de púrpura recurrentes hace más de 15 años. Negó síntomas sicca. Tuvo pérdida de peso de más de 10 kilos en los últimos 3 meses. Laboratorio: FAN 1/320 moteado fino, Anti-Ro/SSA (34) positivo, factor reumatoideo (látex) 77, C3:102 (VN: 90-180 mg/dl), C4:<2 (VN: 10-40 mg/dl), ANCA: negativo, PR3 Y MPO: negativos, crioglobulinas: positivas vestigios. Proteinograma elec-

troforético ligera hipogammaglobulinemia 0.52 (VN:0.60-1.30). Sedimento urinario hematíes: 30-35/ cpo, (50% dismórficos con acantocitos), proteinuria 24 h: 1.24 g/24 h. Test de ojo seco: Schirmer OD: 2 mm, OI: 3 mm. Se interpretó como probable vasculitis crioglobulinémica en paciente con Sjögren primario. Se inició tratamiento con 3 pulsos intravenosos de metilprednisolona 500 mg y ciclofosfamida 750 mg. Nueva biopsia de piel, músculo y nervio periférico: negativos para vasculitis. Nueva biopsia renal compatible con nefritis esclerosante avanzada (glomérulos con depósitos granulares groseros de IgG +/4+ y C1q (+/4+) a nivel de las membranas basales y del mesangio glomerular; arteriolas con reactividad focal para C3). Evolucionó sin mejoría de mononeuropatía a pesar de pulsos de metilprednisolona y CFM. En el EMG se evidenció: 1) compromiso axonal subagudo del nervio CPE derecho, compresión a nivel de la cabeza del peroné; 2) neuropatía axonal sensitiva de miembros inferiores. Se planteó como diagnóstico diferencial neuropatía compresiva de CPE (parálisis de Slimmer) en paciente con pérdida de peso significativa. RMN de pierna derecha con edema del grupo muscular anterior y edema difuso que compromete las fibras musculares interóseas y plantares. Se replantean diagnósticos diferenciales, se descartó compromiso vasculítico del SNP atribuyendo a neuropatía compresiva. Evolucionó con mejoría parcial de pie caído luego de terapia de rehabilitación.



Imagen 1: Lesiones purpúricas en miembros inferiores.

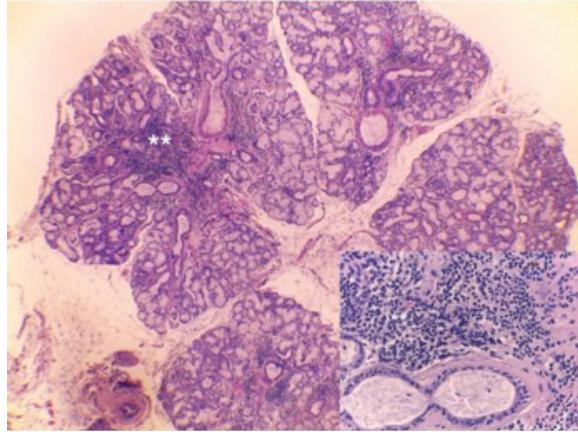


Imagen 2: Biopsia de glándula salival.

DISCUSIÓN: Las vasculitis secundarias son una complicación rara de las enfermedades autoinmunes; la prevalencia estimada según distintos reportes de casos varía entre el 0.5-1.5%. La parálisis de Slimmer es una neuropatía del nervio peroneo común (NPC) causada por una pérdida de peso significativa y rápida. La pérdida de la almohadilla grasa aumenta el riesgo de compresión. La fisiopatología implica desmielinización focal con afectación axonal en la cabeza del peroné o degeneración axonal sin afectación de la mielina. Los síntomas incluyen deficiencias motoras “pie caído”. El tratamiento suele ser conservador mediante terapia de rehabilitación y en algunos casos quirúrgico.

COMENTARIOS FINALES: El interés de este caso clínico radica en la importancia del diagnóstico diferencial ante la aparición de patología del SNP, ya que atribuir mononeuropatía a compromiso vasculítico podría llevar a un tratamiento inmunosupresor innecesario.

0202

APORTE EN EL TRATAMIENTO DE LA POLIMIOSITIS. ABORDAJE TRANSDISCIPLINARIO: TERAPIA OCUPACIONAL, KINESIOLOGÍA, NEUROKINESIOLOGÍA. PROSAR

DE MARCO Luciana Flavia, AMOR Verónica Inés, GUZMÁN Rodolfo Lisandro

HOSPITAL ITALIANO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se reporta el caso de N. paciente femenina de 42 años de edad, con diagnóstico de polimiositis, de 10 años de evolución. En 2021 sufre TEC, con pérdida del olfato y audición del lado izquierdo. Es derivada, en julio de 2022, al Servicio de Medicina Física y Rehabilitación por el médico tratante, presentando “secuelas severas de hipotrofia muscular global”, sin tratamiento farmacológico. Se realiza entrevista-evaluación inicial, utilizando para la misma escala de Daniels, Patrones de movimiento, *Health Assessment Questionnaire* (HAQ, versión española), medida de independencia funcional (FIM), entrevista histórica del desempeño ocupacional II (OPHI-II- 2.1- MOHO). Se acuerda realizar tratamiento acorde a la capacidad funcional de la paciente. El mismo se desarrolla a cargo de un profesional referente del equipo, basado en un abordaje con enfoque transdisciplinario centrado en la persona.

DISCUSIÓN: Según la OMS, la rehabilitación es un conjunto de intervenciones diseñadas para optimizar el funcionamiento y reducir la discapacidad en individuos con condiciones de salud en interacción con su entorno. La intervención, dirigida al paciente y su red social de apoyo, incluye la evaluación, la definición y la revisión de objetivos de tratamiento, el abordaje y demás acciones, teniendo en cuenta los determinantes del contexto en el que el tratamiento se desarrolla. La transdisciplina, como enfoque de elección, rebasa los límites de lo interdisciplinario. Tiene como intención superar la fragmentación del conocimiento, más allá del enriquecimiento de las disciplinas con diferentes saberes (multidisciplina) y del intercambio epistemológico y de métodos científicos de los saberes (interdisciplina), permitiendo que el abordaje se realice centrado en la persona, otorgándole validación e importancia a sus demandas e intereses ocupacionales.

COMENTARIOS FINALES: Al momento de la reevaluación se observan significativos logros en el desempeño ocupacional, sin modificaciones relevantes en los scores relacionados a la capacidad funcional. La utilización del enfoque transdisciplinario, basado en la ocupación y centrado en la persona, favoreció la adhesión al tratamiento por parte de la paciente. Al equipo de trabajo, permitió revalidar la importancia de plantear procesos de intervención que prioricen la motivación del paciente por sobre el desarrollo de capacidades aisladas.

PRESENCIA DE CÉLULAS IgG4 POSITIVAS EN LA ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER. ¿EPIFENÓMENO O SUPERPOSICIÓN?

ALVARELLOS Alejandro, ÁLVAREZ Cecilia, BAENAS Diego, **BORDÓN Florencia Juliana**, CAEIRO Francisco, DEGIOANNI Lucía, GUZZANTI Fernanda, LIZÁRRAGA Camila, NOVATTI Elisa, SAURIT Verónica, BASQUIERA Ana Lisa, MONTIVERO Ana Romina, SAAD Emanuel, CALAFAT Patricia, LABORIE María Victoria, DAMILANO Roxana Analía

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Masculino de 61 años con diabetes tipo 2, hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca que comenzó con cefalea, astenia y pérdida de 14 kg de peso. Agregó fiebre de 40°C y mal estado general. Examen físico normal. Laboratorio con leucocitos 15300 k/ul, hemoglobina 11,1 g/dl, VSG 77 mm/hora, PCR 7,56 mg/dl, procalcitonina 6,35 ng/ml. TAC de abdomen con compromiso infiltrativo de ambos riñones con aspecto de "hairy kidney", hilio renal, aorta abdominal infrarrenal con extensión a las arterias ilíacas primitivas. Se analizó el líquido peritoneal desestimando malignidad o infección. Centellograma óseo con anomalías de captación en tercio medio y distal del fémur izquierdo. PET/TC evidenció riñones globulosos de aspecto infiltrativo, con infiltración perirrenal e hipermetabolismo. Peritoneo hipermetabólico, sugestivo de fibrosis. Hipermetabolismo en la aorta abdominal infrarrenal y arterias ilíacas primitivas bilaterales. Captación heterogénea a nivel endomedular en fémur izquierdo. IgG4 sérica elevada (221 mg/dl). La histopatología de tejido perirrenal evidenció tejido adiposo con fibrosis que adoptó en sectores patrón estoriforme. Infiltrado inflamatorio linfoplasmocítico y eosinófilos sin histiocitos espumosos. Inmunohistoquímica con células plasmáticas (CD 138+), más de 50 IgG4+ por CAP y relación IgG4/IgG del 80%. Epiplón con numerosas células inflamatorias, algunos histiocitos de citoplasma espumoso, siendo ocasionales DC68 positivos y S100. Inició tratamiento con pulsos de 500 mg de metilprednisolona por 3 días, continuando con metotrexato 25 mg/semanal y prednisona 30 mg/día. La biopsia fue enviada al Hospital de la Pitié-Salpêtrière donde los estudios de biología molecular fueron negativos para V600E del gen BRAF, pero positivos para la mutación de tipo c.159T>A (Phe53Leu) del gen MAP2K1. Además, en los estudios de inmunohistoquímica de muestra de epiplón, se observaron histiocitos CD163+, pERK+ y baja infiltración IgG4. A los 60 días del tratamiento, presentó mejoría notable del estado general, la TAC de abdomen mostró franca reducción de la extensión de los procesos infiltrativos en los diferentes compartimientos del retroperitoneo y mesenterio. Persistió la infiltración de los grandes vasos aórticos y cava inferior, pero sin lesiones estenosantes y el centellograma óseo franca disminución de las anomalías de captación en tercio medio y distal del fémur izquierdo. Continuó con metotrexato 25 mg/semanal asociado a prednisona 20 mg/día y tratamiento dirigido con los inhibidores del MEK, trametinib 2 mg/día.

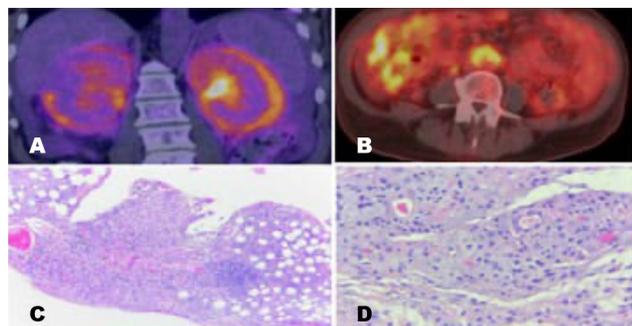


Imagen: **A)** PET/CT: compromiso perirrenal con aspecto "hairy kidney". **B)** PET/CT compromiso periaórtico. **C y D)** Biopsia de epiplón con infiltrado linfoplasmocítico eosinófilo y algunos histiocitos de citoplasma espumoso.

DISCUSIÓN: La enfermedad de Erdheim-Chester (ECD) es una histiocitosis con potencial compromiso multiorgánico, recientemente reconocida como un trastorno neoplásico debido al descubrimiento de mutaciones recurrentes en la vía MAPK (RAS-RAF-MEK-ERK). La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (ER-IgG4) es una enfermedad fibroinflamatoria sistémica que puede presentar manifestaciones similares a ECD. La distinción entre estas dos patologías a menudo plantea un desafío diagnóstico por la similitud de algunas manifestaciones clínicas e imagenológicas. A su vez, se han reportado casos de ECD y Rosai-Dorfman en las que se hallaron células IgG4 positivas en las muestras histológicas, pero hasta el momento se cree que esto constituye un epifenómeno.

COMENTARIOS FINALES: El paciente presenta diagnóstico definitivo de ECD. Sin embargo, los hallazgos histopatológicos definitivos para ER-IgG4, la IgG4 sérica elevada y la respuesta significativa al tratamiento inmunomodulador inicial, plantean la posibilidad de que presente una superposición entre las dos entidades, más que un mero epifenómeno.

ADENOMEGALIAS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ARTERITIS DE TAKAYASU

ALVARELLOS Alejandro, ÁLVAREZ Cecilia, BAENAS Diego, **BORDÓN Florencia Juliana**, CAEIRO Francisco, COLAZO Marcela, CÓRDOBA Cecilia, DEGIOANNI Lucía, GUZZANTI Fernanda, LIZÁRRAGA Camila, NOVATTI Elisa, SAURIT Verónica

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Femenina de 26 años que comenzó con astenia, cefalea frontal y dolor en región cervical izquierda asociado a fiebre de 38°C a 39°C y sudoración nocturna. Examen físico: normotensa, T° 38°C. Adenomegalias cervicales a predominio izquierdo. Soplo infraclavicular 2/6. Ausencia de pulsos radiales. Claudicación del miembro superior izquierdo e imposibilidad de medir TA en miembros superiores. En el laboratorio leucocitos 2,6 k/ul, hemoglobina 11.7 g/dl, VSG 48 mm/h, GOT 84 U/l, GPT 100 U/l, LDH 518 U/L, PCR 2.65 mg/dl, ferritina 319 ng/ml, serología viral, Chagas y Mantoux negativos. Perfil autoinmune: FR <10, C3 142 - C4 24, ANA, ENA, ANCA negativos, IgG4 10. Ecografía de cuello con múltiples adenopatías en toda la cadena yugulocarotídea izquierda, hipoeogénicas y de morfología redondeada. TAC de cuello con ganglios cervicales bilaterales reactivos. Vasos del cuello ectásicos, engrosamiento parietal del cayado aórtico y arterias subclavias, con franca disminución de la luz de la subclavija izquierda. Angio-RMN de cuello con engrosamiento parietal difuso moderado de entre 3 y 4 mm de la pared aórtica a nivel del cayado, sin estenosis ni dilatación aórtica significativa, estenosis parcial de la VCS en sus 18 mm previo a la desembocadura auricular, asimetría de ambas arterias carótidas internas por menor calibre de la izquierda, severa estenosis concéntrica difusa que coincide con aspecto filiforme de la arteria carótida primitiva izquierda, ausencia de anomalías de la arteria carótida primitiva derecha, ausencia de estenosis significa-

tivas en el origen de ambas arterias carótidas internas, estenosis severa suboclusiva de la arteria subclavia izquierda con ausencia de visualización de la arteria vertebral correspondiente, estenosis severa de la arteria subclavia derecha inmediatamente distal al origen de la arteria vertebral correspondiente. En el ecocardiograma doppler, insuficiencia mitral trivial. Se realiza diagnóstico de arteritis de Takayasu con compromiso ganglionar: a favor epidemiología, distribución del compromiso vascular, aumento de VSG y PCR, leucopenia, anemia, LDH elevada. Tratamiento con pulsos de 500 mg de metilprednisolona por 3 días continuando con prednisona 40 mg/día e infliximab 5 mg/kg/peso. Un mes después se realizó PET/CT que no demostró captación significativa de las lesiones vasculares y ganglionares. Posterior al tratamiento inmunosupresor, la inflamación de los ganglios linfáticos y la hipertransaminemia remitieron gradualmente. A destacar: mejoría del estado general, disminución de la velocidad de eritrosedimentación, normalización de la hemoglobina y hepatograma.

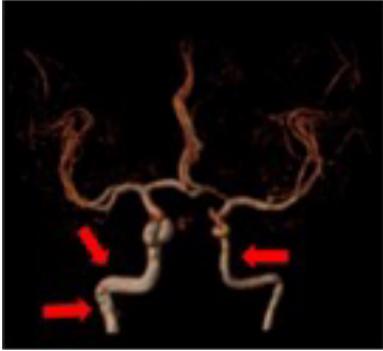


Imagen 1: Angio-RNM de cerebro con asimetría de ambas arterias carótidas internas.

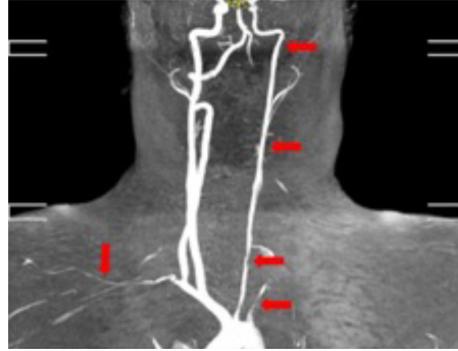


Imagen 2: Angio-RNM de tórax y cuello con asimetría de ambas arterias carótidas internas. Ausencia de visualización de la arteria vertebral izquierda. Estenosis severa de la arteria subclavia derecha. Estenosis severa suboclusiva de la arteria subclavia izquierda.

DISCUSIÓN: La arteritis de Takayasu con compromiso ganglionar y elevación de las transaminasas como forma de presentación es poco frecuente, pese a esto se destaca el severo compromiso de los vasos del cuello. Se presentaron los aspectos más importantes del diagnóstico, su abordaje y tratamiento. La paciente cumple con cuatro de los seis criterios del ACR: 1) edad de comienzo menor de 40 años; 2) claudicación de la extremidad superior izquierda; 3) soplo a la auscultación en una arteria subclavia; 4) anomalías arteriográficas.

COMENTARIOS FINALES: No hay estudios que indiquen que la linfadenopatía e hipertransaminemia son específicas o no de la etapa vascular de la arteritis de Takayasu. Se desestimaron diagnósticos alternativos mediante estudios serológicos, además la inflamación de los ganglios linfáticos y la alteración del hepatograma no son específicas de esta enfermedad, lo que sugiere un mecanismo desconocido que puede estar relacionado con la inflamación sistémica de la enfermedad.

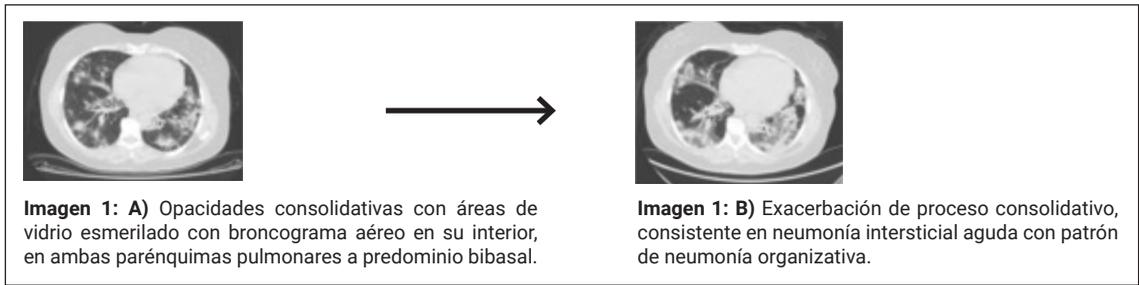
0229

ENFERMEDAD PULMONAR RÁPIDAMENTE PROGRESIVA RELACIONADA A SÍNDROME ANTISINTETASA POR ANTI-JO1 (EPIRP-SAS)

SALINAS MEJÍA Laura Margarita, COSATI Micaela

CEMIC

PRESENTACIÓN DEL CASO: El compromiso pulmonar puede determinar el pronóstico de los pacientes con síndrome antisintetasa (SAS) y su inicio puede ser sincrónico, preceder o anteceder con el resto de los síntomas. Mujer de 55 años de edad, sin antecedentes de importancia, consulta al Servicio de Emergencias por cuadro de 20 días de evolución de disnea progresiva clase funcional III/IV asociada a tos no productiva y fiebre vespertina hacía 72 horas. A su ingreso se encontraba lúcida, normoperfundida, taquipneica FR 33 x min, desaturando al aire ambiente (88% 0.21) con requerimiento de cánula a alto flujo, a la auscultación torácica rales bilaterales de predominio bibasal, es derivada a Unidad de Terapia Intensiva. La tomografía computarizada de tórax de alta resolución (TACAR) presenta múltiples opacidades consolidativas con áreas de vidrio esmerilado con broncograma aéreo en su interior (Imagen 1 A). Lavado broncoalveolar (BAL) sin aislamientos microbiológicos. En el laboratorio de ingreso como hallazgos relevantes tenía: hipertransaminasemia x3, ESD: 110mm/h, PCR: 4.6 mg/dL, CPK: 444 UI/L, serologías virales negativas, hemocultivos x2 sin rescates, *Mycoplasma pneumoniae* IgM: 1/20. En contexto de distrés respiratorio del adulto secundario a neumonía bilateral, inicia esquema antibiótico con ampicilina, sulbactam, claritromicina, oseltamivir y corticoides orales a altas dosis. Por respuesta parcial se solicitan: ANA: 1/320 citoplasmático granular fino, anti-Jo1 por ELISA >2000 U/ml, aldolasa: 7.8 U/L. Ante la presencia de intersticiopatía, hiperCKemia y anti-Jo1, se interpreta como SAS "incompleto". Ante la progresión del cuadro respiratorio clínico e imagenológico (Imagen 1 B), se decide iniciar pulsos de metilprednisolona 1g/d endovenoso (total 5), y ciclofosfamida 1g/m² cada tres semanas (total 2), con mejoría clínica: saturación en reposo de 93% al aire, y anti-Jo 1 de 120 U/ml y CPK última de 283 UI/L. Cuatro semanas luego del ingreso aparecen áreas hiperqueratósicas en cara radial de dedo índice izquierdo, compatibles con manos de mecánico (Imagen 2). Luego de 30 días de internación la paciente se va de alta.



DISCUSIÓN: En los pacientes con anti-Jo1 el componente intersticial no suele ser de presentación aguda ni con IRA. Encontramos pocos casos en la literatura de IRA como presentación de EPIRps-SAS.

COMENTARIOS FINALES: Este caso demuestra la importancia de la sospecha diagnóstica de SAS ante un paciente con neumonía bilateral y sin aislamientos microbiológicos, sin diagnóstico alternativo.

0232

NÓDULO PULMONAR EN REUMATOLOGÍA: REPORTE DE CASO

SÁNCHEZ Roberto, CALVO Romina, ORTIZ, Alberto

HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 47 años con antecedente de periartrosis de tobillos, constatándose *rash* malar y caída de pelo, y tomografía de tórax con nódulos pulmonares. Presenta varios episodios de hemoptisis sin caída de la hemoglobina, BAL con 20% de hemosiderófagos, cultivos, PCR pan fúngica y galactomanano negativo. Laboratorio anemia ferropénica Hb 9,5 Hto 32,3, PCR 34, VSG 64, IgG4 no dato, metabolismo fosfocálcico, calciuria de 24 h, PTH, sedimento urinario y proteinuria de 24 h normal. Proteinograma por electroforesis aumento de gammaglobulina policlonal, FAN 1/320 anti huso mitótico, ANCA C negativo, ANCA P 1/40, PR3 NEG, MPO 93,7, complemento normal. ECA negativa. Biopsia de glándula salival menor normal. Tomografía de tórax que evidencia aumento de imágenes nodulares, cráneo compromiso de senos maxilares. Biopsia: fibrosis en sectores estoriforme donde se distinguen granulomas histiocitarios no necróticos, pobremente formados y con algunas células gigantes multinucleadas. Densso infiltrado linfoplasmocitario intersticial y agregados linfoides peribronquiolares. Las alteraciones inflamatorias engloban las arterias pulmonares y las venas que muestran su pared infiltrada y la luz subocluida por el mismo infiltrado. Inmunomarcación: IgG4/CGA 90, rango IgG4/IgG 40%, CD68 + en histiocitos, Cd1A negativo, S100 + en aisladas células. Se realiza diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) iniciando tratamiento con pulsos de metilprednisolona y rituximab con buena respuesta.

DISCUSIÓN: El compromiso torácico por ER-IgG4 se presenta en 15-35%. La afectación pulmonar aislada se estimó en un 8%. Puede presentarse con tos, hemoptisis, disnea, fiebre, dolor torácico o asintomáticos (53%). La mayoría de los casos se encuentran incidentalmente durante el estudio de lesiones extratorácicas, siendo diagnóstico diferencial de infecciones, tumores, vasculitis, Erdheim-Chester, sarcoidosis, artritis reumatoidea, entre otras. Se han descrito cuatro patrones de afectación pulmonar: nódulos sólidos, peribroncovascular (con engrosamiento de haces broncovasculares y tabiques interlobulillares), alveolo intersticial (con panal de abeja, bronquiectasias y opacidades difusas en vidrio deslustrado) y opacidades en vidrio esmerilado de forma redonda.

COMENTARIOS FINALES: Considerar la ER-IgG4 como caso de nódulo pulmonar en colagenopatías, siendo la histología muy importante para el diagnóstico, presentando de forma característica flebitis obliterante, arteritis obliterante y fibrosis estoriforme; esta última solo se presenta en tumor fibrohistiocitario y en algunos casos de Rosaid Dorfman.

HEMORRAGIA NO ANEURISMÁTICA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

SÁNCHEZ Roberto, CALVO Romina, ORTIZ Alberto

HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 31 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) según criterios ACR/EULAR 2019. Presenta expectoración con estrías sanguinolentas asociado a hematomas, al examen físico se constata hemorragia gingival, equimosis y laboratorio con plaquetopenia severa (plaquetas 1000), complemento normal, SLEIDAI 1. Se realiza frotis de sangre periférica con diagnóstico de púrpura trombocitopénica autoinmune, iniciando tratamiento con pulsos de metilprednisolona 1 g/día por tres y luego prednisona 60 mg/día, sin mejoría del valor de plaqueta. Evoluciona presentando cefalea y náuseas con tomografía (TC) de encéfalo que evidencia hemorragia subaracnoidea (HSA); se inicia gammaglobulina y transfusión de plaquetas con mejoría del recuento plaquetario (252000) otorgando alta hospitalaria. 72 h posteriores presenta cefalea asociada a afasia, sin traumatismo; se realiza TC y RMN de cráneo que evidencia hemorragia subdural, intraparenquimatosa y surcos corticales cerebrales. Se realiza angiografía arterial y venosa la cual es normal, y angiografía digital cerebral y de vasos de cuello normales. Plaquetas 243000. Se interpreta como hemorragia cerebral no aneurismática en paciente lúpica por lo que se inicia pulsos de metilprednisolona 1 g/día por tres y rituximab 1 g repitiendo dosis a los 15 días con buena evolución.

DISCUSIÓN: En el LES el compromiso del sistema nervioso se presenta en el 37 al 97%, la enfermedad cerebrovascular representa un 15%, con un riesgo entre 1,5 y 3 veces mayor que la población general, de los cuales los ictus isquémicos son los más frecuentes, la HSA representa el 3,9% la cual puede ser aneurismática o con angiografía negativa. La HSA tiene una incidencia mayor en LES que la población general (49,4 vs 10,2/100000 persona/año) con un peor pronóstico, siendo la causa aneurismática la más común. Ji Young Lee et al., en 2016 en su revisión, solo reportaron 15 casos de HSA no aneurismática, recibiendo distintos tratamientos, como esteroides, ciclofosfamida, quirúrgico y conservador, de estos 4 fallecieron de los cuales 3 tenían alta actividad lúpica. El hematoma subdural (HSD) es una forma rara de sangrado, si bien hay reportes de casos e incluso con independencia de su asociación con trombocitopenia inmune, no hay una explicación definitiva de su fisiopatología. Se ha propuesto la formación de aneurismas con rotura secundaria, y hay casos publicados secundarios a trombosis del seno venoso.

COMENTARIOS FINALES: El presente caso es uno más de hemorragia cerebral no aneurismática en paciente lúpica, constituyendo el caso número 16 de similar presentación, siendo la causa posible de la misma la plaquetopenia, los anticoagulantes, los corticoides y la vasculitis.

DERMATOMIOSITIS POSINFECCIÓN POR SARS-COV-2

LUCCI Franco, CARBONE Daniela, RINGER Ariana, GATICA María Agustina, ABDALA Brian, CICHILLITTI Lucía, NICOLA Marianela, GALLO Carolina, RUFFINO Juan Pablo, MARTÍNEZ María Florencia, CUADRANTI Nadia, CORTESE María Noel, ABDALA Marcelo

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Existen factores que favorecen la aparición de enfermedades autoinmunes en personas genéticamente predispuestas. Se destacan los ambientales (infecciones bacterianas, fúngicas, víricas, parasitarias), agentes físicos, hormonales, entre otros. Tras la infección por SARS-CoV-2 se han registrado nuevos eventos autoinmunes, siendo las miopatías inflamatorias inmunomediadas las más frecuentes. Paciente de 42 años, sin antecedentes personales, hermana con diagnóstico de artritis reumatoidea. Inmunización para COVID-19 (2 dosis, última 9/21). En enero de 2022 presenta infección leve por SARS-CoV-2 (RT-PCR detectable). En febrero de 2022 comienza con *rash* maculopapular generalizado no pruriginoso, mialgias y artralgias. Realiza múltiples consultas, con biopsia de piel inespecífica, y se indican antihistamínicos. Agrega eritema facial, fatiga y debilidad en cintura escapular y pelviana, por lo que consulta con nuestro Servicio. Examen físico: sinovitis de manos, pápulas de Gottron, eritema en heliotropo y *rash* eritemato-descamativo generalizado. Estudios complementarios: laboratorio: VSG 59 mm, PCR 1.20 mg/l, aldolasa 14 UI/l (v.n. 7UI/l) Biopsia de piel: dermatosis de patrón citotóxico, incremento de mucinas intersticiales y escasa respuesta inflamatoria asociada, compatible con dermatomiositis. Laboratorio inmunológico: ANA, anti-ENA, anti-Jo1, anti-MI2, anti-PM/Scl, anti-U1snRNP, anti-Ku, anti-PL7, anti-PL12, negativos. HIV, HbsAg, VHC, VDRL, no reactivas. Videocapilaroscopia: patrón SD activo en transición a cronicidad. TAC de tórax, abdomen y pelvis, ecografía ginecológica, videoendoscopia alta y baja, senografía digital, citología cervical, ecocardiograma doppler y espirometría sin alteraciones. RMI de raíz de cuatro miembros: edema en entesis de glúteo medio bilateral, líquido en vaina de músculos vasto intermedio y lateral. Inicia metotrexato y prednisona sin mejoría, por lo que se encuentra actualmente con azatioprina con buena respuesta clínica.

DISCUSIÓN: Se describen enfermedades autoinmunes como lupus, artritis reumatoidea, vasculitis, desencadenadas por virus (VEB, CMV, HTLV-1, rubéola, parvovirus B19, VH6, VHB, VHC, etc.) Desde la aparición de COVID-19 se observó un aumento de nuevas enfermedades autoinmunes. Entre las teorías se encuentran el mimetismo molecular, la activación persistente del sistema inmune y la NETosis en individuos genéticamente predispuestos, donde el SARS CoV-2 actúa como gatillo.

COMENTARIOS FINALES: Son numerosas las patologías mediadas por autoinmunidad que pueden desencadenarse luego de procesos infecciosos. Con el advenimiento de la COVID-19 esto quedó de manifiesto, como en el caso clínico expuesto.

SÍNDROME DE TOLOSA HUNT: SERIE DE CASOS

SÁNCHEZ Roberto, CALVO Romina, ORTIZ Alberto

HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

PRESENTACIÓN DEL CASO: Serie de casos de síndrome de Tolosa Hunt diagnosticados según criterios ICHD-2 (2004).

DISCUSIÓN: El síndrome de Tolosa-Hunt tiene una incidencia anual de un caso por millón. Se caracteriza por oftalmoplejía dolorosa (compromiso de III, IV, VI y V par craneal), causada por una inflamación granulomatosa idiopática del seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o el vértice orbitario y

con rápida respuesta a los corticoides, presentando como diagnósticos diferenciales los traumatismos, causas vasculares, neoplasias, infecciones e inflamatorias (ER-IgG4, sarcoidosis, vasculitis). Si bien se considera una condición benigna, pueden ocurrir déficits neurológicos permanentes y las recaídas son comunes, lo que a menudo requiere terapia inmunosupresora prolongada.

COMENTARIOS FINALES: Se destaca la rareza de presentación de este síndrome donde la biopsia es muy dificultosa y su diagnóstico es por exclusión de algunas enfermedades reumáticas, sobre todo la ER-IgG4.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Sexo/edad	F/25 años	F/34 años	F/28 años
Clinica	Cefalea frontal tipo opresiva agregando diplopia, con posterior dolor retroocular y ptosis palpebral izquierda	Dolor y diplopia de ojo derecho	Dolor y diplopia de ojo izquierdo
Ex físico	Parálisis III par	Parálisis VI par	Parálisis VI par
IgG4	Normal	Normal	Normal
FAN	1/320 moleado	Negativo	Negativo
ANCA C y P	Negativo	Negativo	Negativo
ECA	Normal	Normal	Normal
RMN	Engrosamiento seno cavernoso izquierdo	Engrosamiento de seno cavernoso derecho	Engrosamiento seno cavernoso izquierdo
Angioresonancia	Normal	Normal	Normal
Cultivos	Negativo	Negativo	Negativo
PAN TC	Normal	Normal	Normal
PET TC	Normal	-	-
Tratamiento	Prednisona 60 mg/día	Prednisona 60 mg/día	Prednisona 60 mg/día
Repuesta 72hs	Disminución del dolor y resolución de ptosis	Disminución del dolor	Disminución del dolor

Tabla: Serie de casos de síndrome de Tolosa Hunt.

SERIE DE CASOS: MASTITIS GRANULOMATOSA ¿"IDIOPÁTICA"? LA ER-IgG4 COMO DIAGNÓSTICO EMERGENTE

ALVARELLOS Alejandro, ÁLVAREZ Cecilia, BAENAS Diego, **BORDÓN Florencia Juliana**, COLAZO Marcela, CÓRDOBA Cecilia, DEGIOANNI Lucía, CAEIRO Francisco, GUZZANTI Fernanda, LIZÁRRAGA Camila, NOVATTI Elisa, SAURIT Verónica

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CÓRDOBA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se analizaron 10 pacientes, todas de sexo femenino. Edad media: 39,5+/-8,9 años. Clínica de presentación: nódulo mamario: 9 pacientes, mastalgia: 8, fístula: 5, absceso: 1, secreción por pezón: 1, flogosis: 2, fiebre: 0, adenopatías: 0, artralgias: 1, artritis: 0, eritema nodoso: 2. El compromiso mamario fue unilateral en 8 de las pacientes. Relación con lactancia materna en 3 pacientes. Al inicio 5 pacientes recibieron antibióticos, todos los cultivos resultaron negativos. Inmunológico: ANA positivo en 4 pacientes, FR y ENA negativos, ANCA negativo en 8 pacientes, positivo (PR3) en 1 paciente, se repite y resulta negativo. PPD: negativa en 7 pacientes, no relevada en 3. Aumento de VSG y PCR en 3 pacientes. Anemia en 1. Leucocitosis en 2. Todas las pacientes tuvieron biopsia mamaria: 8 por core biopsia y 2 por biopsia incisional. Anatomía patológica: 6 mastitis granulomatosas idiopáticas, 4 mastitis por enfermedad relacionada con IgG4 (Imagen 1). Tratamiento inicial: solo una paciente no recibió tratamiento debido a que no regresó a la consulta, de las 9 restantes todas recibieron prednisona, 7 metotrexato y 2 azatioprina. Recurrencia de la mastitis en 3 pacientes (2 en la misma mama y 1 en mama contralateral), 1 recibió pulsos de metilprednisolona y 6 dosis de ciclofosfamida. En 2 pacientes se rotó metotrexato a azatioprina. Todas con buena evolución posterior.

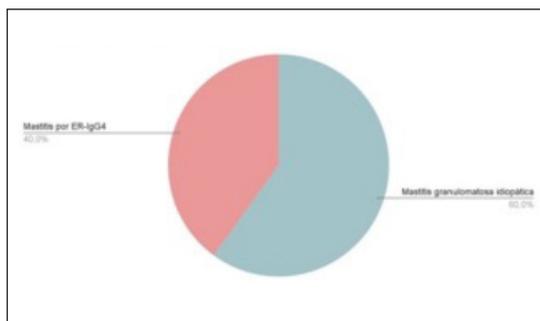


Imagen 1: Mastitis granulomatosa.

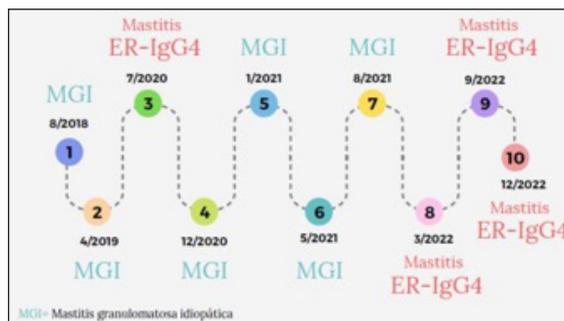


Imagen 2: Línea de tiempo.

DISCUSIÓN: Nuestra serie de casos destaca el diagnóstico de aumento de mastitis por enfermedad relacionada a IgG4 (ER-IgG4) en los últimos años. Esto podría considerarse un sesgo si se tiene en cuenta que nuestro Servicio es un centro de referencia para esta patología, pero creemos que el alto nivel de sospecha, el entrenamiento clínico y de nuestros anatomopatólogos es trascendental para completar el estudio de las pacientes con cuadros de mastitis granulomatosas. No ha sido posible revisar los tacs de biopsia de los diagnósticos anteriores, pero los resultados que presentamos en esta serie nos permiten sospechar que tal vez podríamos reclasificar los diagnósticos anteriores y que el término mastitis granulomatosa "idiopática" sea cada vez menos frecuente (Imagen 2).

COMENTARIOS FINALES: La mastitis granulomatosa constituye un desafío en la práctica clínica habitual debido a que exige un estudio minucioso, valorando etiologías neoplásicas, infecciosas y autoinmunes. El reumatólogo tiene un rol esencial en esta patología, debiendo estudiar diagnósticos diferenciales, principalmente sarcoidosis, vasculitis, síndrome de Sjögren y ER-IgG4.

HIPERTENSIÓN PULMONAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

MOLINA María Josefina¹, LESCANO Adrián José², NITSCHKE Alejandro³

¹CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, ²CENTRO GALLEGO DE BUENOS AIRES, SERVICIO DE CARDIOLOGÍA, ³HOSPITAL ALEMÁN, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 31 años de edad ingresa a Unidad Coronaria en marzo de 2022 por disnea progresiva hasta clase funcional IV de 2 semanas de evolución, dolor precordial, opresivo, irradiado a dorso y fiebre 38.7°C. Al examen físico se evidenció: *rash* malar, fotosensibilidad, poliartritis, alopecia difusa y fenómeno de Raynaud bifásico en manos. Laboratorio: VSG 51 mm/1^oH, PCR 89.8 mg/dl, anemia, leucopenia (GB 2830/mm³), elevación de transaminasas y CPK 1469 UI/L, NTproBNP 2250 pg/ml, troponina-T ultrasensible 81 pg/ml, hipocomplementemia: C4 10 mg/dl, FAN 1/640 homogéneo, anti-Sm 66.7 U, anti-RNP U1 93.3 U, anti-Ro 120.1 U, anti-La 92.7 U, anti-DNA y antifosfolípidos negativos. Orina: leucocituria y cilinduria. Espirometría: FVC 77%, DLCO 53%. Ecocardiograma *bedside*: VI normal, FEy 66%, VD dilatado 43 mm, movimiento paradójico del *septum* interventricular, PsAP 60 mmHg, derrame pericárdico leve. TCTAR: se descarta TEP. Opacidades en vidrio esmerilado con tendencia a la consolidación en ambos lóbulos inferiores y lóbulo medio. Videocapilaroscopia: SD *pattern* activo. La paciente cumple criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 para lupus eritematoso sistémico (LES). SLEDAI: 24 puntos. Se sospecha de hipertensión arterial pulmonar (HAP, grupo 1) asociada a LES. Cateterismo cardíaco derecho: presión media de arteria pulmonar 39 mmHg, presión de aurícula derecha 6 mmHg, presión Wedge 4 mmHg y resistencia vascular pulmonar 8.7 UWood confirma el diagnóstico de HAP. Alto riesgo de mortalidad al año mediante *score* de riesgo REVEAL 2.0: 17 puntos. Recibe tratamiento con meprednisona 40 mg/día, hidroxycloquina 200 mg/día, belimumab 200 mg/semana SC más drogas específicas para HAP: tadalafilo 40 mg/día y macitentan 10 mg/día con buena respuesta. Actualmente en clase funcional I, camina 700 mts sin fatiga y remisión de manifestaciones clínicas de LES.

DISCUSIÓN: La HAP no constituye una forma de presentación frecuente en pacientes lúpicos e incluso su prevalencia varía ampliamente debido a diversos factores: heterogeneidad del diseño de estudios clínicos, de la población estudiada y de la definición de HAP. El rastreo de esta en estos pacientes no es sistemático, solo ante la sospecha. Existen factores de riesgo para el desarrollo de HAP asociada a LES: fenómeno de Raynaud, nefritis lúpica, vasculitis cutánea, serositis y la presencia de anti-RNP U1. La HAP debe tenerse presente porque constituye la tercera causa de muerte, luego de la actividad propia del LES y las infecciones. Los pacientes lúpicos con HAP se benefician con el tratamiento combinado de corticosteroides, inmunosupresores y/o biológicos, más el tratamiento con drogas específicas para HAP.

COMENTARIOS FINALES: El presente caso pone en evidencia que la HAP en pacientes lúpicos supone un desafío diagnóstico y debe sospecharse ante la presencia de disnea progresiva inexplicable y síntomas de falla ventricular derecha. Es requerimiento obligado el CCD para confirmar la HAP. Al igual que nuestra paciente, en HAP asociada a LES es beneficioso el tratamiento combinado con inmunosupresores/biológicos, más drogas vasodilatadoras específicas.

SÍNDROME DE ROWELL: UNA RARA ASOCIACIÓN CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

COSTA Cecilia Alejandra¹, CAVALLASCA Javier Alberto¹, MUSURUANA Jorge Luis¹, ANDREOLI María Lucila²

¹CEMAFE, ²CLÍNICA DE DERMATOLOGÍA Y ESTÉTICA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 35 años, tabaquista social, con LES de 9 años de evolución. Al momento del diagnóstico tenía antecedente de PTT (año 2011), por lo cual recibió tratamiento con dosis altas de esteroides, plasmaféresis y rituximab, sin recaídas. Presentó en su primera consulta a Reumatología (año 2014) síndrome febril prolongado con oligoartritis, serositis, *rash* malar y fenómeno de Raynaud. Lab: FAN 1/5120 moteado, antiDNA 1/640, anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B y FR positivos, hipocomplementemia (C3: 81 C4: 6). Anemia, leucopenia y linfopenia. Proteinuria 24 h 1.05 g. Biopsia renal: glomerulonefritis lúpica tipo II de la OMS. Inició tratamiento con prednisona 10 mg/día, hidroxycloquina 400 mg/día y azatioprina 150 mg/día, con buena evolución. Presentó brotes frecuentes de la enfermedad, con artritis, fatiga, alopecia y erupciones cutáneas, en tratamiento con prednisona 10 a 20 mg/día, hidroxycloquina 400 mg/día y metotrexato 15 mg/sem vía oral. Dada la actividad articular y cutánea, sin recaída renal, acompañada de altos títulos de anti-DNA e hipocomplementemia, en 2017 inició tratamiento con belimumab IV con buena respuesta. A los seis meses de tratamiento con belimumab, ingresó al hospital por parálisis facial izquierda y vértigo, con afectación del séptimo par craneal y glosofaríngeo. Ante la sospecha de meningitis inició tratamiento con ampicilina, ceftriaxona y aciclovir. LCR: celularidad a predominio PMN. Cultivos negativos. RMN encéfalo normal. Evolucionó favorablemente. Diagnóstico: síndrome de Ramsay Hunt. Se suspendió belimumab. Dos años más tarde, por presentar nuevas lesiones cutáneas con antiDNA 1/640 e hipocomplementemia, sin respuesta a la suba de esteroides asociado a hidroxycloquina a dosis máxima, se reinició tratamiento con belimumab SC. Presentó buena respuesta, pero por cuestiones socioeconómicas pierde acceso al tratamiento a los 6 meses. En 2022 presentó lesiones eritematosas en la cara, brazos, escote, y tronco, sin compromiso de mucosas. Acompañado de fatiga y aumento de la proteinuria, la paciente se negó a realizar nueva PBR. No tenía datos sugestivos de infección ni antecedente de consumo de nuevos fármacos. Inició tratamiento con micofenolato mofetil 3 g/día en forma empírica para la nefritis lúpica. Después de realizar un pulso de metilprednisolona de 500 mg y aumentar prednisona a 20 mg/día sin respuesta, se realizó una biopsia de piel: dermatitis de interfase vacuolar. Diagnóstico: eritema multiforme asociado a LES. Se indicó metotrexato 20 mg/sem SC, con mejoría luego de cuatro semanas.

DISCUSIÓN: El síndrome de Rowell es una entidad en la que los pacientes con LES desarrollan lesiones similares al eritema multiforme, asociadas a la presencia de FAN patrón moteado, anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B y factor reumatoide.

COMENTARIOS FINALES: No hay consenso en los criterios de clasificación para SR. Nuestro caso destaca la necesidad de pensar en él cuando se asocian EM con LES. Es fundamental evitar el subdiagnóstico para un manejo y tratamiento adecuado.

CEGUERA TRANSITORIA EN PACIENTE CON SOSPECHA DE ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA

COSTA Cecilia Alejandra¹, CAVALLASCA Javier Alberto¹, MUSURUANA Jorge Luis¹, MALDACENA Javier Orlando²

¹CEMAFE, ²CENTRO DE OJOS PARANÁ

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente masculino, de 61 años, con antecedente de artritis gotosa. En enero de 2021 padeció infección leve por SARS-CoV-2. Recibió primera dosis de vacuna para SARS-CoV-2 en mayo de 2021 y segunda dosis en agosto de 2021. Posvacunación comenzó con febrícula, astenia, decaimiento generalizado y poliartralgias. Laboratorio (23-11-21): VSG: 57 y PCR: 50 mg/l. GOT: 78 UI/L, GPT: 89 UI/L. Ferritinemia: 767 mg/ml (aumentada). Proteinograma por electroforesis normal; hemocultivos y urocultivo: negativos. Serologías para HIV, Chagas, toxoplasmosis, CMV y mononucleosis: negativas. Ecografía abdominal (04-11-21): normal. Endoscopia esófago-gastroduodenal: gastropatía eritematosa. TAC de tórax y abdomen (04-11-21): imágenes nodulillares ganglionares compatibles con paniculitis mesentérica. Biopsia mesentérica laparoscópica (26-11-21): sin evidencia de patología. Recibió tratamiento con prednisona 60 mg/día durante un mes y luego descenso progresivo. Persistió con disminución de peso, anorexia y mal estado general, por lo cual fue derivado por sospecha de enfermedad autoinmune sistémica. Lab (03-12-21): FAN, anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti-Sm, ELISA-MPO y ELISA-PR3: negativos. Ac anti-SARS-CoV-2 mayor a 250, PxE: disminución de albúmina y aumento de la beta 2 globulina. Dosaje de inmunoglobulinas, incluyendo IgG4, normales. En enero de 2022 presentó lesiones eritematosas levemente descamativas en manos y pies. En febrero presentó disminución de la agudeza visual bilateral rápidamente progresiva a la ceguera total, acompañada de cefalea frontotemporal. Se sospechó neuritis óptica por vacuna anti SARS-CoV-2. Se realizó RMN de encéfalo y órbita: sin lesiones. Eco-doppler de arteria temporal y vasos del cuello: signo del halo negativo. Ante la sospecha de neuritis óptica se le indicaron pulsos de corticoides por 3 días consecutivos, y luego continuó por vía oral, sin respuesta. En marzo de 2022 visitó un neuro-oftalmólogo quien encontró isquemias e infartos en retina. Atribuyó la afectación ocular al SARS-CoV-2 y le indicó tocilizumab. Sin respuesta, con ceguera total. En abril realizó interconsulta con un tercer oftalmólogo. Lab: VDRL: reactivo 32 dils, FTA-Abs positivo por 20 veces. Ac anti-treponema pallidum: 21,38 (reactivo: mayor a 1,10). Dímero D: 1092 ng/ml. Diagnóstico: neuritis óptica por sífilis ocular. Inició tratamiento con penicilina, con muy buena respuesta. Recuperó la visión en ambos ojos y mejoró notablemente su estado general.

DISCUSIÓN: Las enfermedades infecciosas pueden simular enfermedades autoinmunes, de las cuales la sífilis debe tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales.

COMENTARIOS FINALES: Este caso resalta la importancia de tener en cuenta múltiples posibilidades diagnósticas y realizar pruebas adicionales para descartar otras condiciones que puedan estar presentes. La sífilis ocular es poco común, pero su detección temprana y tratamiento adecuado pueden evitar complicaciones graves, como la pérdida permanente de la visión.

FÉRULAS DE MATERIAL BLANDO PARA PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDEA: INFORME DE UN CASO CLÍNICO DESDE TERAPIA OCUPACIONAL

PISERA FUSTER Ornella, DE CILLIS María Verónica

HOSPITAL DE REHABILITACIÓN MANUEL ROCCA

PRESENTACIÓN DEL CASO: CL es una mujer de 60 años, con diagnóstico de artritis reumatoidea (AR) de 16 años de evolución. Jubilada como operaria metalúrgica, actualmente trabaja como personal de limpieza. Fue derivada a Terapia Ocupacional por Reumatología para instrucción en protección articular y equipamiento. Refiere dolor VAS 4/10 que se acentúa posactividad en zonas de carpos y pulgares. Presenta desalineaciones tipo *boutonniere*, tumefacción en zona de primer metacarpiano bilateral. Medida funcional HAQ UP: 1,2/3. Se determina realizar equipamiento para descanso nocturno, férula tipo Judy Colditz para ambos pulgares y anillos para IFP.

DISCUSIÓN: Las guías de práctica recomiendan el uso de ortesis, afirmando que los pacientes con AR deberían ser provistos con férulas para prevenir y corregir subluxación. Existe evidencia basada en la experiencia sobre la utilidad de las férulas de reposo y funcionales para carpos y dedos contribuyendo a reducir el dolor y mejorar la función (nivel de evidencia II, grado de recomendación A). En relación al material utilizado para la confección, en la práctica general se utiliza un termomoldeable de baja temperatura. El acceso a este material es dificultoso y limitado, siendo insuficiente en relación a las cantidades necesarias para la población asistida. Gracias al aporte de diferentes colegas de la disciplina, comenzamos a utilizar un material denominado etilvinilacetato (densidad 3 mm semirrígido) también conocido como folia. El objetivo de esta presentación es dar a conocer los beneficios y resultados de la utilización de este material con una paciente con AR. Luego de un mes de uso del equipamiento, la paciente refirió alivio de dolor e inflamación con el uso de las valvas de reposo y las férulas en pulgares durante las actividades. Además, comentó mayor estabilidad en las articulaciones digitales con el uso de las férulas tipo anillos. Medida funcional HAQ UP: 0.2.

COMENTARIOS FINALES: Consideramos necesaria la futura comparación de ambos materiales mediante un estudio de investigación controlado. No obstante, la presentación de este caso nos permite la divulgación de las características y beneficios del equipamiento confeccionado en este material, que facilita el acceso a una intervención fundamental en el tratamiento no farmacológico de la AR.

DERMATOMIOSITIS EDEMATOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO

VALLEJO CARRASCO Walter Jacinto, GÓMEZ Andrea, VIRASORO Belén María, DUARTES NOE Damián

HOSPITAL BRITÁNICO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Femenina de 25 años presentó *rash* eritematoso descamativo facial con compromiso de surco nasogeniano, región extensora de MMSS, placas en MCF y PIF (pápulas de Gottron), eritema con descamación periungueal y lesiones eritematosas anulares en tórax de 2 meses de evolución, fuerza muscular conservada. Laboratorio con reactantes de fase aguda y enzimas musculares normales, FAN negativo. Biopsia piel rostro: dermatitis de interfase focal con mucinosis dérmica. Biopsia piel dorso: dermatitis de interfase leve infiltración linfocitaria perivasular

y perianexial. Inmunomarcación CD123 (-). Inició tratamiento tópico por sospecha de dermatomiositis. Evolucionó al mes con astenia y mialgias, consultó a Reumatología, se evidenció debilidad muscular proximal (MMT 8 146/150), capilaroscopia con patrón SD ACTIVO. Inició hidroxicloroquina 400 mg y meprednisona 40 mg/día. Por falta de respuesta cutánea y debilidad proximal progresiva se internó, laboratorio FAN 1/80 nucleolar, GOT/GPT: 61/60, anti Jo-1, Mi2, SRP, PM/Scl100, PL7, PL12, RNP, Ku (P70/80): negativos. RM cintura escapular y pelviana: aumento de señal en T2/ STIR compatible con cambios inflamatorios musculares (trapecios, subescapulares, supraespinosos e infraespinosos, glúteos menores, psoas con mayor compromiso distal, aductores de muslos y cuádriceps). Impresiona imágenes hiperintensas en T2/STIR en planos cutáneo/subcutáneo compatible con edema atribuibles a cambios inflamatorios. Paciente con diagnóstico de dermatomiositis (EULAR/ACR 2017) puntaje 8.2: MII definida, posible según criterios 2/5 (Bohan y Peter). Inició pulsos con metilprednisolona 3 g acumulado y luego esteroides orales se agregó metotrexato 20 mg semanal.

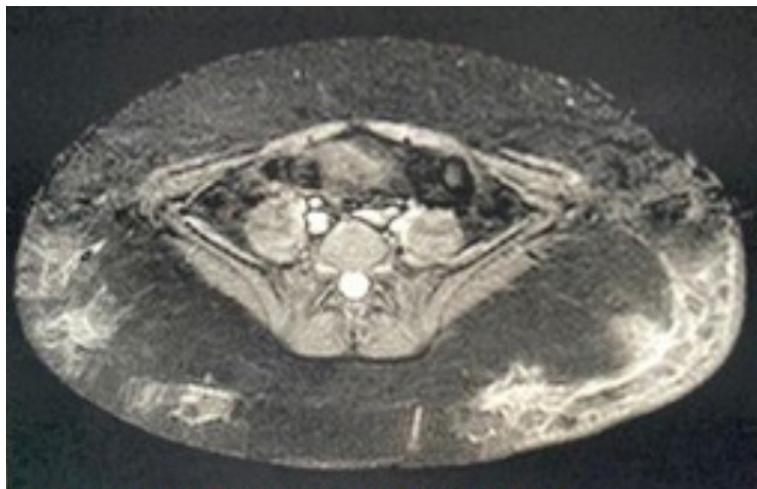


Imagen 1: RM T2/STIR cintura escapular.



Imagen 2: RM T2/STIR cintura pelviana.

DISCUSIÓN: La dermatomiositis edematosa (DME) presenta muy pocos casos reportados en su mayoría asociados a DM severa y refractaria; exhibe edema Godet negativo generalizado o localizado en miembros. Esta presentación descrita también en polimiositis, siendo en esta entidad su primera descripción en 1883. Existen hasta 2014 solo 19 casos descritos de DME, reconociéndose como signo de enfermedad severa, solo 5 asociados a neoplasias. Se describió un estudio observacional en 2020 en Francia: 174 pacientes con MII, el 9.7% presentó miositis edematosa asociada a debilidad muscular severa, 82,4% con erupción cutánea típica de DM, 71% disfagia y 40% patrón restrictivo ventilatorio. Es una variante rara de la DM; el edema se relaciona por permeabilidad vascular en relación con depósitos de inmunocomplejos, la activación del complemento y el daño endotelial vascular que lleva a microinfartos musculares que contribuyen a la presencia de edema, evidenciable en estudios por imágenes como hiperintensidad RM T2/STIR de manera evidente.

COMENTARIOS FINALES: Se presenta este caso dada la infrecuencia de DME. En nuestra paciente el compromiso clínico muscular fue leve, con discreta elevación de enzimas musculares, coincidente con algunos reportes de la literatura. Las imágenes de RM permitieron reconocer un importante edema subcutáneo, variedad relacionada con casos severos.

0260

ASIA: REPORTE DE TRES CASOS

GATICA María Agustina, CARBONE Daniela, MARTÍNEZ María Florencia, RINGER Ariana, LUCCI Franco, GALLO Carolina Solange, ABDALA Brian Marcelo, CICHILLITTI Lucía, CHEMEZ Jorge Antonio, NICOLA Marianela, RUFINO Juan Pablo, CUADRANTI Nadia, ROMBO Graciela, ABDALA Marcelo
HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: El síndrome autoinflamatorio autoinmune inducido por adyuvantes (ASIA) fue descrito en 2011 por Schoenfeld para agrupar ciertas patologías que presentan síntomas sistémicos luego de la exposición a un agente extraño, como vacunas, adyuvantes y siliconas. Se reportan 3 casos de ASIA asociado a implantes mamarios.

CASO 1: Mujer de 35 años, prótesis mamarias hace 13 años. Comienza hace 1 año con astenia, artralgias, esclerodactilia, esclerosis cutánea generalizada, fenómeno de Raynaud, agregando rápidamente disnea, microstomía y poliadenopatías. Laboratorio: FAN 1/2560 nucleolar, anti-Scl-70+. Se interpreta como esclerosis sistémica y enfermedad pulmonar intersticial, iniciando tratamiento con micofenolato y nifedipina. Presenta empeoramiento progresivo de la astenia, artralgias y disnea, asociado a mastalgia, diagnosticándose rotura de prótesis mamarias, por lo que se le retiran. Tras la cirugía, la paciente presenta mejoría sintomática.

CASO 2: Mujer de 42 años, prótesis mamarias hace 15 años, comienza hace 1 año con fenómeno de Raynaud, telangiectasias y "puffy fingers". Laboratorio: FAN 1/320 patrón centromérico, anticentrómero positivo. Capilaroscopia: patrón SD activo. Ecocardiograma, pruebas de función respiratoria y tomografía de tórax sin alteraciones. Se interpreta como esclerosis sistémica, se indica nifedipina e hidroxicloroquina y se solicita evaluación quirúrgica para retiro de prótesis mamarias.

CASO 3: Mujer de 58 años, síndrome de Sjögren hace 17 años, con seguimiento regular. Colocación de prótesis mamarias en 2017 y ruptura de las mismas en 2020, con extravasación de silicona. Comienza posteriormente con disnea y tos. TAC de tórax: vidrio esmerilado con engrosamiento de trama intersticial. Ecocardiograma: PSAP 62 mmHg. Laboratorio: FR 75, anti-ENA + (Ro, La). Se inicia tratamiento con micofenolato y prednisona, quedando pendiente el retiro de material protésico.

DISCUSIÓN: Las manifestaciones autoinmunes asociadas a la exposición a silicona comprenden desde síntomas símil fibromialgia, enfermedades

del tejido conectivo indefinidas hasta patologías como artritis reumatoidea, miopatías, esclerosis sistémica, entre otras. Una hipótesis es la ruptura del material con reacción inflamatoria secundaria a la migración de la silicona, aunque no se ha podido demostrar en todos los casos. El retiro del material protésico mejora los síntomas en un 75% de los casos, aunque en manifestaciones graves es necesario el tratamiento inmunosupresor.

0268

ENFERMEDAD AUTOINMUNE DESPUÉS DE LA VACUNA CONTRA COVID-19 ¿MITO O REALIDAD?

GONZÁLEZ GÓMEZ Carlos Alfonso, PISONI Cecilia, ÁLVAREZ Analía, COSATI Micaela

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA E INMUNOLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO CEMIC

PRESENTACIÓN DEL CASO: Reportamos 9 casos de enfermedad autoinmune posvacuna COVID, 6 (66%) fueron mujeres. La edad media fue 47±17 años. Solo 1 (11%) tuvo COVID-19 previo. La mediana entre la vacuna y el inicio de síntomas fue 13 días (RIC 5, 52). Se reportaron 4 (44%) casos posteriores a ChAdOx1, 3 (33%) posterior a BNT-162b2, 1 (11%) posterior a mRNA-1273 y 1 posterior a BBIBP-CorV. Se administró terapia sistémica en 7 (77%), 1 (11%) terapia tópica y 1 (11%) no requirió tratamiento. Las enfermedades autoinmunes reportadas fueron: 3 dermatomiositis (1 MDA-5, 1 Mi-2, 1 sin anticuerpo), 1 polimiositis (anti-RO52), 1 neuritis óptica, 1 vasculitis leucocitoclástica, 1 vasculitis por crioglobulina en piel y riñón, 1 fascitis eosinofílica, 1 coroiditis autoinmune; 4 casos fueron posterior a la segunda y tercera dosis. El tratamiento sistémico más usado fue prednisona en 7 (77%) pacientes, seguido de metotrexato en 6 (66%) y metilprednisolona endovenosa en 4 (44%).

Ítem	Valor
Sexo femenino, n (%)	6 (66)
Edad, (años, media, DE)	47 ± 18
COVID Previo, n (%)	1 (11)
Vacuna administrada	
BNT-162b2, n (%)	3 (33)
mRNA-1273, n (%)	1 (11)
ChAdOx1, n (%)	4 (44)
BBIBP-CorV, n (%)	1 (11)
Dosis relaciona al inicio de síntomas	
Primera	1 (11)
Segunda	4 (44)
Tercera	4 (44)
Tiempo vacuna-inicio síntomas, días (mediana, RIC)	13 (5, 52)
Terapia sistémica, n (%)	7 (77)
Prednisona, n (%)	7 (77)
Metotrexate, n (%)	6 (66)
Metilprednisolona, n (%)	4 (44)
Hidroxicloroquina, n (%)	1 (11)
Azatioprina, n (%)	1 (11)
Rituximab, n (%)	1 (11)
Ciclofosfamida, n (%)	1 (11)
Gammaglobulina, n (%)	1 (11)

Tabla.

DISCUSIÓN: Los eventos adversos graves asociados a las vacunas para SARS-Cov-2 son infrecuentes e incluyen: hipersensibilidad, parálisis facial, urticaria y shock anafiláctico. En el registro argentino SAR-COVAC no se reportaron eventos adversos graves. La mayor incidencia de eventos adversos se asoció a mRNA-1273 y ChAdOx1 nCov-19. En nuestra serie, la mayoría se asoció a ChAdOx1 nCov-19. Existe un reporte de 15 miositis autoinmunes temporalmente relacionadas a vacunación contra SARS-CoV-2 en Yorkshire (Reino Unido), en una mediana de tiempo de 5 semanas. La mayoría habían sido posterior a la segunda dosis, y con ChAdOx1 nCov-19, hallazgos similares a nuestra serie. La neuritis óptica se presenta más frecuentemente con vacuna ChAdOx1 nCov-19, y 93% requiere tratamiento con corticoides. Existe un solo caso reportado de vasculitis crioglobulinémica 4 semanas posterior a recibir vacuna ChAdOx1.

COMENTARIOS FINALES: Aunque la cantidad de casos es pequeña, demuestra la variedad de enfermedades que pueden desencadenarse posterior a la vacunación por COVID-19. En nuestra muestra, la frecuencia entre sexos fue similar y el tiempo de inicio de los síntomas fue inferior al mes. La mayoría de los casos requirió tratamiento sistémico con corticoide y el metotrexato fue el ahorrador más utilizado.

0269

ENCEFALITIS AUTOINMUNE SERONEGATIVA ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

GONZÁLEZ GÓMEZ Carlos Alfonso, DE LA TORRES María Laura, PISONI Cecilia, COSATI Micaela

DEPARTAMENTO DE REUMATOLOGÍA E INMUNOLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO CEMIC

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 55 años con síndrome de Sjögren (SS) manifestado con sicca y oligoartritis no erosiva desde 2016, ANA patrón nuclear moteado título 1/320, anti-Ro y anti-La positivos. Consultó a emergencias por cefalea difusa, confusión, molestias en cuero cabelludo y fotofobia de 4 días de evolución. Al interrogatorio, refirió cacosmia, zoopsias y fallas mnésicas. Al ingreso estaba febril e hipotensa, con somnolencia y bradilalia, que mejoraron con cristaloides. Durante la internación presentó alucinaciones visuales y olvidos frecuentes. El líquido cefalorraquídeo (LCR) presentaba pleocitosis, proteinorraquia e hipoglucorraquia. En la RMN cerebral sin contraste se encontraron imágenes restrictivas, hiperintensas en T2 y FLAIR, córtico-subcortical a nivel occipital bilateral, cerebeloso y parietal derecho. La angiorrsonancia cerebral fue normal. Se descartaron cau-

sas tóxicas, farmacológicas e infecciones sistémicas. Por sospecha encefalitis autoinmune, se realizó panel de anticuerpos en sangre y LCR que fueron negativos. También fueron negativos Anti-DPPX, aquaporina-4 y anti-MOG en LCR. Se administraron 5 pulsos de 1 g de metilprednisolona (MP). Egresó con meprednisona 1 mg/kg/d que disminuyó hasta 4 mg/día en 12 meses. A los 6 meses se realizó RMN cerebral que informó gliosis secular occipital. Presentó mejoría significativa, persiste con cefaleas leves y anomia ocasional.

Laboratorio	Valor
Hematocrito (%)	36,2
Hemoglobina (gr/dl)	12,1
Leucocitos/mm3	5950
Neutrófilos/mm3	5629
Linfocitos/mm3	202
Eosinófilos/mm3	12
Plaquetas/mm3	219,000
AST (U/L)	22
ALT (U/L)	10
FAL (U/L)	78
Bilirubina total (mg/dl)	0,2
Urea (mg/dl)	44
Creatinina (mg/dl)	1
Glucosa (mg/dl)	106
PCR (mg/dl)	11,4
ESD (mm/hr)	29
C3 (mg/dl)	58
C4 (mg/dl)	8
CH 50	24
Proteinuria espontánea (ug/mg)	69,24
Anti DNA	Negativo
ANA (patrón, título)	Nuclear moteado, 1/320
AntiRo (U/mL)	Positivo
AntiLa (U/mL)	Negativo
AntiSm (U/mL)	Negativo
AntiRNP (U/mL)	Negativo
Crioglobulinas	Negativo
Anticardiolipina IgG (U/mL)	2,3
Anticardiolipina IgM (U/mL)	0,5
Anti beta 2 glicoproteína IgG (U/mL)	2
Anti beta 2 glicoproteína IgM (U/mL)	0,4
Glucorraquia (mg/dl)	64
Proteinorraquia (g/l)	0,3
Leucocitos en LCR (mm3)	10
Hemáties en LCR (mm3)	15
Cloro en LCR (mg/dl)	125
IgG en LCR (mg/dl)	0,7

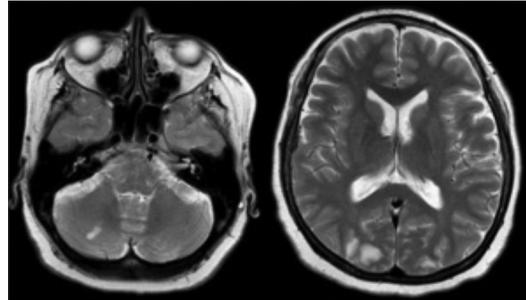


Imagen: RMN cerebral sin contraste. Se observan múltiples imágenes de comportamiento restrictivo, de señal hiperintensa en T2 y FLAIR, a predominio córtico-subcortical a nivel occipital bilateral, hemisferio cerebeloso derecho y parietal derecho.

Tabla: Valores de laboratorio sérico y líquido cefalorraquídeo.

DISCUSIÓN: La encefalitis autoinmune asociada a SS es infrecuente, 40% tienen anticuerpos negativos. El diagnóstico se basa en síntomas psiquiátricos o mnésicos de inicio menor o igual a 3 meses, cambios en la RMN cerebral y alteraciones en LCR o descargas epileptiformes. Los síntomas más frecuentes son: alteraciones mnésicas (93%), convulsiones (81%) y alteraciones de la consciencia (80%). El LCR es anormal en 90%, el hallazgo principal es pleocitosis (57%). Nuestra paciente presentó síntomas psiquiátricos, mnésicos, alteraciones en LCR e imágenes compatibles. El tratamiento con MP 1 g/día por 3-7 días es de elección. Se pueden usar otros inmunosupresores si no hay mejoría. La negatividad de anticuerpos y compromiso infratentorial de nuestra paciente son factores de mal pronóstico.

COMENTARIOS FINALES: En nuestro caso la respuesta fue favorable por la rápida instauración de tratamiento. La duración óptima del tratamiento es desconocida, aunque se ha descrito que 50% de los enfermos puede persistir con síntomas a los 2 años, sin beneficio de continuar la terapia después de 1 año.

0273

UVEÍTIS POR VKH, SERIE DE CASOS

GALLO Carolina Solange, ABDALA Brian Marcelo, RINGER Ariana, RUFFINO Juan Pablo, LUCCI Franco, GATICA María Agustina, CICHILLITTI Lucía, NICOLA Marianela, CHULIBERT Serenela, CREMA Juan Carlos, MARTÍNEZ María Florencia, CUADRANTI Nadia, CARBONE Daniela, ABDALA Marcelo

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una panuveítis granulomatosa bilateral y difusa, que cursa con desprendimiento seroso de la retina en su fase aguda, y puede acompañarse de afectación del sistema nervioso central, alteraciones auditivas y dermatológicas. A continuación, haremos una evaluación observacional retrospectiva de una serie de casos con diagnóstico de VKH, en contexto de consultorio reumatológico dirigido a patología ocular en un hospital del tercer nivel. Se incluyeron siete pacientes (cinco mujeres y dos varones, edad media 31,5 DS +/-9,9). El cuadro clínico presentó evolución de unas 8-12 semanas, solo 2 tuvieron curso agudo (<8 semanas). El tiempo desde el inicio de los síntomas y la atención oftalmológica tuvo una media de 53 días; en cuanto a la consulta con Reumatología, se produjo en promedio de 30 meses después del inicio de los síntomas. Solo uno presentó manifestaciones extraoculares (afectación cutánea). Todos recibieron corticoides vía oral, ninguno endovenoso, y variadas formas de continuación con ahorradores de corticoides en diferentes combinaciones. Cuatro adicionalmente recibieron infiltración ocular y dos adalimumab.

Edad	Inicio clínica	1° consul	1° consul reumato	Clinica	CTC	DMARs	Biologico	Secuela
16	Ene 2008	Mar 2011	Mar 2011	Limitado	Si	MTX	-	Opacidad, glaucoma, catarata, sinequia
31	Ene 2015	Ene 2015	Jul 2017	Limitado	Si	AZA + MMF	-	Sinequia, opacidad
25	Feb 2018	Mar 2016	Jul 2018	Limitado	Si	-	-	-
39	Ene 2001	Abr 2001	Ene 2007	Limitado	Si	MTX + AZA + MMF	-	Catarata, glaucoma, opacidad, sinequias, cicatriz
26	Ago 2020	Sep 2020	Ene 2021	Limitado	Si	MMF	ADALIMUMAB	Glaucoma
44	Ene 2005	Abr 2005	Jun 2019	Limitado	Si	MTX + MMF	ADALIMUMAB	Catarata, sinequias, opacidad
40	Oct 2018	Oct 2018	Sep 2019	Cutáneo	si	MTX	-	Catarata, glaucoma, opacidad, sinequias

Tabla.

DISCUSIÓN: Del análisis de datos se verificó que los pacientes tuvieron retardo en el acceso a la consulta tanto oftalmológica, pero sobre todo reumatológica, que se corresponde con la baja prevalencia del trastorno y la amplia posibilidad de diagnósticos diferenciales que ofrece, hecho que se corrobora en la mayor incidencia de secuelas que presentaron estos pacientes con respecto a otras patologías oculares.

COMENTARIOS FINALES: Este síndrome, aunque poco frecuente, presenta buena evolución si el diagnóstico es rápido y el tratamiento oportuno. El seguimiento especializado y temprano conforma la piedra angular para evitar progresión a la cronicidad, con ello a las complicaciones y la discapacidad visual. Una terapia agresiva y precoz evitará el desarrollo de las formas completas de la enfermedad.

0275

PIODERMA GANGRENOSO COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD

NICOLA Marianela, GATICA María Agostina, ABDALA Brian Marcelo, LUCCI Franco, CICHILLITTI Lucía, GALLO Carolina Solange, MARTÍNEZ María Florencia, CREMA Juan Carlos, PALATNIK Mariano, CUADRANTI Nadia, RINGER Ariana, LAGRUTTA Mariana, RUFFINO Juan Pablo, CARBONE Daniela, ABDALA Marcelo

HOSPITAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de 58 años con antecedente de artritis reumatoidea (AR) seropositiva erosiva, en fase secular, en tratamiento con metotrexato, leflunomida y dosis altas de prednisona, glaucoma y pioderma gangrenoso (PG) de reciente diagnóstico, consultó por malestar general, dificultad para alimentarse y descenso de peso de 10 kilos. A su ingreso presentó neutropenia febril secundaria a metotrexato con rápida respuesta tras la suspensión y la administración de estimulante de colonias y sobreinfección de lesiones en piel (PG) e infección urinaria con rescate de *Klebsiella Pneumoniae* en urocultivo, realizando tratamiento antibiótico dirigido. Complicó con hemorragia digestiva baja, con videocolonoscopia (VCC) que evidenció colitis activa ulcerada parcheada, compatible con enfermedad inflamatoria intestinal (EII), con características de enfermedad de Crohn (EC). Se realizó comité interdisciplinario entre Reumatología, Clínica Médica, Dermatología y Gastroenterología, y se decidió iniciar tratamiento con infliximab.

	Ingreso	Control
Hemoglobina / Hematocrito	8,1 / 25 (NN)	8,3 / 24
Glóbulos blancos	1120 (524N)	10.510
Plaquetas	102.000	251.000
VES / PCR	47 / 116	11 / 27,8
Urea / Creatinina	25 / 0,43	14 / 0,41
TGO / TGP / FAL / Bilirubina	39 / 81 / 117 / 0,33	35 / 47 / 0,38
Factor reumatoide / Anti CCP	Positivos	
VIH / V.D.R.L / VHB / VHC	No reactivos	

Tabla: Laboratorio.



Imagen: Pioderma gangrenoso sobreinfectado.

DISCUSIÓN: Dentro de las manifestaciones extraintestinales de la EC se encuentran artritis, compromiso ocular (uveítis) y cutáneo (eritema nodoso y PG). La asociación entre AR y EII no es frecuente, siendo la oligoartritis seronegativa no erosiva la presentación más común. El PG es una dermatosis neutrofílica rara que se presenta como un trastorno inflamatorio y ulcerativo de la piel. En el 50% de los casos se asocia a una enfermedad sistémica subyacente, siendo la EII una de las más frecuentes. El tratamiento del PG es de la enfermedad de base, corticoides e inmunosupresores. En casos severos donde fracasa la terapia standard, el uso de anti-TNF alfa ha demostrado buenos resultados.

COMENTARIOS FINALES: Destacamos la importancia de una vez diagnosticado el PG, evaluar la presencia de una enfermedad subyacente dada la prevalencia de su coexistencia. La utilización de infliximab en las manifestaciones mucocutáneas de la EII ha sido descrita en algunas publicaciones y demostró ser capaz de lograr la remisión del PG asociado a la EC.

TUBERCULOSIS EN PACIENTE CON COLITIS ULCEROSA

VARGAS Verónica, SÁNCHEZ ANDÍA Carolina, CROCE Mercedes, ÁLVAREZ Analía, OLIVIERI Lucas, MONTOTO Mariana, COSTA Mirta

HOSPITAL GENERAL DE AGUDOS DR. JOSÉ MARÍA PENNA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente masculino de 34 años con antecedente de colitis ulcerosa (CU) de 10 años de evolución, en tratamiento inmunosupresor con infliximab y mercaptopurina con buena respuesta intestinal. Consulta por síndrome febril asociado a tumefacción de mano y carpo derechos. Por sospecha de artritis séptica se interna en otra institución donde recibe tratamiento antibiótico endovenoso sin rescate en cultivos para gérmenes comunes de líquido sinovial y sangre. Es evaluado por Reumatología donde se evidencia importante compromiso tendinoso, sin otras articulaciones inflamadas ni otros hallazgos positivos al examen físico. Se plantea posible etiología infecciosa versus compromiso extraintestinal en paciente con CU versus otra enfermedad reumática con afectación predominantemente musculoesquelética. Se solicita resonancia magnética que sugiere sinovitis, sin compromiso óseo. Centellografía con compromiso inflamatorio agudo. Se realiza punción, aspiración y cultivo para gérmenes comunes sin obtener desarrollo. Se solicita laboratorio con reactantes de fase aguda elevados, factor reumatoideo, anticuerpo antipéptido citrulinado y factor antinuclear negativos, radiografía de tórax sin imágenes patológicas, prueba de mantoux negativa. Evoluciona con secreción espontánea de material grumoso blanquecino. Se solicita tomografía de tórax que evidencia patrón retículo nodulillar. Se realiza lavado bronquioalveolar con exámenes directos negativos y punción aspiración de la secreción de la mano con resultado de baciloscopia positiva. Inicia tratamiento con antifímicos de primera línea con resolución del cuadro.

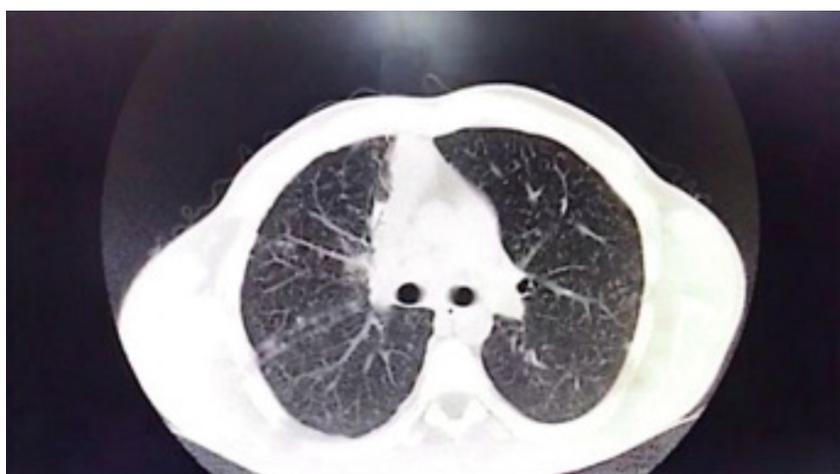


Imagen 1.



Imagen 2.

DISCUSIÓN: El riesgo de padecer tuberculosis aumenta 1.6 a 25 veces luego del inicio de los inhibidores del factor de necrosis tumoral siendo aún mayor con el uso de infliximab. La presentación clínica puede ser variable, muchas veces inespecífica, con mayor incidencia de afectación extrapulmonar o la forma diseminada, mientras que el compromiso musculoesquelético es solo del 1-2%.

COMENTARIOS FINALES: Si bien inicialmente se plantean varios diagnósticos diferenciales por antecedentes del paciente y la forma de presentación, las características clínicas de la evolución, el curso lento, progresivo y tórpido, con compromiso del estado general, la ausencia de otras características para enfermedad reumática y teniendo en cuenta la alta prevalencia de tuberculosis en la región, nos obliga a ser exhaustivos en el estudio y exclusión de esta enfermedad.

COMPROMISO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. NO SIEMPRE ES LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

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

HOSPITAL CÓRDOBA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

PRESENTACIÓN DEL CASO: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por un gran espectro de manifestaciones clínicas. El compromiso del sistema nervioso central (LESNP) puede incluir: alteraciones cognitivas, cefalea, enfermedad cerebrovascular, convulsiones, polineuropatía, psicosis y estado confusional agudo. Además, estos pacientes tienen mayor probabilidad de desarrollar una enfermedad linfoproliferativa como linfomas y gammapatías. Sin embargo, un paciente lúpico con síntomas neurológicos puede estar ante la presencia de una patología prevalente en la población general como tumores y neuroinfecciones. Las infecciones continúan siendo una causa importante de morbimortalidad. Los factores predisponentes son múltiples, y son los más destacados la alteración de la inmunidad y el tratamiento con inmunosupresores. La meningitis es la infección más frecuente del SNC siendo el *Cryptococcus neoformans* y el *Mycobacterium tuberculosis* los gérmenes más frecuentemente aislados. En esta serie de casos presentamos pacientes con LES y afectación del SNC que no fueron atribuidos a LESNP.

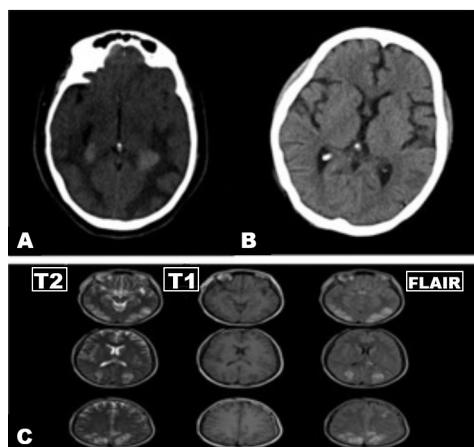


Imagen: A) TAC cerebral sin contraste. B) TAC cerebral sin contraste. C) RMN cerebral.

DISCUSIÓN: Dado el amplio abanico de manifestaciones neurológicas y de posibilidades diagnósticas en un paciente con LES, es mandatorio realizar una buena evaluación clínica y una adecuada utilización de los métodos complementarios para realizar un diagnóstico y tratamiento apropiado.

0280

ENFERMEDAD POR IgG4 EN PACIENTE CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA. REPORTE DE UN CASO

NICOLA Marianela, CARBONE Daniela, CICHILLITTI Lucía, RINGER Ariana, RUFFINO Juan Pablo, ABDALA Brian Marcelo, GATICA María Agustina, LUCCI Franco, MARTÍNEZ María Florencia, CUADRANTI Nadia, GALLO Carolina Solange, CORTESE María Noel, ROMBO Graciela, ABDALA Marcelo

HOSPITAL DEL CENTENARIO

Hemoglobina / Hematocrito	13 / 40
Glóbulos blancos	5600
Plaquetas	172.000
Velocidad de eritrosedimentación (VES)	140
Glicemia	86
Urea / Creatinina	213 / 7,13
FAN	Negativo
VIH, V.D.R.L, VHB, VHC	Negativos
AC antimembrana basal glomerular	Negativo
Complemento C3 / C4	43 / 4
Dosaje IgG4 sérica	2600

Tabla: Laboratorio.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de 49 años, con antecedente de insuficiencia renal crónica (IRC) no filiada, tuberculosis multirresistente con tratamiento finalizado, hipergammaglobulinemia en estudio, tabaquista, cursó internación por reagudización de IRC. Durante la internación se tomó biopsia renal que arrojó un patrón histomorfológico con rasgos vinculables a nefritis tubulointersticial (TIN) relacionados con enfermedad por IgG4 y biopsia de glándula salival menor que evidenció sialoadenitis crónica con rasgos sugestivos de enfermedad por IgG4. Además, se evidenció aumento del tamaño de ambos riñones por ecografía. Se realizó pulso de glucocorticoides (GCT) con mejoría analítica continuando luego GCT vía oral. Durante la pauta descendente se produjo empeoramiento de IRC y aumento de proteinuria, por lo que se decidió iniciar rituximab.

DISCUSIÓN: La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (IgG4-RD) es una afección fibroinflamatoria inmunomediada que afecta múltiples órganos. Se desconoce la prevalencia exacta, aunque hay predominio en hombres de mediana edad y fumar se asoció con mayor riesgo. Pueden presentar niveles elevados de IgG4 sérica, hipergammaglobulinemia policlonal y aumento de eritrosedimentación. La afectación aislada de la glándula submandibular sugiere fuertemente IgG4-RD y la manifestación más común de la enfermedad renal relacionada con IgG4 es la TIN. El tratamiento inicial es prednisona a dosis elevadas, con pauta descendente. En la mayoría de los casos se produce mejoría sintomática, reducción en el agrandamiento de los órganos y disminución en los niveles de IgG4. En pacientes que no responden a prednisona o no puede realizarse el descenso de la misma, se sugiere rituximab.

COMENTARIOS FINALES: Destacamos la importancia de la sospecha clínica ante la afección de múltiples órganos como en el presente caso. Tener en cuenta que la mayoría de los pacientes responde inicialmente a la terapia con GCT, pero las recaídas son comunes después de la interrupción de la misma siendo necesario un tratamiento más agresivo.

0282

ECTASIA VASCULAR ANTRAL GÁSTRICA EN UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

CARROZZA María Florencia, ARIAS Tamara Graciela, ANDRUETTO Jessica, RODRÍGUEZ Pablo, BORTOT GASTON Lorena, MEDINA Gustavo, LÓPEZ MEILLER María José

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

PRESENTACIÓN DEL CASO: La ectasia vascular antral gástrica (GAVE o "Watermelon stomach") es una entidad poco frecuente que se presenta con sangrado gastrointestinal crónico y anemia. En la endoscopia alta (VEDA) se ven manchas rojas organizadas en líneas, distribuidas en forma radial

partiendo del píloro o distribuidas en forma difusa. La prevalencia en esclerosis sistémica (ES) es 5,7%, y en asintomáticos con VEDA 22,3%. La presencia de anticuerpo anti-RNA polimerasa III es un factor de riesgo.

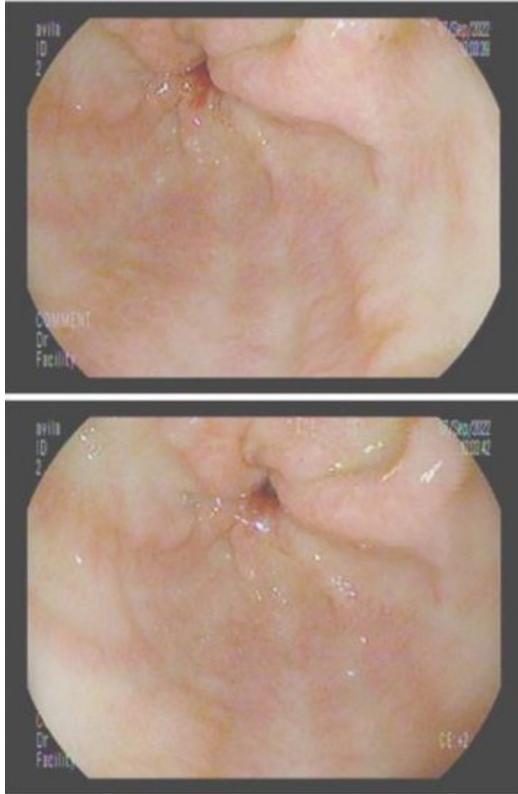


Imagen.

Mujer 78 años con ac de HTA y cáncer mama izquierda. Inicia en 2021 con fenómeno de Raynaud, capilaroscopia patrón SD tardío. En 9/2022 anemia, astenia, adinamia, disnea y melena. VEDA ectasia vascular antral gástrica. Argón plasma, transfusiones. Persiste sintomática y se interna. TA 180/110 mmHg. FC 100 lpm, crepitanes hipoventilación bibasal. Induración cutánea brazos, MI, tórax, microstomía, frote tendinoso. Rodnan 16-51. HTO 25.5%, Hb 8.4 g/dl, GB 11310, ferritina 186.7 ng/ml, urea 224 y creat 5.99 mg/dl. BT 0.5 mg/dL, GOT 17 y TGP <10 UI/L.FAN 1/640 moteado fino. Ac anti ARN Pol III: 82 UI/ml. Se realiza diálisis de urgencia, evoluciona con requerimiento de oxígeno. Nueva VEDA estómago antral múltiples angiodisplasias babeo hemático. TACAR Tórax 1/23 NSIP. AngioTAC abdomen/pelvis no sangrado activo. Se interpreta ES difusa con GAVE, crisis renal y compromiso intersticial pulmonar. Se realiza tratamiento secuencial con argón plasma, *banding* en antrum, transfusiones, octreótide y ciclofosfamida 500 mg EV. Evoluciona desfavorablemente con falla multiorgánica y óbito.

DISCUSIÓN: GAVE en ES se debe sospechar frente a anemia refractaria, mayor edad al diagnóstico, variante difusa, polimerasa III positivo y sclero 70 negativo, telangiectasias, úlceras digitales y crisis renal. Tratamiento inicial hierro, inhibidores bomba protones, transfusiones. Tratamiento endoscópico coagulación argón plasma, fotocoagulación láser, colocación bandas, ablación fórceps y electrocoagulación monopolar. Quirúrgico gastrectomía, antrectomía. Variante limitada buen pronóstico, variante difusa más intervenciones endoscópicas, transfusiones y mayor riesgo crisis renal.

COMENTARIOS FINALES: GAVE en ES se debe sospechar frente a anemia refractaria. Identificar factores de riesgo como variante difusa, mayor edad al diagnóstico, ac anti polimerasa III positivo y sclero 70 negativo, compromiso vascular por presencia de telangiectasias, úlceras digitales y crisis renal, es útil para un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado. La valoración de parámetros de hierro podría ser una herramienta de detección temprana.

0284

REPORTE DE CASO: NECROSIS RETINAL AGUDA BILATERAL POR CITOMEGALOVIRUS EN UNA PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDEA EN TRATAMIENTO CON TOFACITINIB Y ESTEROIDES

CARROZZA María Florencia, MEDINA Gustavo, SCHLAEN Ariel

HOSPITAL DE CLÍNICAS JOSÉ DE SAN MARTÍN

PRESENTACIÓN DEL CASO: La retinitis por citomegalovirus (CMV) está caracterizada por una necrosis retinal como consecuencia de efectos citopáticos virales que ocurre en pacientes con función comprometida de las células T. Esto puede deberse a diversas causas, entre ellas se mencionan los tratamientos inmunosupresores. Se observó un mayor riesgo de infección por CMV con inhibidores de JAK, pero no específicamente de retinitis. Se presenta este caso clínico de retinitis por CMV en una paciente con AR que recibió tratamiento con tofacitinib.

Paciente de 68 años, con antecedentes de artritis reumatoidea (AR) de 24 años de evolución (con FR y ACCP positivos) y neumonía intersticial usual. Tratamientos recibidos: metotrexato, hidroxiquina, leflunomida, nintedanib, los cuales suspendió por intolerancia, toxicidad ocular y hepatotoxicidad respectivamente. Recibió tofacitinib 11 mg/día por 6 años, suspendiéndose por neumonía de la comunidad 2 meses antes del inicio de las manifestaciones visuales, continuando con meprednisona 10 mg/día. Actualmente DAS28 (VSG): 4.24, CDAI: 6, SDAI: 6.47. Consulta por disminución de la agudeza visual y miodesopsias. Fondo de ojos: OD: atrofia completa de disco óptico con retinitis extensa, OI: retinitis extensa con oclusión de vena central de la retina, retina aplicada en AO. Se realizó vitrectomía y se inició tratamiento con gancliclovir EV empírico. PCR para CMV positiva. Se diagnosticó necrosis retinal aguda bilateral secundaria a infección por citomegalovirus (CMV). Evolucionó estable con persistencia de vitritis en ojo derecho y retinitis en regresión en ojo izquierdo, con mejoría de la hemorragia en cuatro cuadrantes, por lo que se decidió rotar tratamiento a vía oral y posterior externación.



Imagen 1.



Imagen 2.

DISCUSIÓN: La inhibición de JAK afecta la señalización de citocinas alterando la inmunidad del huésped, y de esta forma permite la reactivación de virus. Los inhibidores de JAK pueden reactivar al virus de herpes zóster y la tuberculosis, puede predisponer a infecciones por CMV pero no específicamente retinitis. La retinitis por CMV es una infección ocular oportunista observada en mayor frecuencia en pacientes con HIV. En pacientes no HIV se asocia a disfunción inmunológica sistémica, esto incluye enfermedades autoinmunes, enfermedades oncohematológicas y otras comorbilidades. En el caso de nuestra paciente, el tofacitinib se suspendió por infección respiratoria y continuó con corticoides vía oral. El riesgo de infecciones por virus herpes muestra con tratamientos inmunosupresores asociados como corticoterapia sistémica. El tratamiento de la retinitis por CMV es con antivirales sistémicos, pero no hay consenso sobre la duración del tratamiento en pacientes no HIV. En el caso de nuestra paciente fue tratada con ganciclovir EV con posterior tratamiento vía oral.

COMENTARIOS FINALES: La retinitis por CMV puede observarse en pacientes no HIV, en especial si tienen enfermedades autoinmunes (como en nuestro caso AR) y están bajo tratamiento inmunosupresor. No es frecuente la retinitis por CMV. De nuestro conocimiento, hay dos casos reportados.

0285

VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA CON MONONEURITIS MÚLTIPLE REFRACTARIA. A PROPÓSITO DE UN CASO CON SARNA NORUEGA

DETORRE Carolina, SANTIBAÑEZ Keila, MOSCATELLI Melina, RODRÍGUEZ LIA Juan Ignacio, SERRA Andrés, LAGRUTTA Mariana, MOLTENI Ana, PARODI Roberto Leandro, LUPO Sergio

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 66 años, antecedentes de diabetes mellitus mal controlada, HTA y EPOC. Presenta lesiones de púrpura palpable pruriginosas de 7 meses de evolución compatibles con vasculitis leucocitoclástica confirmada por biopsia cutánea. Realizó tratamiento con dosis altas de corticoides y posteriormente azatioprina, con progresión de lesiones con tendencia a confluir en cara, tronco y miembros, agregando flictenas hemáticas. Presentó laboratorio inmunológico y serologías virales negativas, tomografía de tórax, abdomen y pelvis, controles ginecológicos y videoendoscopia alta y baja normales descartando paraneoplásico. Agregó, de 3 semanas, lesiones pruriginosas, costro descamativas y nódulos dolorosos en región palmoplantar y axilar bilateral. Se realizó nueva biopsia con vasculitis leucocitoclástica y presencia de *Sarcoptes Scabiei*, diagnosticando Sarna Noruega. Inició tratamiento con ivermectina suspendiendo azatioprina. Siete días posteriores, agregó dolor, debilidad, hipoestesia e hiporreflexia en miembros inferiores y miembro superior derecho confirmando mononeuritis múltiple por electromiografía. Se sospechó reagudización de enfermedad de base, completó tratamiento con ivermectina, corticoterapia en dosis decreciente, y reestableció azatioprina luego de resuelta la intercurriencia infecciosa, presentando buena respuesta al tratamiento, con mejoría de la sintomatología neuropática y cutánea.

DISCUSIÓN: La vasculitis leucocitoclástica es una vasculitis aislada, difusa, de pequeño vaso, con compromiso frecuente del territorio cutáneo pudiendo afectar el sistema nervioso periférico, siendo la mononeuritis múltiple una manifestación. De etiología variada, el diagnóstico es clínico y anatomopatológico. El tratamiento, según la severidad, puede requerir corticoterapia o inmunosupresores. La Sarna Noruega, forma especial y agresiva de escabiosis, se manifiesta en pacientes inmunosuprimidos, en este caso, por diabetes mal controlada, corticoterapia y azatioprina. Interpretamos que la infestación por *Sarcoptes Scabiei* se comportó como desencadenante infeccioso, generando refractariedad de la vasculitis y reagudización con afectación del sistema nervioso periférico. Presentó buena respuesta al tratamiento inmunosupresor una vez resuelto el componente infeccioso.

COMENTARIOS FINALES: Destacar el rol de los agentes infecciosos como precipitantes en la exacerbación clínica cutánea o sistémica de algunas formas de vasculitis y de la refractariedad al tratamiento.

0286

DERRAME PERICÁRDICO RECURRENTE EN PACIENTE LÚPICA

CICHILLITTI Lucía, CHULIBERT Serenela, LUCCI Franco, GATICA María Agustina, ABDALA Brian Marcelo, GALLO Carolina Solange, NICOLA Mariana, MARTÍNEZ María Florencia, CUADRANTI Nadia, RINGER Ariana, RUFFINO Juan Pablo, CREMA Juan Carlos, CARBONE Daniela, ABDALA Marcelo

HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO

LABORATORIO	
Hemoglobina / hematocrito	8.6 g/dl - 25%
Plaquetas	428 000/ mm3
Globulos Blancos	10960/ mm3
Urea/ Creatinina	34 mg/dl - 0.6 mg/dl
VES /PCR	22 mm 1° hs - 2.5 mg/l
FAN/ ENA	1/1280 moteado homogéneo/ Ro - La positivos RnP - Sm negativos
C3 - C4	61 mg/dl - 4 mg/dl
Anti ADN	Negativo
Ac. anticardiolipinas/ Ac anticoagulante lúpico/ Ac anti beta2 glicoproteína1	Negativos
Índice proteinuria/ Creatinuria al azar	169.9 mg/ mg cr

Tabla: Laboratorio de la paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente de 28 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) y nefritis lúpica (NL) clase III de 3 años de evolución, en tratamiento con hidroxiclороquina (HCQ) 400 mg/día, prednisona (PDN) 20 mg/día y micofenolato (MMF) 2 g/día. Cursó internación por derrame pericárdico y pleural moderado asociado a artritis, interpretándose como reactivación lúpica (SLEDAI 9). Realizó pulso de metilprednisolona con mejoría clínica y se indicó continuar con dosis usuales de MMF e HCQ y PDN 40 mg con pauta descendente. Dos meses posteriores a la internación, en contexto de descenso de PDN a 20 mg/día, consultó nuevamente por fiebre, artralgias de manos y dolor retroesternal, presentando en ecocardiograma derrame pericárdico severo (39 mm), FEVI 65% sin compromiso hemodinámico. ECG ritmo sinusal sin alteraciones. Se observó sinovitis de carpos y articulaciones metacarpofalangicas bilateral, alopecia sin rash cutáneo ni úlceras, ruidos cardíacos hipofonéticos (SLEDAI 13). Realizó pulso de metilprednisolona por 3 días sin mejoría, por lo que se procedió a pericardiotomía con drenaje de 600 ml, cultivo y tinción Zhiel Nielsen negativos, biopsia de pericardio normal y citológico con abundante leucocitos sin células neoplásicas. Se aumentó dosis de PDN a 40 mg/día y se rotó de MMF a azatioprina (AZA) 100 mg/día. Al alta, comenzó tratamiento con belimumab, sin presentar nuevo flare lúpico.

DISCUSIÓN: El derrame pericárdico lúpico puede complicarse con taponamiento cardíaco y suele ser reflejo de alta actividad de la enfermedad. Hasta el 20% de los pacientes con dicha presentación clínica pueden no responder adecuadamente al tratamiento con esteroide. Debido al riesgo de taponamiento cardíaco, es necesario establecer terapéutica inmediata en los casos más severos, con agentes inmunosupresores como MMF, ciclofosfamida, AZA y biológicos como rituximab, belimumab y anti IL-1.

COMENTARIOS FINALES: Se presenta el caso clínico por la refractariedad que presenta a la corticoterapia y tratamiento con MMF.

DE APOYO EN ARTRITIS REUMATOIDEA. REPORTE MULTICÉNTRICO DE UNA SERIE DE CASOS DESDE TERAPIA OCUPACIONAL. PROSAR

TULJAK Alejandra¹, FRUTOS Laura², DE MARCO Luciana Flavia³, PISERA FUSTER Ornella⁴, DE CILLIS Verónica⁴

¹CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA, ²UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CÓRDOBA, ³HOSPITAL ITALIANO DE CÓRDOBA, ⁴HOSPITAL DE REHABILITACIÓN MANUEL ROCCA

PRESENTACIÓN DEL CASO: Se reporta una serie de 5 casos clínicos de pacientes con diagnóstico de artritis reumatoidea (AR), abordados desde terapia ocupacional (TO) en diversos centros especializados de diferentes ciudades del país.

DISCUSIÓN: Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), dentro de la tecnología de apoyo se encuentran los productos de apoyo (PA) definidos como: cualquier dispositivo fabricado o disponible en el mercado, utilizado por las personas y destinado a facilitar su participación. Las normas de ortoprotésica de la OMS refieren que “el rehabilitador/a es el/la profesional que a partir de la evaluación de la persona y su ambiente de desempeño puede identificar una disfunción ocupacional, seleccionar los productos de apoyo u ortesis, para promover el desempeño independiente, entrenar en uso, mantenimiento y asesorar respecto de los mismos”. En el siguiente reporte de casos, desde TO se utilizó un enfoque de intervención basado en la compensación, en el cual se utilizan PA para suplir aquellas limitaciones que no podrán restituirse, y así mejorar el desempeño ocupacional. Existen 5 etapas del proceso de implementación de PA: evaluación, asesoramiento, diseño y confección, entrenamiento y seguimiento. A pesar de las diferencias encontradas en los casos (evaluaciones funcionales e intervenciones), se pudo observar que la evaluación, siempre y sin excepción, precedió a la indicación y/o confección de los PA. Asimismo, en todos los casos se realizó el entrenamiento en el uso de los mismos y se utilizó la educación como parte de la intervención. Finalmente, el seguimiento fue fundamental dada la cronicidad de la enfermedad.

COMENTARIOS FINALES: Los puntos en común detectados en este reporte de casos multicéntrico indican que la utilización de los PA mejora el desempeño ocupacional, la adherencia a los tratamientos y ponen en evidencia la normativa de la OMS. Consideramos fundamental incluir la temática de los PA en investigaciones futuras, priorizando arribar a un consenso en relación a las evaluaciones estandarizadas que permitirían reflejar la eficacia de esta tecnología de apoyo desde terapia ocupacional.

SÍNDROME ANTISINTETASA: ROL DEL LABORATORIO DE INMUNOLOGÍA. REPORTE DE 5 CASOS CLÍNICOS

ALCORTA María Elena, AZNAR Patricia Marcela

LABORATORIO DE SALUD PÚBLICA

PRESENTACIÓN DEL CASO: El síndrome antisintetasa (SAS) es una entidad poco frecuente de etiología autoinmune que comparte características clínicas con las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), caracterizado por la presencia de anticuerpos antisintetasa (ACAS) y sintomatología de miositis, poliartritis, enfermedad pulmonar intersticial, fiebre, fenómeno de Raynaud, manos de mecánico, entre otras. Su diagnóstico se sustenta en la evaluación clínica, pruebas de imágenes, funcionalidad pulmonar y pruebas serológicas. El objetivo del presente trabajo es demostrar la importancia del laboratorio en el diagnóstico de pacientes con SAS, puesto que los criterios vigentes de Connors et al. (2010) y Solomon et al. (2011) incluyen como condición necesaria la presencia de los anticuerpos dirigidos contra RNA sintetasa, que se pueden evidenciar por métodos de inmunofluorescencia, ELISA e *immunoblotting*. Se describen los casos de 5 pacientes, 4 de sexo femenino y uno de sexo masculino que asistieron a hospitales públicos de la provincia de Tucumán y ante la necesidad de definir el diagnóstico, sus muestras se recibieron en el área de Inmunología del Laboratorio de Salud Pública de Tucumán en el transcurso de 1 año (abril de 2022 a abril de 2023), todos presentaron clínica de miositis, enfermedad pulmonar intersticial de diferente grado, laboratorio clínico y otros exámenes complementarios. 4 de los casos se presentaron con CPK elevada, todos evidenciaron patrones compatibles con SAS por inmunofluorescencia indirecta en improntas de HEP 2. En la investigación de la especificidad de los anticuerpos por técnica de *immunoblotting* dieron reactivos para anticuerpos antisintetasa de distintas especificidades y tres de los casos presentaron además anti Ro-52 cuyo hallazgo se considera factor pronóstico de enfermedad pulmonar más grave en esta patología.

DISCUSIÓN: La oportuna correlación clínica y detección de los anticuerpos y su especificidad es fundamental no solo para definir al SAS ya que es uno de sus criterios diagnóstico, sino que también es de importancia en el pronóstico de los pacientes y para la instauración de un oportuno y adecuado tratamiento que posibilite una mejor sobrevida.

COMENTARIOS FINALES: Contar en los sistemas públicos de salud con laboratorios de alta complejidad que permitan el cribado y definición de pacientes con enfermedades autoinmunes constituye un valioso instrumento al alcance de la población.

EOSINOFILIA REFRACTARIA EN GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEITIS

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

HOSPITAL CENTRAL

PRESENTACIÓN DEL CASO: La granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEPA) es una vasculitis sistémica, caracterizada por asma, sinusitis, infiltrados pulmonares, neuropatía y vasculitis eosinofílica de órganos. El 30-35% son ANCA positivos. El síndrome hipereosinofílico (SHE) se define por daño orgánico por infiltración eosinofílica, con eosinofilia periférica inexplicable $>1500/\mu\text{l}$. El SHE es difícil de diferenciar de la GEPA, el componente alérgico es común a ambos y la neuropatía periférica es ocasional en SHE. En GEPA ANCA negativo hay preponderancia del fenotipo de mononeuritis múltiple. Los glucocorticoides son la piedra angular del tratamiento, pero las recaídas son comunes, usándose inmunosupresores para mantener la remisión. Varón de 22 años sin antecedentes. Consulta por fiebre, pérdida de peso, dolor abdominal, púrpura de miembros inferiores (MMII) y parestesias de miembro inferior derecho. Examen físico: púrpura palpable en MMII, superiores y abdomen, urticaria en tronco, artritis de muñeca izquierda.

Abdomen doloroso. Laboratorio: Hto 34%, Hb 11, leucocitos 20650 Eo 57%, (11770), plaquetas 240000, C4, C3 y CH50 bajos, PR3 y MPO negativos, ANA negativo, IgE 2500. Función renal y orina normal. Coproparasitológico seriado y aspirado duodenal en busca de parásitos negativo. EMG: mononeuritis múltiple. Biopsia de piel: vasculitis leucocitoclástica con infiltrado de eosinófilos. TAC de senos paranasales: pansinusitis y pólipos. TAC de tórax: derrame pleural derecho con infiltrados pulmonares y derrame pericárdico. Evolución: se realiza diagnóstico de GEPA. Recibió metilprednisona 500 mg EV por 3 días y luego meprednisona 40 mg VO por día, con respuesta inicial y posterior recaída de piel, fiebre y eosinofilia. Se indicó ciclofosfamida, sin respuesta y progresión de polineuropatía sensitiva a motora. Se realizó mepolizumab 300 mg con desaparición de lesiones en piel, mejoría parcial de la neuropatía y normalización de la eosinofilia.

DISCUSIÓN: Presentamos este paciente por el SHE que luego de descartarse causas secundarias, fue atribuida a GEPA. El tratamiento con mepolizumab (anti IL-5) reduce la eosinofilia, con mejora clínica concomitante. El paciente presentó eosinofilia severa, sin criterios de gravedad. Tuvo recaída con altas dosis de esteroides y ciclofosfamida, lográndose mejoría con mepolizumab.

0304

ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS ASOCIADAS A CRIOGLOBULINEMIA Y SU PRESENTACIÓN CLÍNICA

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

HOSPITAL CENTRAL

PRESENTACIÓN DEL CASO: Las crioglobulinas están compuestas por inmunoglobulinas (Igs) que precipitan a menos de 37°. Las crioglobulinemias se clasifican en 3 tipos (I, II y III) en base a la composición de Igs. Las crioglobulinemias mixtas incluyen IgG e IgM, en el tipo II existe componente policlonal y monoclonal, en la tipo III ambos policlonales. El diagnóstico debe sospecharse en pacientes con artralgia, púrpura, úlceras cutáneas, glomerulonefritis y neuropatía periférica, más aún si se presentan en el contexto de una hepatitis vírica, una gammapatía monoclonal o enfermedad autoinmune sistémica (EAIS).

OBJETIVO: Conocer las causas de crioglobulinemias mixtas en un hospital de alta complejidad de Mendoza, y determinar la frecuencia que ocupan las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAIS) como causa etiológica y su clínica de presentación.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se revisaron retrospectivamente los resultados de determinaciones de crioglobulinas realizados durante 5 años desde el 30/06/2017 hasta el 1/07/2023. Se incluyeron las muestras que mostraban precipitado proteico a 4°C, incubados por 7 días y se resolubilizaban a 37°. Se excluyeron los pacientes con crioglobulinemia tipo I y a los que no se podía acceder a datos clínicos o no tuvieron diagnóstico definido. Se completó un protocolo con datos demográficos, clínicos y de laboratorio.

RESULTADOS: Se analizaron 497 muestras de crioglobulinemia, 24 tenían resultado positivo, de los cuales 21 cumplieron criterios de inclusión. La población estaba constituida por 17 mujeres (81%), edad mediana de 56 años (entre 46-59), el tipo de crioglobulinemia más frecuente fue tipo III en 20 pacientes (95%) Las causas etiológicas y manifestaciones clínicas se representan en Tabla 1 y 2 En cuanto al tratamiento, de los 11 pacientes sintomáticos, todos recibieron esteroides a altas dosis, 2 ciclofosfamida, 2 rituximab, 1 plasmaféresis y 4 azatioprina.

Etiología	Frecuencia n (%)
EAIS:	18/21 (86%)
- Sjögren	12/21 (57%)
- LES	3/21 (14%)
- AR	1/21 (5%)
- Vasculitis	2/21 (9.5%)
HCV	3/18 (17%)
CBP	1/21 (5%)

Tabla 1: Etiologías asociadas a crioglobulinemia.

Clínica	Frecuencia n (%)
Asintomáticos	10/21 (48%)
Piel:	10/21 (48%)
- Púrpura	10/21 (48%)
- Úlceras	2/21 (9.5%)
- Raynaud/Isquemia	1/21 (5%)
SNP:	4/21 (19%)
- Polineuropatía Sensitiva	3/21 (14%)
- Polineuropatía Motora	1/21 (5%)
Fallecimiento	4/21 (19%)
Hallazgos de Laboratorio	
C4 Bajo	17/18 (94%)
C3 Bajo	8/17 (47%)
CH 50 bajo	7/10(70%)
Hiper gammaglobulinemia	5/19 (26%)
FR	14/19 (74%)
FAN	16/20 (80%)
Anti Ro	11/17 (65%)
Anti La	4/17 (24%)
Sm	1/16 (6%)
RNP	2/17 (12%)
Anti DNA	1/15 (7%)
ANCA positivos	2/8 (25%)
Anti MPO	1/9 (11%)
Anti PR3	1/9 (11%)

Tabla 2: Clínica y laboratorio.

DISCUSIÓN: En nuestra población la etiología más frecuente asociada a crioglobulinemia mixta fueron las EAIS (Sjögren y LES), seguida de infección por VHC, en contraste con la literatura en donde el VHC sigue siendo la principal causa; esto se podría atribuir a la introducción del tratamiento desde 2014 de antivirales de acción directa. En cuanto a la clínica, las manifestaciones de piel (púrpura) y SNP (polineuropatía sensitiva) fueron las más prevalentes.

COMENTARIOS FINALES: Es importante tener en cuenta el diagnóstico de crioglobulinemia frente a pacientes con la sintomatología mencionada.

ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: SERIE DE CASOS

ÁVILA Juan Pablo¹, MIRANDA BAZÁN Juan Manuel¹, ALONSO Carla Gimena¹, SAVIO Verónica¹, ALBIERO Juan Alejandro¹, GOBBI Carla Andrea², ALBA Paula³

¹HOSPITAL CÓRDOBA, SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, ²UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, CÁTEDRA DE CLÍNICA MÉDICA, HOSPITAL CÓRDOBA, FCM, UNC, ³UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, CÁTEDRA DE SEMIOLOGÍA, HOSPITAL CÓRDOBA, FCM, UNC

PRESENTACIÓN DEL CASO: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) es una entidad caracterizada por alteraciones del estado mental, cefalea, convulsiones con o sin trastornos visuales, con imágenes del SNC que indican edema vasogénico afectando principalmente a la circulación cerebral posterior. Aproximadamente un 50% de los casos de PRES tienen historia de enfermedad autoinmune, siendo el LES el más frecuente, con una prevalencia de 0,7%-1,4% de los casos y una recurrencia del 13%. Los factores relacionados con el desarrollo de PRES en LES incluyen el tratamiento citotóxico recibido, el compromiso e insuficiencia renal y la crisis hipertensiva aguda. El diagnóstico diferencial de PRES debe incluir condiciones como la encefalopatía hipertensiva y urémica, el accidente cerebrovascular isquémico y la actividad del LES.

OBJETIVO: Describir características demográficas, clínicas y terapéuticas de pacientes con PRES en LES.

COMENTARIOS FINALES: La asociación, la sospecha diagnóstica de PRES en LES, así como el reconocimiento del mismo como causa de síntomas neurológicos, es de vital importancia dado que una detección clínica precoz resulta en un tratamiento adecuado.

DEBUT DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO TRAS LA ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO: UNA ASOCIACIÓN INFRECUENTE

DORNELL Mariela Vanesa, CASTILLO Tomás Augusto, PIQUERAS Constanza, RAMALLO Gabriela Soledad, CEBRERO Florencia Magali, MONTALVO Mariana Marcela, VIÑALS Joaquín, ORMAZABAL Luisina, CAZAUX Alexis, SUBILS Gisela

HOSPITAL RAWSON

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 31 años sin antecedentes que consulta por pérdida de peso y adenomegalias submaxilares de 6 meses de evolución, agregándose astenia, hiporexia, fiebre y vómitos alimenticios en las últimas 2 semanas. Al examen físico se observaron adenomegalias submaxilares bilaterales y axilar izquierda, no dolorosas ni adheridas a planos profundos y muguet oral. En el laboratorio se evidenció leucopenia con neutropenia y trombocitopenia, con PCR, VSG, transaminasas y LDH elevadas. Se hospitalizó con diagnóstico de neutropenia febril. Los estudios microbiológicos, las serologías virales y el perfil autoinmune fueron negativos. Se procedió a realizar biopsia ganglionar donde se demostraron cambios sugestivos de linfadenitis necrotizante compatible con enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) (Imagen). Se repitió nueva biopsia ganglionar que confirmó los mismos hallazgos histopatológicos. La paciente recibió tratamiento con meprednisona 20 mg/día con dosis decreciente evolucionando con mejoría clínica y sintomática, resolviendo las alteraciones séricas. Al tercer mes del alta, la paciente acudió a control refiriendo inicio de astenia, hiporexia, artralgias en ambas manos, alopecia y boca seca de 1 semana de evolución, al examen físico presentaba eritema malar sin sinovitis. Ante la sospecha de lupus eritematoso sistémico (LES), se realizaron nuevas serologías autoinmunes donde se evidenció ANA 1/1280, Anti-DNA 1/40, Anti-RO 52 y 60 (+), con hipocomplementemia (C3: 54, C4: 9). Tras confirmarse el diagnóstico de LES, se inició tratamiento con hidroxiquina 400 mg/día y meprednisona 4 mg/día, evolucionando con buena respuesta sintomática y mejoría de lesiones sin nuevas recaídas en los controles posteriores.

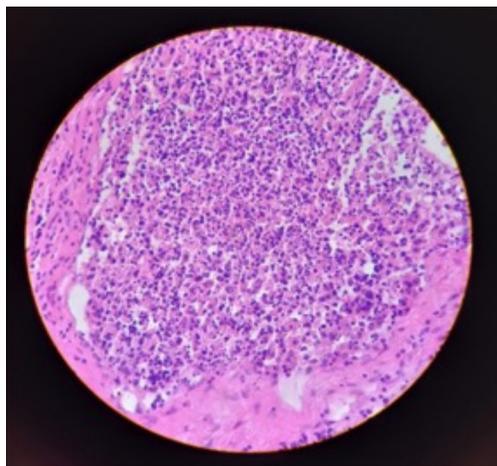


Imagen: Ganglio linfático que demuestra población de linfocitos maduros entremezclada con histiocitos y células apoptóticas con pequeños focos de necrosis y fragmentos nucleares con cariorexixis.

nar que confirmó los mismos hallazgos histopatológicos. La paciente recibió tratamiento con meprednisona 20 mg/día con dosis decreciente evolucionando con mejoría clínica y sintomática, resolviendo las alteraciones séricas. Al tercer mes del alta, la paciente acudió a control refiriendo inicio de astenia, hiporexia, artralgias en ambas manos, alopecia y boca seca de 1 semana de evolución, al examen físico presentaba eritema malar sin sinovitis. Ante la sospecha de lupus eritematoso sistémico (LES), se realizaron nuevas serologías autoinmunes donde se evidenció ANA 1/1280, Anti-DNA 1/40, Anti-RO 52 y 60 (+), con hipocomplementemia (C3: 54, C4: 9). Tras confirmarse el diagnóstico de LES, se inició tratamiento con hidroxiquina 400 mg/día y meprednisona 4 mg/día, evolucionando con buena respuesta sintomática y mejoría de lesiones sin nuevas recaídas en los controles posteriores.

DISCUSIÓN: La asociación entre EKF y LES se ha descrito en aislados estudios. En el caso de EKF, se trata de una condición clínica poco frecuente de etiología aún desconocida en la que no existen hallazgos clínicos o marcadores serológicos específicos, planteando diagnósticos diferenciales con neoplasias linfoproliferativas y el mismo LES. Estudios han postulado que EKF podría ser una característica clínica o una fase incompleta de la linfadenitis lúpica, mientras que reportes de casos demuestran que LES y EKF pueden tanto coexistir como también cursar como entidades independientes.

COMENTARIOS FINALES: Este trabajo plantea la importancia del seguimiento clínico de la EKF, tanto en la búsqueda activa como en la detección precoz de LES.

TOXICIDAD PULMONAR POR METROTEXATO EN PACIENTE CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

CHULIBERT Serenela¹, CHAVERO Ignacio², PERANDONES Carlos³, RINGER Ariana¹, NICOLA Marianela¹

¹HOSPITAL PROVINCIAL DEL CENTENARIO, ²POLICLÍNICO PAMI I, ³FLENI

PRESENTACIÓN DEL CASO: Paciente femenina de 65 años con esclerosis sistémica desde hace 1 año en tratamiento con metotrexato 20 mg, leflunomida 20 mg, sildenafil 50 mg y prednisona 2,5mg. Ingresó por cuadro de 7 días de fiebre, artralgias, malestar general y rales. Radiografía de tórax: opacidad en base derecha. Se diagnosticó neumonía e inicia antibiótico. A los 6 días agrega disnea, se interna. Se trata con cefepime y anticoagulación por sospecha de tromboembolismo. Laboratorio: HTO 37%, HB 12,6 g/dl, GB 12000 plaquetas 304000/mm³, urea 20 mg/dl, creatinina 0,56 mg/dl, TGO

UI/L, TGP 37 UI/L, serologías HIV, hepatitis B y C negativas, dímero D 1260, EAB: pH 7.46/CO₂ 40.3/O₂ 49.8/BI 28.3/SAT O₂ 87%, PCR para SAR COV 2 y P. Jiroveci negativas. Cultivos negativos. Ecodoppler venoso de miembros inferiores sin particularidad. TC de tórax: engrosamiento intersticial reticular bilateral y periféricos de aspecto fibrótico, con opacidades subsólidas en vidrio esmerilado en ambos lóbulos inferiores y consolidación en lóbulo inferior derecho. Derrame pleural bilateral leve. AngioTC de tórax descarta tromboembolismo. Evoluciona con desaturación, requiere oxigenoterapia. Ante la sospecha de neumonitis por hipersensibilidad al metrotexato, se suspende y se indican pulsos de corticoides. La paciente evoluciona favorablemente, se da alta con oxigenoterapia por un breve período de tiempo.

DISCUSIÓN: El metrotexato es un antimetabolito con actividad antiproliferativa e inmunosupresora que bloquea la síntesis de purinas a través de la inhibición de la enzima dihidrofolato reductasa. Dentro de sus efectos adversos, se destaca la neumonitis por hipersensibilidad. Su frecuencia varía de 0.3 a 11%. Se caracteriza por fiebre, tos seca y disnea de inicio agudo o subagudo, generalmente dentro del primer año de tratamiento. No depende de la dosis acumulada. El tratamiento se basa en la suspensión del fármaco y el uso de corticoides.

COMENTARIOS FINALES: Existen distintas causas que pueden ocasionar síntomas respiratorios en un paciente con esclerosis sistémica. Dentro de ellas se mencionan las de origen infeccioso, el tromboembolismo pulmonar, el daño pulmonar secundario a fármacos y la enfermedad de base. En el caso presentado, el inicio agudo de los síntomas, la falta de respuesta a los antibióticos y el antecedente del uso de metrotexato sugirió el diagnóstico. Finalmente, la excelente respuesta al discontinuar dicho fármaco y la administración de corticoides confirmó la causa de los síntomas.