

Reumatología

Reumathology

R-1

NEUROPATÍA CRANEANA MÚLTIPLE COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE SARCOIDOSIS - REPORTE DE CASO.

AGUDELO CARLOS, CORTÉS CAMILO.

Hospital Universitario Mayor Méderi, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica crónica de etiología desconocida caracterizada por inflamación granulomatosa no necrotizante. El compromiso neurológico se presenta en el 5-15% de los casos.

Reporte de caso. Paciente masculino de 20 años ingresa por fiebre de patrón ondulante, hipoacusia neurosensorial, parálisis facial central bilateral y papiledema. Se considera neuropatía craneana múltiple. Resonancia magnética nuclear cerebral contrastada y en fase venosa normales. Se descarta hipertensión endocraneana, etiología infecciosa (Citomegalovirus, VIH, sífilis, tuberculosis, toxoplasmosis) inflamatoria (síndrome de Guillain Barré, Lupus eritematosos sistémico, vasculitis, enfermedad de behcet, síndrome de Sjogren) y neoplásica. Ante no diagnóstico y persistencia de fiebre se realizó PET SCAN con evidencia de nódulo pulmonar hipercaptante en lóbulo inferior derecho de aspecto inflamatorio. Biopsia por toracoscopia reporta hallazgos compatibles con granulomas no caseificantes. Se diagnostica sarcoidosis sistémica con compromiso pulmonar y neurológico probable por criterios de Zajicek. Se inician esteroides con resolución del cuadro febril y mejoría del compromiso neurológico

Discusión. La neurosarcoidosis es una manifestación rara de la sarcoidosis. La neuropatía craneal es el compromiso más frecuente y se encuentra en el 50 a 75% de los casos, puede ocurrir en diferentes etapas de la enfermedad e incluso ser la primera manifestación de sarcoidosis como ocurre en el reporte. Los pares craneanos más frecuente involucrados son el II, VII y VIII. El diagnóstico es desafiante ya que hay múltiples condiciones infecciosas, desmielinizantes, autoinmunes y neoplásicas que pueden imitarla. El sitio exacto de la lesión es difícil de establecer y de acceder por lo que los estudios histopatológicos son limitados y en muchas ocasiones se realiza el diagnóstico por otros órganos comprometidos.

R-2

DISECCIÓN CAROTÍDEA COMO CAUSA DE ATAQUE CEREBROVASCULAR EN PACIENTE JÓVEN CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO SECUNDARIO A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

RICAURTE ANDRÉS, OCAMPO MARIA ISABEL, PENAGOS LAURA CONSTANZA, CAICEDO TOMÁS.

*Hospital Universitario Departamental de Nariño, Pasto, Colombia.
Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá D.C, Colombia.*

Introducción. El síndrome antifosfolípido (SAF) caracterizada por la presencia de eventos trombóticos y/o complicaciones durante el embarazo asociado a anticuerpos antifosfolípido positivos y que está asociado a lupus eritematoso sistémico (LES) hasta en un 20% de los casos. La disección de la arteria carótida interna (ACI) secundaria a LES es una causa infrecuente de ataque cerebrovascular (ACV). Presentamos un caso de un ACV, causado por una disección espontánea de la ACI derecha, en una mujer de 26 años afectada por LES y SAF, de reciente diagnóstico.

Presentación. Mujer de 26 años, con antecedente de LES, SAF y de ingesta regular de anticonceptivos orales quien presentó cervicalgia de 3 meses de evolución tratada con antiinflamatorios no esteroideos, remitida por ACV de 24 horas de evolución. Al examen neurológico se evidenció hemiplejía izquierda y disartria flácida, con hallazgos imagenológicos compatibles con infarto extenso en territorio de la arteria cerebral media derecha. En la angioponancia de vasos del cuello, se evidenció disección de la ACI derecha con extensión intracraneana y en los estudios complementarios de ACV en paciente joven se encontraron anticuerpos antinucleares positivos 1/160 diluciones con patrón homogéneo, anti-DNAc, anti- β 2 glicoproteína 1 IgG y anticardiolipina IgG positivos, soportando el diagnóstico previo de LES y SAF. Durante su estancia, cursó con status epiléptico no convulsivo y síndrome de hipertensión endocraneana, por lo que se realizó arteriografía que documentó trombosis del seno venoso longitudinal derecho, y se manejó con anticoagulación. Con posterior evolución favorable y presencia de secuelas del ACV.

Conclusión. La disección de la ACI es una complicación inusual asociada a LES cuyas manifestaciones clínicas pueden ser variables como en el caso de este paciente por lo que el enfoque diagnóstico de ACV en jóvenes es fundamental para evitar desenlaces fatales.

R-3

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA EN AMILOIDOSIS SISTÉMICA

LEAL JANETH, QUEVEDO HENRY, JIMÉNEZ ANA, MONSALVE MÓNICA, JARAMILLO DANIEL.

IPS Universitaria Servicios de Salud Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

Introducción. La amiloidosis es un trastorno sistémico poco frecuente, que se caracteriza por el depósito extracelular de material amiloide, afectando progresivamente la arquitectura y función de los órganos incluyendo el corazón, riñones, hígado, tracto gastrointestinal, sistema nervioso autónomo y periférico. La amiloidosis de cadena ligera (AL) es el tipo más común en la cual la proteína amiloidogénica es una cadena ligera monoclonal.

Diseño. Estudio descriptivo, tipo reporte de caso.

Métodos. Informe de caso.

Resultados. Se presenta el caso de una paciente de 66 años, con múltiples comorbilidades, quien consulta por 15 meses de evolución de astenia, adinamia, hiporexia, sensación de disfagia para sólidos y malestar general; presenta cambios en hábito intestinal, pérdida de 20 kg en 20 meses y dolor en articulaciones. Refiere además disnea progresiva, edema en miembros inferiores, ortopnea. Al examen físico se observan lesiones cutáneas en labio y abdomen de varios meses de evolución. Se realiza ecocardiograma que evidencia fracción de eyección deprimida, pericardio engrosado, derrame circunferencial y material fibrinoide adosado a pericardio visceral, resonancia nuclear magnética cardíaca en la que reportan hallazgos compatibles con amiloidosis, biopsia de colon con inflamación crónica leve. Se toma biopsia de lesión de labio y piel de abdomen donde reportan rojo Congo y cristal violeta positivos para amiloidosis. Se descartó artritis reumatoide u otras causas secundarias. Dentro de las estrategias de manejo terapéutico hematología propone trasplante autólogo de médula ósea por mejor pronóstico en este caso.

Conclusiones. La amiloidosis (AL) es una entidad rara, que a menudo se diagnostica tarde debido a los signos y síntomas sutiles de la enfermedad. Se debe tener un conocimiento amplio de esta enfermedad, utilizar las mejores técnicas de diagnóstico, y plantear posibilidades como el trasplante de médula ósea en los casos de mejor pronóstico o altas dosis de melfalán.

R-4

LECCIONES APRENDIDAS EN EL DIAGNÓSTICO DE UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

RUMBO JOSÉ, RICAURTE ANDRÉS, TASSINARI STEFANO, CARRERO LAURA, PATIÑO LUISA, BUSTOS MARLON.

Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La enfermedad de Still del adulto (ESA) es un trastorno inflamatorio sistémico de etiología y fisiopatología desconocida. Clínicamente se presenta con una tríada de fiebre intermitente, poliartralgia y erupciones cutáneas evanescentes y su diagnóstico se apoya en los criterios de Yamaguchi. A pesar de ser una patología bien descrita en la literatura y de buen pronóstico, aún presenta retos en su identificación. Por lo anterior, se reporta un caso clínico describiendo las dificultades durante su abordaje y se brindan claves en su aproximación en la práctica clínica para futuros casos en el contexto nacional.

Presentación. Paciente femenina de 23 años quien consultó por cuadro clínico de ocho días de evolución de poliartralgia en articulaciones interfalángicas proximales, rodillas, tobillos y codos. Síntomas asociados a picos febriles, cefalea pulsátil, sinovitis de articulaciones metacarpofalángicas y adenomegalias cervicales dolorosas. Se tomaron estudios iniciales con evidencia de leucocitosis neutrofílica, reactantes de fase aguda elevados y ferritina muy elevada. Durante la estancia hospitalaria, persiste con picos febriles, cefalea, artralgias, rash maculopapular intermitente no pruriginoso en miembros superiores y cervicalgia. Después de búsqueda activa de enfermedad infecciosa, neoplásica y autoinmune, se consideró por criterios de Yamaguchi el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto, por lo que se inició esteroide sistémico, seguido de Metotrexato con satisfactoria evolución clínica y remisión de los síntomas.

Conclusión. Retrospectivamente, las manifestaciones de la ESA pueden asemejarse clínica y paraclínicamente a diversas entidades infecciosas, reumatológicas y neoplásicas, dificultando el abordaje diagnóstico inicial. Por otro lado, aunque la literatura propone el uso de los Criterios de Yamaguchi para el diagnóstico, recomendamos que se haga de manera exhaustiva la exclusión de diagnósticos diferenciales, requiriendo un abordaje organizado, considerando la presentación clínica atípica, utilizando las herramientas disponibles y basando la terapéutica en el uso de antiinflamatorios no esteroideos, esteroides sistémicos, antirreumáticos y agentes biológicos.

R-5

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE TAPONAMIENTO CARDIACO APROÓSITO DE UN CASO DE LUPUS DE INICIO TARDÍO

POVEDA GUSTAVO, ALZA JHONGERT, GARCÍA DIANA, ALZA LYZINHAWER.

Departamento Medicina Interna, Hospital Universitario Mayor Méderi, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con presentaciones multisistémicas y atípicas en mayores de 50 años. Se presenta un caso de un paciente que debuta con taponamiento cardiaco como primera manifestación de LES

Reporte de caso. Hombre de 80 años sin antecedentes con disnea de 6 meses agudizada en la última semana asociado a astenia y adinamia, examen físico con signos de inestabilidad hemodinámica. Ecocardiograma documenta derrame pericárdico severo. Se realiza pericardiocentesis mas biopsia con drenaje de 500 cc de líquido seroso, estudio de líquido negativo para malignidad e infección. Anticuerpos ANAS, antiDNA positivos, complemento bajo. Dado la asociación con serositis se inicia manejo con corticoide y antimalarico con adecuada respuesta.

Discusión. El diagnóstico diferencial de derrame pericárdico no traumático tiene un amplio espectro, desde patología infecciosa: VIH, bacteriana, fúngica, tuberculosis; Vascular: Post infarto miocárdico; Neoplasia metastasica; Miscelánea: Enfermedad renal crónica, quilopericardio, postradiacion, híper-hipotiroidismo; Farmacológica: Procainamida, hidralazina, Isoniazida; Inflamatoria: LES, artritis reumatoide, vasculitis. Dentro de los estudios diagnósticos el análisis del líquido y biopsia pericárdica tienen alto rendimiento para patología infecciosa y tumoral pero bajo en el resto de etiologías. Respecto al lupus de inicio tardío constituye solo 6-18% de la población con lupus, tiene una menor proporción de afectación Hombre:Mujer: 1:2,8, la prevalencia no varía según grupo racial, las manifestaciones son de curso insidioso con bajo índice de actividad de enfermedad, las más frecuentes son: Serositis (50%), compromiso pulmonar (40%), el taponamiento cardiaco es infrecuente (<1%).

Conclusión. El lupus de inicio tardío es una entidad con manifestación clínica atípica que no se debe subestimar a pesar de su baja prevalencia. Se debe incluir dentro de los diagnósticos diferenciales en pacientes adultos mayores con derrame pericárdico no traumático

R-6

ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL EN PACIENTE CON SOSPECHA DE SÍNDROME DE MARFÁN: REPORTE DE CASO – HOSPITAL SANTA CLARA BOGOTÁ - COLOMBIA

ROMERO SANTIAGO, ROSADO KATIANA.

Hospital Santa Clara, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El Síndrome de Marfan es una patología del tejido conectivo que conlleva a alteraciones multiorgánicas dada la deficiencia de tejido elástico en sistema cardiovascular, pulmonar, óptico y musculo esquelético. A su vez está asociado a anomalías vasculares cuyo tratamiento aún se discute.

Diseño. Estudio descriptivo: reporte de caso.

Métodos. Mediante reporte de caso se presenta una paciente con emergencia hipertensiva órgano blanco corazón, en la que se detectó síndrome aórtico agudo por disección de aneurisma toracoabdominal con sospecha de síndrome de Marfan asociado.

Resultados. Paciente de 42 años, con antecedente de hipertensión quien se presenta con cuadro clínico de dolor torácico típicamente anginoso. Al ingreso electrocardiograma y biomarcadores normales, cifras tensionales elevadas con requerimiento de vasodilatador y manejo en unidad coronaria. Ecocardiograma FEVI 60%, insuficiencia aortica leve y dilatación de aorta ascendente 4.6 cm. Radiografía de tórax con dilatación severa y tortuosidad de cayado aórtico que continúa trayecto de la aorta descendente. Posteriormente en angiotac toracoabdominal se observa aneurisma aórtico abdominal severo, con un flap de disección en todo su trayecto hasta arterias iliacas. La paciente es presentada en junta medico quirúrgica; finalmente se decide que requiere reemplazo total de aorta y es operada con evolución favorable y egreso posterior.

Conclusiones. Los pacientes con síndrome aórtico agudo presentan patologías que pueden tener un compromiso cardiovascular potencialmente fatal; la literatura destaca el manejo endovascular, sin embargo, la experiencia nacional en pacientes con aneurisma abdominal concomitante a Síndrome de Marfan es escasa, por lo que se presenta el caso para alimentar la experiencia en Colombia respecto al manejo quirúrgico abierto de estos pacientes.

R-7

VASCULITIS OCULAR SECUNDARIO A GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS ANCAS NEGATIVOS

BEDOYA VANESSA, OSORIO LUIS M., SUÁREZ NATALIA A., RUEDA JORGE M., Y LIBREROS DIANA M.

Unidad de Retinología y Reumatología, Centro Médico Imbanaco, Cali, Colombia.

Introducción. La granulomatosis con poliangitis (GPA) es un trastorno sistémico complejo potencialmente letal que se caracteriza por vasculitis necrotizante de pequeñas arterias y venas.

Diseño. Estudio descriptivo de caso.

Métodos. Se realizó un seguimiento prospectivo a 2 años de una paciente de hospitalización del Centro Médico Imbanaco de Cali. Se revisó la literatura y se realizó la comparación con el caso.

Descripción del caso clínico. Femenina de 66 años con cuadro clínico de 1 mes de evolución consistente en cefalea hemisférica izquierda asociada a dolor e irritación en ojo izquierdo (OI). Desde hace 6 meses deformidad nasal posterior a episodio de sinusitis e hipoacusia. Al examen físico: *AVLSC OD:20/50 OI:20/400*, nariz en silla de montar, sin úlceras ni perforación septal, sin secreciones óticas; piel sin lesiones y extremidades sin artralgias. Valorada por retinología quien evidencia de manera intraquirúrgica escleritis necrotizante asociada a queratitis ulcerativa periférica/limbar OI. En paraclínicos, PCR y VSG discretamente elevadas, anemia normocítica, perfil inmuno-reumatológico e infeccioso negativo. En conjunto con reumatología se considera vasculitis de pequeño vaso: GPA PR3-ANCA y MPO-ANCA negativos, recibe bolos de metilprednisolona e inmunosupresión con ciclofosfamida, progresión de la enfermedad a OD, se inicia rituximab controlando actividad de la enfermedad hasta la actualidad (*AVLSC OD:20/30 OI:20/100*)

Discusión: La presencia de signos clínicos como defecto de silla de montar y pérdida de la audición deben alertar sobre el GPA y la enfermedad ocular puede llegar a ser la única manifestación clínicamente aparente. Los ANCA se encuentran en 50-80% de los casos, por tanto PR3-ANCA y MPO-ANCA negativos no descartan el diagnóstico. Hasta la actualidad se desconoce si representan un problema de detección o si existen diferentes mecanismos fisiopatológicos que no involucran ANCA.

Conclusiones. El diagnóstico precoz, manejo multidisciplinario y la introducción de terapia inmunosupresora han resultado en un mejor pronóstico y menor mortalidad.

R-8

ENCEFALITIS LIMBICA ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

SIERRA-MERLANO RITA-M, SEGOVIA-FUENTES JAVIER, RAMÍREZ-BARRANCO ROSANGELA, ÁLVAREZ-CASTRO MARÍA-FERNANDA.

Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

Introducción. La encefalitis límbica (EL) es caracterizada por compromiso de la memoria anterógrada, cambios conductuales, síntomas psiquiátricos, convulsiones y alteración del ritmo del sueño. La presentación fenotípica de EL en Lupus Eritematoso Sistémico (LES), la imagenológica por Tomografía Computada (TC) y Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y la autoinmunidad sináptica abren un nuevo campo de estudio del compromiso neuro-psiquiátrico del LES.

Objetivo. Mostrar la asociación EL-LES en un caso con clínica de meningo-encefalitis resaltando la utilidad de las imágenes diagnósticas por TC y RMN.

Diseño. Presentación de caso

Resultados. Mujer de 30 años con LES de nueve años de evolución, superposición con Esclerosis sistémica cutánea (ESc) limitada, HPA, hipotiroidismo, HTA y crisis focal aislada. Tratamiento inicial con Rituximab, control con Cloroquina, Prednisolona (PRN), Levotiroxina, Ambricentan, antihipertensivos y Azatioprina, suspendida por molestias gástricas. Ingresó a UCI por cuadro: agudo, febril, alteración del estado de conciencia, desorientación, lenguaje incoherente y convulsión tónico clónica generalizada. Diagnóstico propuesto: LES, neuro-infección en VIH-negativa. Líquido cefalorraquídeo (LCR): turbio, leucocitos 50cpc, polimorfonucleares 85%, glucosa 85mg/dL, VDRL, Gram, KOH y cultivo para bacterias negativos. TC cráneo simple y RMN compatibles con 1. Encefalitis herpética en fase hemorrágica. 2. EL asociada a LES. Tratamiento por 14 días: Ceftriaxona, Vancomicina, Aciclovir y glucocorticoides. De alta por mejoría con LCR normal. Control 20 días después deambulando, afebril, sin recurrencia de convulsiones, lúcida, consciente, disminución de la memoria reciente, sin signos clínicos de actividad lúpica, C3-C4 bajos. EEG: sugiere crisis focales. Diagnóstico propuesto EL-autoinmune asociada a LES, tratamiento: Cloroquina, Prednisolona, Azatioprina. Paraclínicos solicitados: anticuerpos-NMDA, anticuerpos-VGKC (LGI1, CASPR2), gestión de riesgo y RMN control.

Conclusión. La EL es una entidad fenotípica descrita recientemente, la sospecha clínica y las imágenes diagnósticas son las claves diagnósticas. Es de origen autoinmune, tanto, para-neoplásica y no-para-neoplásica, como en el caso descrito. El tratamiento precoz mejora el pronóstico.

R-9

NEUMONIA POR *PNEUMOCYSTIS JIROVECI* EN ARTRITIS REUMATOIDE

SIERRA-MERLANO RITA M, ARAUJO-OROZCO KARINA, RAMÍREZ-BARRANCO ROSANGELA.

Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.

Introducción. La neumonía por *Pneumocystis jirovecii*(PcP) en enfermos con Artritis Reumatoide(AR) tiene: baja frecuencia, alta mortalidad (20-42%), asociada a glucocorticoides(GC) y drogas modificadoras(DMARD).

Objetivo. Mostrar la asociación PcP-AR y resaltar la importancia de la sospecha clínica, el diagnóstico y el tratamiento oportuno para mejorar los desenlaces.

Diseño. Presentación de caso.

Resultados. Mujer de 68 años, AR, evolución diez años, 6 meses sin DMARD usaba GC dosis altas y terapia alternativa. Consulta por sentirse muy mal, evaluación global 100/100 y autocuidado limitado. Paraclínicos de gestión de riesgo negativos/normales. PCR 65mg/L. HAQ: 2.5. DAS 28: 7,58. Inicia Metotrexate(MTX) 15 mg/semana, ácido fólico 1mg/día, Prednisolona(PRN) 20mg/día. A los tres meses: evaluación global 20/100. PCR 8.2mg/L. HAQ: 0,45. DAS 28: 2,43, anemia leve. Continuó: MTX 10 mgs/semana (molestias gástricas), descenso de PRN. Hospitalizada 15 días después por fiebre, tos, disnea, dolor torácico y deterioro general, de tres días. EF: TA110/80mmHg, FC104/minuto, 32ventilaciones/minuto, afebril, crepitos en campos pulmonares, murmullo vesicular disminuido. Hemoglobina 10.7g/dl. Leucocitos 11.250/mm³. Neutrófilos 55.2%. Plaquetas 636,000. Glucemia 95 mg/dL. Creatinina 0.99mg/dl. Uroanálisis normal. VIH negativo. Electrocardiograma: sinusal. Troponina negativa. Radiografía de tórax: infiltrado difuso perihiliar, bi-basal Evaluada por medicina-interna-Infectología inicia Piperacilina-Tazobactam y Claritromicina. TACAR: opacidad en vidrio deslustrado. LDH 684U/L. Diagnóstico propuesto PcP. Inicia Trimetoprim Sulfametoxazol(TxS), PRN 1mg/kg/día, evolución satisfactoria, de alta con TxS y PRN. A los seis meses en remisión: Cloroquina 150mgs/día, Deflazacort interdiaria; no usa otros DMARD.

Conclusión. Los factores de riesgo de PcP-AR, en este caso, fueron: edad >65 años, PRN >5mgs/día, MTX >6mgs/semana, el desenlace favorable puede relacionarse con el diagnóstico y tratamiento oportuno. La probabilidad diagnóstica de PcP-EDTC aumenta con los casos/años/hospital o el conocimiento médico de la asociación PcP-AR, existen propuestas de recomendaciones profilácticas en casos de alto riesgo.

R-10

MIOCARDIOPATIA INFILTRATIVA POR ANTIMALARICOS EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

GAMBA FERNANDO, GRISALES NATALIA, ORLAS CLAUDIA· ESPINOSA NATALIA, ESCARRIA DIANA, BACCA JOHANA, VEGA DAVID, GONZÁLEZ HERMAN, CUELLO HAROLD. URREA JUAN KARLO.

Universidad Libre, Cali, Colombia.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) afecta diferentes órganos del cuerpo y el corazón es uno de ellos. Puede comprometer de forma directa el pericardio, endocardio, aparato valvular, sistema de conducción y arterias coronarias. El miocárdico se puede afectar de forma indirecta por la toxicidad secundaria al empleo de crónico de antimaláricos (AM), que se manifiesta como hipertrofia ventricular izquierda o cardiopatía restrictiva con trastorno inotrópico y cronotrópico negativos, alteraciones en la conducción y desacoplamiento electromecánico. El diagnóstico definitivo es a través de la microscopía electrónica, donde se observa cuerpos laminares unidos por membranas (curvilíneos), pero también se puede ver vacuolización citoplasmática.

Diseño. Estudio descriptivo de caso.

Métodos. Se revisó historia clínica, se firmó consentimiento y se comparó el caso con la literatura

Resultados. Mujer de 36 años consultó a los 21 años, por cuadro clínico de dos meses de evolución de dolor, edema articular simétrico en interfalángicas proximales y metatarsofalángicas, fiebre subjetiva y malestar general. Se diagnosticó LES y manejó inicialmente con hidroxiclороquina 250 mg día tomó por dos años y suspendió. En marzo de 2010 presentó compromiso renal (esclerosis focal y segmentaria clase III). Se dio manejo con metilprednisolona cada día por 3 días, ciclofosfamida cada mes por 6 meses y tratamiento de consolidación con esteroide, azatioprina, cloroquina 150 mg día, metotrexato y ácido fólico hasta 2016, con buena respuesta clínica y paraclínica.

Tenía antecedente de soplo cardiaco desde la niñez, en seguimiento por cardiología desde los 17 años sin documentar cardiopatía hipertrofica. En 2014 se documentó hipertrofia asimétrica septum por ecocardiografía. Se realizó resonancia magnética cardíaca que reporto cardiomiopatía hipertrofica asimétrica del ventrículo izquierdo y el septum (similar a la encontrada en casos reportados previamente), focos de fibrosis, se realizó biopsia de endocardio que reportó fibrosis miocárdica. En 2015 se consideró compromiso miocárdico por LES y se dio un ciclo de rituximab, también se implantó un cardio desfibrilador por riesgo de arritmias malignas.

En 2016 por disnea persistente, sin signos de actividad del LES, se revisaron nuevamente los cortes histológicos y se encontró vacuolización citoplasmática compatible con infiltración por AM.

Conclusión. En el paciente con LES y cardiomiopatía infiltrativa, que ha recibido tratamiento crónico con AM, se debe descartar que ésta sea secundaria al efecto tóxico del manejo y tomar medidas tempranamente, por su potencial daño irreversible sobre la estructura y función cardiaca.

R-11

PSEUDOTUMOR PULMONAR COMO DEBUT CLÍNICO DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS

RINCÓN ÁLVAREZ EMILY, CONDE-CAMACHO RAFAEL E, JIMÉNEZ-CANIZALES CARLOS EDUARDO, PUENTES MARÍA ELSY, DOMÍNGUEZ JUAN DIEGO.

Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La granulomatosis con poliangitis, es una vasculitis autoinmune asociada con anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo, que afecta las vías respiratorias alta, bajas y el riñón. El pseudotumor como manifestación pulmonar primaria suele confundirse con tumores pulmonares clínica e imagenológicamente.

Presentación del caso. Presentamos el caso de una mujer de 63 años, con cuadro clínico de 3 meses de tos seca, rinorrea, disnea mMRC 3/4, pérdida de 8kg de peso, con imagen pulmonar que mostro gran masa apical izquierda, se realizó biopsia percutánea sin malignidad, sin embargo, por alta sospecha de malignidad se solicitó nueva biopsia transbronquial que se abortó por anemia severa en la valoración preanestésica, y se remitió para hospitalización.

Durante la evolución se documentó elevación de azoados, trombosis venosa profunda de miembros inferiores, nódulos en codos y hemoptisis, se sospechó vasculitis sistémica. Se realizaron estudios complementarios que mostraron, radiografía de tórax con hallazgos sugestivos de hemorragia alveolar, biopsia renal compatible con nefropatía crónica en estadio avanzado con glomeruloesclerosis global, focal y segmentaria del 100% de los glomérulos, biopsia de piel que mostro dermatitis crónica granulomatosa con necrobiosis, complemento consumido, perfil inmune con Antiproteinasa 3 positivo, lo que configuro el diagnóstico de granulomatosis con poliangitis, requiriendo manejo en la unidad de cuidado intensivo.

Se realizó manejo con metilprednisolona, plasmaferesis y ciclofosfamida, con múltiples complicaciones que llevaron a disfunción orgánica múltiple y muerte.

Discusión. La granulomatosis con poliangitis es un reto clínico, puede confundirse con lesiones neoplásicas únicas y sin duda retrasar su manejo, aumentando el riesgo de complicaciones de la enfermedad y sus desenlaces mortales como la hemorragia alveolar e insuficiencia renal aguda y crónica, además de las condiciones secundarias a la inmunosupresión farmacológica, desenlaces todos presentados en nuestro caso.

Palabras clave (DeCs). Granulomatosis con Poliangitis; Neoplasias Pulmonares; Anticuerpos Anticitoplasma de Neutrófilos; Errores Diagnósticos.

R-12

ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4: ¿ES EL RITUXIMAB LA MEJOR ESTRATEGIA TERAPÉUTICA? RESULTADOS DE UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

DÍAZ-CORONADO JUAN C, ROJAS-VILLARRAGA ADRIANA, HERNANDEZ-PARRA DEICY, PEREZ-ESTRADA PAULA, BETANCUR-VÁSQUEZ LAURA, GONZALEZ-HURTADO DANIEL, ARANGO-ISAZA DANIELA, CARMONA-SAMUEL.

Grupo de Información Clínica Artmedica IPS, Universidad CES, Medellín, Colombia.

Introducción. La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una condición fibroinflamatoria caracterizada por infiltración linfoplasmocítica con predominio de células plasmáticas IgG4+, fibrosis y generalmente niveles séricos elevados de IgG4. Puede afectar cualquier órgano con manifestaciones clínicas variables. El tratamiento con esteroides es la primera línea, sin embargo 1/3 de los pacientes es refractario y la tasa de recidivas supera el 30%. Estudios recientes han mostrado efectos favorables con rituximab.

Objetivo: analizar sistemáticamente la eficacia y respuesta al tratamiento con rituximab en los pacientes con ER- IgG4.

Materiales y métodos. Se realizó una búsqueda sistemática en bases de datos especializadas EMBASE, LILACS, PUBMED y OVID-Cochrane de publicaciones hasta diciembre de 2017.

Resultados. Luego de la búsqueda sistemática se obtuvieron 65 publicaciones, posterior a la aplicación de criterios de inclusión y exclusión y análisis de calidad con CARE, CASP y CONSORT se obtuvieron 27 artículos para la revisión sistemática de los cuales 23 correspondieron a reportes de caso y series de caso, 3 a estudios observacionales de seguimiento a una cohorte y 1 a ensayo clínico. La ER-IgG4 se presenta predominantemente en pacientes de sexo masculino (60-80%) con una edad promedio entre 50 y 70 años. El compromiso orgánico es múltiple con un promedio de 3.5 órganos comprometidos, siendo lo más frecuente el compromiso pancreático, de glándulas lacrimales, salivares y submandibulares y adenopatías. El tratamiento con rituximab a 1 g por dos dosis quincenales o mensuales, mostró desenlaces favorables con resolución clínica, menores recaídas y menor dependencia a esteroides. Falta estandarización en la estimación de la respuesta terapéutica.

Conclusión. En la ER-IgG4 el rituximab parece ser la mejor alternativa terapéutica al inducir respuesta favorable, menor riesgo de recurrencia y posibilidad de minimizar el uso de esteroides.

R-13

LA IL-6 ES UN FACTOR CENTRAL EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

ROJAS MANUEL, RODRÍGUEZ YHOJAN, PACHECO YOVANA, MONSALVE DIANA M., ACOSTA-AMPUDIA YENY, MÓNICA RODRÍGUEZ-JIMENEZ, RUBÉN D. MANTILLA, RAMÍREZ-SANTANA CAROLINA, ANAYA JUAN-MANUEL.

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad reumática autoinmune de etiología multifactorial, caracterizada por fibrosis de la piel, órganos internos y fenómenos de obliteración vascular. Múltiples citoquinas participan en la actividad y severidad de la enfermedad. Por lo tanto, en este estudio se reevaluó la relación entre los niveles de citoquinas, preseleccionadas por su perfil inflamatorio y regulador, y la severidad de los síntomas en pacientes con ES.

Métodos. Este fue un estudio exploratorio en el que se incluyeron 35 mujeres con diagnóstico de ES establecida. Los datos fueron recolectados mediante un cuestionario estructurado que evaluó características clínicas y demográficas. La severidad de los síntomas medida por el “scleroderma skin patient report outcome” (SSPRO) junto con un panel de 15 citoquinas fueron evaluados de manera simultánea.

Resultados. En el análisis bivariado, la IL-6 fue la única citoquina que se correlacionó positivamente con la severidad de los síntomas ($r_s = 0.39, p = 0.02$). Posteriormente, por medio de la regresión lineal múltiple, se confirmó que este biomarcador ($b = 0,381$) fue el mejor predictor de los puntajes de SSPRO en comparación con las demás citoquinas estudiadas ($F = 5,602, p = 0,02, R^2 = 0,11$).

Conclusiones. Nuestro estudio reafirma el papel fundamental que tiene la IL-6 en la severidad de los síntomas en pacientes con ES. Estos resultados proporcionan nuevos conocimientos sobre la fisiopatología de la ES, y pueden dar luces sobre el manejo de estos pacientes desde el enfoque de la medicina personalizada.

R-14

DE LA ECOLOGÍA AUTOINMUNE AL DESARROLLO DE POLIAUTOINMUNIDAD

ROJAS MANUEL, RODRÍGUEZ YHOJAN, PACHECO YOVANA, MONSALVE DIANA M., ACOSTA-AMPUDIA YENY, RAMÍREZ-SANTANA CAROLINA, ANAYA JUAN-MANUEL.

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La exposición ambiental puede influir en el desarrollo de enfermedades reumáticas autoinmunes (ERA). El medio ambiente junto con la predisposición genética son factores que determinan as enfermedades crónicas, incluyendo las autoinmunes. Por esta razón, se evaluaron exposiciones ambientales y su asociación con desenlaces clínicos en pacientes con 4 ERA.

Métodos. Se realizó un estudio exploratorio en 188 mujeres con 4 ERA: artritis reumatoide (AR), lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica (ES) y síndrome de Sjögren (SS). Los datos fueron recolectados mediante un cuestionario que evaluó características demográficas, clínicas, y exposicionales. Además, se midieron 14 autoanticuerpos y un panel de 15 citoquinas. Métodos multivariados fueron utilizados para el análisis de los datos.

Resultados. Las características generales de los pacientes se muestran en la Tabla 1. En el análisis multivariado para poliautoinmunidad (PAI), la exposición a asbestos (OR: 9,9, IC95%: 2,4–41,2), el FR y anticuerpos anti-ds-DNA positivos (OR: 3,1, IC95%: 1,2–8,5 y OR: 5,5 IC95%: 1,7–15,3), así como altos niveles de TPO, fueron los mejores predictores para el desarrollo de PAI en las 4 ERA (área bajo la curva=0,761). Adicionalmente, en pacientes con AR, el RAPID3 estuvo influenciado por los niveles de IL-6, positividad para anti-SSB/La y Tg, vivienda cercana a fábricas y el estrato socioeconómico ($F=7,714$, $p=0,000$, $R^2=0,51$), mientras que en LES, la manufactura de calzado, los niveles y la positividad para $\beta 2$ GP1-IgM fueron predictores de SLAQ ($F=8,136$, $p=0,000$, $R^2=0,28$). Por último, el trabajo con leña/carbón y los títulos de $\beta 2$ GP1-IgG se asociaron con los puntajes de ESSPRI en pacientes con SS ($F=6,965$, $p=0,004$, $R^2=0,34$).

Conclusiones. Los resultados confirman el rol de las exposiciones medioambientales en el desarrollo de las ERA. Se resalta la influencia del asbestos en el desarrollo de PAI, así como la asociación de diferentes factores ambientales con la actividad de la enfermedad en AR, LES y SS.

R-15

AUTOINMUNIDAD TIROIDEA EN INDIVIDUOS EUTIROIDEOS

RODRÍGUEZ YHOJAN, MONSALVE DIANA M., PACHECO YOVANA, ACOSTA-AMPUDIA YENY, ROJAS MANUEL, RODRÍGUEZ-JIMÉNEZ MÓNICA, MOLANO-GONZÁLEZ NICOLAS, RAMÍREZ-SANTANA CAROLINA, ANAYA JUAN-MANUEL.

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Los autoanticuerpos son biomarcadores útiles para la predicción de enfermedades autoinmunes. Los autoanticuerpos tiroideos se asocian con un mayor riesgo de hipo o hipertiroidismo clínico. Por lo tanto, el objetivo es determinar la prevalencia de autoanticuerpos tiroideos y los factores asociados en individuos eutiroideos.

Métodos. Este estudio incluyó 200 individuos eutiroideos sin tratamiento. El análisis incluyó características sociodemográficas, clínicas y medioambientales. Además de la función tiroidea [TSH (0,3-4,5 μ U/ml) y T4L (5.2-12.7 μ g/dl)], se evaluaron anticuerpos anti-TPO, anti-Tg, anti-Trab y un panel de 12 autoanticuerpos adicionales. Las pruebas χ^2 y Mann-Whitney, así como regresión logística y lineal fueron utilizadas para el análisis de los datos.

Resultados. La proporción de mujeres fue del 93.5% y la mediana de edad fue de 34 años (RIC: 27-41.8). La mediana de TSH y de T4 fue de 2.5 (RIC: 1.7-3.3) y 8.43 (RIC: 7.7-9.2) respectivamente. La autoinmunidad tiroidea se observó en el 16.5% de los casos; anti-TPO en 13% y anti-TG en 2%. En 3 individuos se observó anti-Tg y anti TPO simultáneamente. En ningún individuo se detectó anti-Trab.

Los individuos afrodescendientes presentaron mayor riesgo de positividad para anti-Tg (OR: 7,2 IC 95%: 1,4-46,8), mientras que la ancestría mestiza se comportó como un factor protector (OR: 0,2, IC 95%: 0,03-0,9). Lo anterior fue confirmado en el análisis multivariado ($p=0,023$, $b=7,82$ IC: 1,3-46). Los niveles de anti-Tg estuvieron asociados con los años de consumo de tabaco ($R_s=-0,17$, $p=0,015$), niveles de anti-CCP3 ($R_s=0,31$ ($p<0,001$), y los años de exposición a humo de leña ($R_s=0,24$, $p=0,001$).

En relación con TPO, su positividad estuvo determinada por el antecedente de autoinmunidad familiar (OR: 2,5, IC 95%: 1,1-5,9), ratificado en el análisis multivariado ($p=0,03$, $b=2,5$ IC: 1,1-5,9).

Conclusiones. La autoinmunidad tiroidea infraclínica no es infrecuente. El entorno y los factores inmunológicos, así como la ascendencia son factores de riesgo asociados. Estos resultados facilitarán la implementación de estrategias de detección para proporcionar un diagnóstico y tratamiento oportunos.

R-16

POLIAUTOINMUNIDAD TIROIDEA EN EL SINDROME DE SJÖGREN

RESTREPO PAULA, BAYONA NATALIA, LEON KELLY, RODRÍGUEZ YHOJAN, CASTELLANOS LAURA, ZAPATA ESTEFANÍA, SÁNCHEZ JANNETH, ROJAS MANUEL, RAMÍREZ CAROLINA, MONSALVE DIANA, PACHECO YOVANA, ACOSTA YENY, RODRÍGUEZ MÓNICA, MOLANO NICOLÁS, ANAYA JUAN-MANUEL

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Las enfermedades autoinmunes comparten características genéticas, clínicas e inmunológicas que sustentan la teoría de la tautología autoinmune. Los pacientes con síndrome de Sjögren (SS) presentan una alta prevalencia de poliautoinmunidad (PAI), una de las cuales es la enfermedad tiroidea autoinmune (ETAI), en particular el hipotiroidismo. El presente estudio evaluó las características de la poliautoinmunidad tiroidea en pacientes con SS.

Métodos. En una cohorte de 293 pacientes que cumplieron criterios para SS según el ACR/EULAR de 2016 se observaron 26 pacientes con ETAI (hipotiroidismo y presencia de anticuerpos anti-TPO o anti-Tg). Estos pacientes con poliautoinmunidad fueron comparados con pacientes que presentaban SS primario (sin poliautoinmunidad). Los resultados se evaluaron mediante las pruebas estadísticas de X^2 y Kruskal-Wallis.

Resultados. Del total de sujetos, el 96.2% fueron de sexo femenino, la mediana de edad en los pacientes con SS primario fue de 54 (IC95% 44.5-61) y en los pacientes con ETAI fue de 52 (IC95% 45.5-60.2). No se encontró una diferencia estadísticamente significativa en la edad de inicio de la enfermedad. El SS-ETAI se asoció al antecedente de tabaquismo ($p=0.03$) y el consumo de café ($p=0.03$), de manera independiente al tabaquismo; así como a la presencia de anticuerpos anti-Ro/SSA ($p=0.01$) y linfadenopatía ($p=0.02$).

Conclusiones. La expresión clínica del SS varía poco en función de la coexistencia de ETAI, a pesar de una mayor respuesta inmune, la cual podría estar favorecida por el efecto medioambiental (café y tabaco). Nuestros resultados estimulan una mayor investigación en la ecología autoinmune.

R-17

HIPERFERRITINEMIA Y SINDROME FEBRIL PROLONGADO

CASTAÑEDA CAMACHO HÉCTOR ANDRES, PINILLA QUINTERO LADY SAMARA, MELO GUARÍN ASTRID ROCÍO, HIGUERA COBOS JUAN DIEGO.

Universidad Autónoma De Bucaramanga-UNAB, Bucaramanga, Colombia.

Introducción. La hiperferritinemia (HF) es un hallazgo inespecífico en la práctica clínica, sin embargo, valores > de 1000 ng/dl, sugieren la presencia de una patología sistémica que amerita estudios complementarios.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 36 años, con clínica de 6 meses. Inicia con fiebre, odinofagia, artralgias bilaterales en grandes articulaciones y muñecas, edemas pedios y pérdida de 8kg de peso. Al examen físico con adenopatías bilaterales cervicales, axilares e inguinales, móviles, blandas, no dolorosas, de aproximadamente 1 cm de diámetro, edema grado I, y sinovitis en muñecas. En la hospitalización con picos febriles entre 38.5-39.0 °c, vespertinos y nocturnos (en agujas), concomitante prurito y rash color salmón en tronco y miembros superiores. La analítica mostraba leucocitosis con neutrofilia, anemia severa, coombs directo positivo ++, LDH 1079 u/l e hiperferritinemia de 2531 ng/ml. Durante casi 30 días de estudios (incluida histopatología de ganglio y medula ósea) no se obtuvieron resultados positivos para enfermedades autoinmunes, infecciosas y neoplásicas. Luego de descartar diversas etiologías y atendiendo la presencia de hiperferritinemia y los hallazgos clínicos, se aplican los criterios de Yamaguchi para enfermedad de still del adulto (ESA) como patología de exclusión. Nuestra paciente cumplía con todos los criterios mayores y menores. Se inició manejo con esteroides e inmunomoduladores, con resolución de la anemia, el síndrome poliadenopático, la fiebre, las artralgias y recuperación del peso.

Conclusión. La ESA es una patología inflamatoria sistémica rara, polifacética, simuladora de varias entidades. Constituye un reto diagnóstico y exige al máximo las habilidades del clínico para su abordaje y exclusión de otras enfermedades. La presencia de hiperferritinemia (90% de los casos) como marcador de actividad y la triada (fiebre, rash, artritis) junto con los criterios de Yamaguchi, permite establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno, con una respuesta y evolución favorable en gran parte de los pacientes.

R-18

SÍNDROME DE DEVIC

PEDRAZA MAURICIO, NAVARRETE LINDA, SOLÓRZANO CARLOS, SUPELANO MARIO, MÉNDEZ ALEJANDRO.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El Síndrome de Devic, considerado una enfermedad inflamatoria, desmielinizante, autoinmune e idiopática del sistema nervioso central (SNC) afectando los nervios ópticos, quiasma óptico y la médula espinal. Se describe el caso clínico de una paciente con antecedente de Síndrome de Sjogren con síntomas neurológicos dándose diagnóstico de Síndrome de Devic.

Observación. Mujer de 60 años con antecedente de Síndrome de Sjogren, ingresó por cuadro de un mes y medio de evolución consistente en disestesias en miembros inferiores, alteración para la marcha, compromiso óptico, con reporte de RMN cervical y torácica contrastada, evidencia de mielitis multifocal, compromiso cervical y torácico a nivel de C4 y T7-T8, reporte de autoanticuerpos séricos dirigidos contra el canal acuaporínico positivos dando así el diagnóstico de Síndrome de Devic, recibiendo manejo con pulsos de metilprednisolona sumado sesiones de plasmaféresis, con persistencia de cuadro, se decidió iniciar Rituximab con resolución de los síntomas y egreso.

Discusión y conclusiones. Síndrome de Devic conocido como desórdenes del espectro de la neuromielitis óptica, con pronóstico principal invalidez neurológica, incluso mortalidad al cabo de cinco años después de iniciada la enfermedad por complicaciones como lo son falla respiratoria, secundaria a lesiones medulares o espinales. De causa desconocida, pero se han identificado algunos alelos de antígenos leucocitarios humanos. Se pretende dar a conocer una patología poco común, con hallazgos en la resonancia espinal de presencia de una lesión longitudinal extensión de tres ó más segmentos vertebrales, sumado autoanticuerpo de IgG sérico unido selectivamente a la acuaporina 4 positivos, considerado un marcador serológico recientemente descubierto y específico para esta enfermedad, requiriendo tratamientos agresivos con inmunosupresores e incluso manejo con biológico para reducir la frecuencia de las recaídas.

R-19

DE LA ARTRITIS REUMATOIDE AL HIPERCORTISOLISMO EXÓGENO

FERNÁNDEZ JORGE, CLAVIJO FAIR, SILVA O.

Universidad Libre, Barranquilla, Colombia.

Introducción. Artritis reumatoide es una de las enfermedades que más impacta en calidad de vida, generando alto grado de incapacidad física. Esta poliartritis inflamatoria simétrica sin tratamiento puede causar destrucción de la anatomía de las articulaciones lo que genera intenso dolor, que motiva al paciente a automedicarse con analgésicos a dosis elevadas, generando efectos adversos deletéreos.

Materiales y Métodos. Presentamos el caso de una paciente de 49 años, quien consulto por presentar úlceras sobreinfectadas en zonas de presión asociado a decúbito prolongado. Antecedentes de artritis reumatoide hace 2 años sin tratamiento, desde hace 1 año confinada al lecho por compromiso articular que limita su movilidad, automedicándose corticoesteroides (8mg-dexametasona-IM), diariamente durante el mismo tiempo de evolución. Se encuentra paciente con fascie cushingnoide, marcado hirsutismo, cuello corto, obesidad central, estrías abdominales y edema de miembros inferiores. Pérdida de la arquitectura de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (deformidad en ojal del pulgar, desviación cubital y dedos en cuello de cisne). ACTH sérica suprimida y cortisol elevado. Se instaura antimicrobiano y control de fuente, se disminuye progresivamente dosis de corticoides, logrando recuperación de eje neurohormonal, egresa con fármacos modificadores de la enfermedad.

Discusión. El síndrome de Cushing es producido por la exposición crónica de cantidades suprafisiológicas de glucocorticoides, los cuales logran inhibir el eje neurohormonal provocando la sintomatología florida. La sensación de bienestar que generan los corticoides, los hace ser atractivos para el paciente con artritis reumatoide, en ocasiones abusando de su uso, generando hipercortisolismo exógeno.

Conclusión. El síndrome de Cushing que surge secundario al tratamiento de artritis reumatoide debe ser visto como un indicador de pobre control de la enfermedad, lo cual debe hacer replantear al facultativo el plan terapéutico y buscar otras alternativas.

R-20

VASCULITIS PRIMARIA SISTÉMICA COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO (FOD): REPORTE DE UN CASO Y ENFOQUE PARA EL CLÍNICO

RUIZ TALERO PAULA ANDREA, VALENCIA-MEJÍA
MARGARITA ROSA, RONDÓN-CARVAJAL JULIÁN FELIPE,
CONTRERAS KATEIR MARIEL.

Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Si bien hasta en 30% de pacientes que cumplen criterios para fiebre de origen desconocido (FOD) no se logra llegar a un diagnóstico, las enfermedades autoinmunes explican cerca de 20% de casos. Presentamos el caso de un hombre de 45 años, quien consultó por FOD, diagnosticándose finalmente vasculitis de pequeño vaso ANCA positivo.

Diseño y método. Estudio descriptivo. Reporte de caso.

Resultados. Hombre de 45 años, quien consultó en junio del 2017, por cuadro de aproximadamente un mes de evolución, caracterizado por tos seca, pérdida objetiva de 5 kg y sudoración nocturna. 15 días antes del ingreso, inició con fiebre cuantificada (hasta 40 °C). No antecedentes patológicos ni epidemiológicos relevantes. Inicialmente, estuvo hospitalizado en otro establecimiento con diagnóstico de neumonía viral.

Al examen físico, múltiples pápulas eritemato-edematosas en ambos antebrazos y crépitos en base pulmonar derecha. Radiografía de tórax sin hallazgos relevantes y ecografía abdominal con esplenomegalia e imagen ecogénica en polo superior del riñón izquierdo sugestiva de nefrolitiasis. TACAR de tórax con bronquiectasias cilíndricas en lóbulo inferior derecho y nódulos pulmonares escasos en vidrio esmerilado. Fibrobroncoscopia más lavado broncoalveolar mostró 94% de hemodisiderofagos, sugestivos de hemorragia alveolar. ELISA/VIH y hemocultivos para TB negativos. Ante hematuria monosintomática en contexto de compromiso sistémico, con creatinina máxima en 1.5mg/dL, se realiza biopsia renal, que reporta glomerulonefritis rápidamente progresiva, pANCAS 1:640 y MPO 34 U/mL. Se diagnosticó poliangeitis microscópica y recibió pulsos de metilprednisolona más rituximab como fase de inducción, presentando resolución de los síntomas.

Conclusiones. Las vasculitis son un grupo variado de enfermedades sistémicas que tienen en común la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, integrada por adventicia, media e íntima. Sin un tratamiento precoz, la mortalidad puede alcanzar hasta 80%. Hacen parte de las causas de FOD, por lo que ameritan un umbral diagnóstico bajo y bien orientado.

R-21

SÍNDROME ESCLERODERMIFORME COMO MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA DE CÁNCER DE PRÓSTATA

RONDÓN-CARVAJAL JULIÁN FELIPE, REYNA-CARRASCO ÓSCAR ANDRÉS, CUÉLLAR-RÍOS ISABEL CRISTINA, MUÑOZ-VELANDIA OSCAR MAURICIO.

Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Asociaciones entre síndromes esclerodermiformes y cáncer se han documentado desde la década del 50; en la mayoría de casos, asumiendo la esclerosis sistémica como predisponente para un proceso neoplásico y menos común, como una manifestación paraneoplásica. Hasta la fecha, se han reportado contados casos a nivel mundial de este tipo de manifestaciones cutáneas relacionadas con cáncer de próstata. Se presenta el caso de un paciente con adenocarcinoma de próstata en el que posterior al diagnóstico de la neoplasia, se documentaron lesiones esclerodermiformes como manifestación paraneoplásica tardía.

Diseño. Estudio descriptivo

Método. Reporte de caso

Resultados. Hombre de 78 años, con antecedente de cáncer de próstata metastásico a hueso, con cuadro de 8 meses de evolución de deterioro de clase funcional, astenia, adinamia. Concomitantemente desarrolla lesiones ulceradas en varios pulpejos, con fenómeno de Raynaud bifásico y esclerosis en la piel de brazos y cara que impedía apertura oral. Se indica manejo de soporte.

Conclusión. Los síndromes esclerodermiformes se definen por la presencia de esclerosis cutánea, esto es, aumento de consistencia de los elementos que constituyen la dermis y/o la hipodermis en relación con la presencia de abundantes depósitos de colágeno en dermis, lo que lleva a induración y pérdida de la elasticidad de la piel. Duncan et al, publicó una serie de 2141 pacientes entre 1959-1975 donde se reportaron solo 3 pacientes con cáncer de próstata, que posteriormente, desarrollaron lesiones esclerodermiformes. Otras 2 series, entre 2011 y 2016, reportaron solo 1 caso de cáncer de próstata, cada una.

La asociación entre cáncer y esclerosis sistémica es extremadamente rara, en especial con cáncer de próstata como su detonante. Dado su comportamiento atípico en términos clínicos y de laboratorio, se publica este reporte de caso con el fin de aumentar la sospecha diagnóstica temprana.

R-22

OLIGOARTRITIS AGUDA REACTIVA Y COMPROMISO EXTRAARTICULAR

CASTAÑEDA CAMACHO HÉCTOR ANDRÉS, TORRES BUSTAMANTE ANGELA MARÍA, TORRES BUSTAMANTE MARIANA.

Universidad Autónoma de Bucaramanga-UNAB, Bucaramanga, Colombia.

Introducción. La artritis reactiva es una sinovitis aséptica, secundaria a una infección gastrointestinal o genitourinaria. Es una forma de espondilo artropatía, que en 25 % de los casos se puede cronificar.

Caso clínico. Varón de 21 años, 8 días de ojo rojo bilateral, lesiones difusas en piel, posterior disuria, edema en rodilla izquierda y limitación funcional. Al examen físico, febril, taquicárdico, con inyección conjuntival, sinovitis y eritema de rodilla izquierda, con secreción uretral blanquecina y rash generalizado. Paraclínicos con leucocitosis de 14.910 y neutrofilia, pcr elevada (280.58). El líquido sinovial sin bacterias y fluido no purulento. El frotis uretral evidenció *Chlamydia trachomatis*. Con diagnóstico de síndrome de Reiter por *Chlamydia*, recibió manejo con antiinflamatorios no esteroideos (aínes) y antibióticos (ceftriaxona-doxiciclina). La artritis se extendió a metarsofalangicas del pie derecho, requirió uso de opioides por la severidad del dolor. Se dejó manejo extendido con rifampicina y doxiciclina hasta por 3 meses, además de prednisona y sulfasalazina, sin posteriores hospitalizaciones y mejoría gradual de los síntomas.

Discusión. Presentamos el caso típico de un síndrome de Reiter, patología frecuente en adultos jóvenes y generada principalmente por *chlamydia* y bacterias entéricas. En nuestro caso por enfermedad de transmisión sexual (ETS). Presento uretritis, uveítis y lesiones en piel como compromiso extraarticular. Requirió uso de esteroides ante la escasa respuesta a aínes y antibioticoterapia extendida por riesgo de cronicidad de los síntomas.

Conclusión. 25% al 50% de los pacientes con artritis reactiva se agravan y requieren retratamiento. Los pacientes con artritis por *chlamydia* se benefician de tratamiento antibiótico hasta por 6 meses, con mejoría de las artralgias en el 63 % y remisión en un 22 %. En general, los datos sobre el tratamiento articular en estos pacientes son escasos. En adultos jóvenes, con oligoartralgia aguda y compromiso extraarticular, siempre considerar factores de riesgo para ETS.

R-23

EMBOLIA PULMONAR COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KIKUCHI FUJIMOTO

RUEDA GALVIS MYRIAM, BAUTISTA MIER HEIDER.

*Universidad Autónoma de Bucaramanga – UNAB, Bucaramanga, Colombia.
Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, D.C., Colombia.*

Introducción. El síndrome de Kikuchi Fujimoto es una entidad desconocida. Plantea un reto diagnóstico en quien la presenta; a continuación presentamos un caso.

Diseño: Descriptivo.

Métodos. Reporte de caso.

Resultados. Mujer de 19 años, consumidora de anticonceptivos orales, clínica de 2 días de dolor pleurítico, fiebre y hemoptisis.

Ingresa febril, taquicárdica, taquipneica, adenopatías en cuello y axilas de 2-4 cm. Anemia y trombocitopenia leve, dímero-D positivo. Tomografía de tórax mostró tromboembolia en arteria pulmonar derecha (TEP) y consolidación basal derecha, adenopatías de 2.5 mm infracarinales; troponina y ecocardiograma normal. Se consideró TEP submasivo de bajo riesgo, se inició anticoagulación, se continuó antibiótico ordenado por sospecha de neumonía.

Se inició estudio básico hospitalario de hipercoagulabilidad: anticuerpos IgG-B₂ glicoproteína, IgG-cardiolipina, anticoagulante lúpico y veneno de víbora de Russell positivo, se diagnostica síndrome-antifosfolípidos (SAF) triple positivo.

Persiste febril 5 días después de manejo antibiótico, cultivos y procalcitonina negativa. Se realizó biopsia de adenopatía: Histología evidencia extensa necrosis, inmunofenotipo negativo para neoplasia, sin hallazgos de infección, VIH y VEB negativo. Diagnosticando Kikuchi Fujimoto, se decide manejo sintomático con AINES y ciclo de esteroides con rápida mejoría.

A las 12 semanas estudios de otras enfermedades reumatológicas incluido Lupus Eritematoso (LES) negativo, con perfil de SAF persistente. Buena evolución clínica, asintomática, continua en anticoagulación indefinida y seguimiento serológico.

Conclusiones. El síndrome de Kikuchi Fujimoto es una entidad rara, benigna, que se manifiesta con adenopatías y fiebre persistente.

Su hallazgo histológico es necrosis extensa con hiperplasia folicular,

Se asocia principalmente a LES, pero hay casos descritos en SAF. En caso de no presentarlo pueden desarrollarle a futuro.

No tiene tratamiento, solo manejo de dolor, en caso de ser muy sintomático se dan ciclo de esteroides.

R-24

MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSION

HURTADO YESID; CAMPY JUAN; CORTÉS CAMILO.

Hospital Universitario Mayor Méderi, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La miositis por cuerpos de inclusión representa el 30% de las miopatías inflamatorias, afectando principalmente a varones mayores de 50 años, constituyendo el grupo más grande de enfermedades musculares adquiridas y potencialmente reversibles, entre las que encontramos dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión.

Reporte de caso. Paciente masculino de 61 años que presenta cuadro clínico de 45 días de mialgias en extremidades, acompañada de pérdida de fuerza de 4 extremidades, astenia, adinamia, pérdida de 6 kilos exacerbándose hace una semana con disfagia, se toma CPK Total de 18318, LDH de 1191 y elevación de transaminasas, electromiografía y neuroconducción de las cuatro extremidades, con hallazgos de miopatía. Se administran pulsos de metilprednisolona por 3 días, corticoide oral y azatioprina, sin mejoría, con signos de falla respiratoria hipercapnia persistente y Presión Espiratorio Máxima disminuida. Se adiciona metotrexate, el cual no fue efectivo, requiriendo soporte con ventilación mecánica no invasiva. El reporte de biopsia muscular muestra cambios miopáticos con presencia de vacuolas rojas riboteadas y acúmulos subsarcolemicos, consistente con miopatía con cuerpos de inclusión. Se indica entonces manejo con inmunoglobulina con lo cual presenta mejoría clínica de miopatía.

Discusión. Las miopatías inflamatorias son patologías poco frecuentes, de difícil diagnóstico, dada su amplia variedad de diferenciales, hablando específicamente de la miositis de cuerpos de inclusión, constituye una enfermedad de predominio masculino y de mayores de 50 años, que se caracteriza por debilidad de predominio asimétrico en las extremidades e hiporreflexia; siendo de mal pronóstico ya que presenta a corticoresistencia (como sucedió en nuestro caso), y una respuesta a inmunoglobulina en el 30% de los pacientes, como se observó en nuestro paciente.

R-25

DISFUNCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDA SECUNDARIA A REACTIVACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

BUSTOS-CLARO MARLON MAURICIO, GARCIA-CONSUEGRA ELIAS ALBERTO, MOLINA-PIMIENTA LUISANA, RAMÍREZ-MESÍAS DIANA CRISTINA.

Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Las manifestaciones cardíacas por lupus eritematoso sistémico son pobremente definidas tanto patológica como funcionalmente.

Diseño y métodos. Estudio descriptivo, reporte de caso.

Resultados. Paciente de 21 años con antecedente de poliautoinmunidad (Lupus eritematoso sistémico, Esclerosis sistémica variedad limitada e hipotiroidismo) quien consulta por 4 días de mialgias y artralgias generalizadas asociadas a astenia y fiebre cuantificada 39°C. Al examen físico con taquicardia. Hemograma de ingreso sin leucocitosis, con linfopenia y elevación de reactantes de fase aguda. A su ingreso, se realiza hidratación endovenosa, posteriormente presenta hipoxemia e inminencia de falla respiratoria requiriendo intubación orotraqueal. Se sospecha embolia pulmonar por lo que se realiza angiotomografía, con evidencia de infiltrados alveolares en cuadro cuadrante, sin trombos y sin aislamientos microbiológicos, por lo cual se sospecha Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA) y se inicia estrategia de ventilación protectora. Presentando mejoría de la PaO₂/FiO₂ en pocas horas, se reorienta el diagnóstico a edema pulmonar cardiogénico y se realiza ecocardiograma transtorácico que muestra fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 40% (previa del 70%) e hipoquinesia global, sin otras alteraciones asociado a elevación concomitante de Troponina y CK total. Se plantea entonces diagnóstico de miocarditis autoinmune y se inician pulsos de metilprednisolona. Es extubada exitosamente cuatro días después. La RM cardíaca muestra un ventrículo izquierdo sin alteraciones posterior a los pulsos de Metilprednisolona e inicio del citostático

Conclusiones. El lupus eritematoso sistémico puede generar cardiomiopatía reversible, incluso en pacientes jóvenes sin alteraciones estructurales. Se debe sospechar en casos de alteración global de la contractilidad y edema pulmonar. La etiología más probable es la cardiomiopatía por estrés.

R-26

DEDO AZUL COMO MANIFESTACIÓN DE UN CASO GRAVE DE SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN

ALARCÓN-ROBLES PILAR, SALGADO-SÁNCHEZ JUAN CAMILO, MOLINA-PIMIENTA LUISANA.

Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El síndrome de dedo azul es una condición rara con pocos casos reportados en la literatura, aunque inicialmente se consideró una condición benigna y en muchas ocasiones idiopática, la sospecha de isquemia subyacente obliga a sospechar enfermedad autoinmune.

Material y métodos. Estudio descriptivo, reporte de caso.

Resultados. Hombre de 27 años sin antecedentes, con cuadro clínico de 2 días de cianosis distal del segundo dedo de la mano derecha asociado a frialdad y dolor, sin desencadenante y con consulta extra institucional previa. Al interrogatorio dirigido, pérdida involuntaria de 20 Kg de peso en 6 meses, artralgias en rodillas y manos y disminución de la fuerza muscular proximal además de disfagia esofágica. Al examen físico, con adenopatías cervicales, disminución de apertura oral, esclerodactilia, pápulas de Gottron, nódulos duros subcutáneos sugestivos de calcinosis y edemas en extremidades. Hemograma con anemia microcítica hipocrómica, CK elevada, serositis y TVP distal MII, en ausencia de cambios en doppler arteriovenoso de miembros superiores. Se sospecha Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo vs síndrome de sobreposición y se descarta neoplasia. ANAS positivos 1/2560 patrón moteado, anti-Sm, anti-RNP fuertemente positivos, hipocomplementemia, crioglobulinas positivas y patrón miofático en EMG con trastorno deglutorio. Criterios para: LES, esclerodermia y dermatopolimiositis constituyendo overlap. Se instaura anticoagulación y esteroide sistémico en pulsos con mejoría clínica.

Conclusión. El síndrome de dedo azul es, en muchos casos una enfermedad idiopática. En éste paciente en ausencia de Fenómeno de Raynaud y con un ejercicio juicioso al interrogatorio, se identifica compromiso autoinmune múltiple con confirmación paraclínica e indicación de inmunomodulación. Proceso que resultó ser definitivo para su tratamiento, mejoría y para definición de su pronóstico.

R-27

ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA COMO MANIFESTACIÓN PRIMARIA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

GUTIÉRREZ CAROL, MORA SERGIO, TOSCANO ANDRÉS.

Hospital Universitario La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La Encefalomiелitis Diseminada Aguda, entidad desmielinizante e inflamatoria del sistema nervioso central es una enfermedad infrecuente y de difícil diagnóstico. La clínica y su correspondiente correlación neuro imagenológicos hacen posible su diagnóstico. Pese a esto es una entidad que requiere de alta sospecha clínica y descarte de condiciones que semejen el mismo cuadro. Se presenta el caso de una paciente adulta joven con encefalomiелitis diseminada aguda variante hemorrágica como manifestación primaria de enfermedad autoinmune sistémica, caso poco frecuente reportado en la literatura.

Diseño. Descriptivo tipo reporte de caso.

Resultados. Mujer de 24 años consultó por clínica de 2 días de vértigo asociado a cefalea global y ataxia. Tomografía de cráneo que mostró múltiples lesiones mal definidas y edema perilesional con mayor compromiso en fosa posterior. Inicialmente interpretado como lesiones neoplásicas o infecciosas. Al examen físico lesiones cutáneas sugestivas de vasculitis livedoide. Fue llevada a biopsia cerebral encontrando áreas de infarto y necrosis sin evidencia de neoplasia, granulomas o microorganismos. Se realizó control con resonancia magnética 20 días después con resolución de las lesiones descritas. Anticuerpos antinucleares positivos en patrón moteado con Anticuerpos nucleares extractables positivos (AntiSM y RNP en títulos altos, AntiRO en títulos moderados) y P-ANCA positivos. Bicitopenia por leucopenia y anemia de volúmenes normales con coombs directo positivo, estudios confirman anemia hemolítica autoinmune. Sospecha de Encefalomiелitis Diseminada Aguda como manifestación primaria de Lupus eritematoso sistémico. Recibió tratamiento con pulsos de esteroide sistémico e inmunoglobulina con mejoría significativa de cuadro clínico de ingreso.

Conclusión. Las manifestaciones neurológicas del Lupus eritematoso sistémico son heterogéneas. La encefalomiелitis diseminada aguda como manifestación primaria de lupus es muy inusual, aún más cuando se trata de una variante hemorrágica.

R-28

BIOPSIA RENAL CONSECUTIVA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA DEL CARIBE COLOMBIANO

AROCA GUSTAVO, MENDOZA-JAIMES JACKELINE, GONZÁLEZ-TORRES HENRY, DOMÍNGUEZ-VARGAS ALEX, MARTINEZ ÁLVARO, CADENA BONFANTI ANDRÉS.

Clínica de la Costa, Facultad de Ciencias de la Salud Universidad Simón Bolívar, Fundación Lupus del Caribe, Barranquilla, Colombia.

Introducción. La biopsia renal es el gold estándar para el diagnóstico y clasificación de la Nefritis Lúpica (NL), sin embargo, una biopsia consecutiva permite predecir el curso clínico y optimizar las estrategias terapéuticas. El objetivo fue comparar los hallazgos histopatológicos con la respuesta clínica y así evaluar la contribución de la biopsia renal consecutiva en la Nefritis Lúpica.

Materiales y Métodos. Se incluyeron 30 pacientes con Nefritis Lúpica activa. Las biopsias renales fueron realizadas en el diagnóstico y posteriormente bajo criterio clínico según el consenso de la Sociedad Española de Nefrología (SEN). La respuesta al tratamiento fue definida como respuesta completa (RC), respuesta parcial (RP) o no respuesta (NR). El cambio histológico en segunda biopsia hacia NL clases I, II o III/IV-C fue definido como respuesta histológica (RH).

Resultados. En la biopsia renal inicial, 28 (93%) pacientes manifestaron Nefritis Lúpica proliferativas: III-A o A/C (n=7), IV-A o A/C (n=19) y mixtas: III+IV/V (n=2). La clase V se presentó en (n=2) casos. La respuesta clínica fue: RC (10%), RP (20%), NR (70%). La respuesta histológica se manifestó en 37% y la No respuesta histológica (NRH) en 63% de los pacientes. El 33% de los pacientes con RC/RP evidenciaron lesiones activas en la biopsia renal consecutiva.

Conclusiones. A pesar de la respuesta clínica a la terapia inmunosupresora, la biopsia renal consecutiva permitió demostrar la persistencia en la actividad de las lesiones en casi la mitad de los pacientes, lo cual puede proveer información adicional para crear mejores criterios de respuesta. La biopsia renal consecutiva es una herramienta que permite mejorar la evaluación de la respuesta al tratamiento en la Nefritis Lúpica.

R-29

NEUMOMEDIASTINO ESPONTANEO Y DERMATOMIOSITIS

SUPELANO MARIO, ENRIQUE PRIETO, AGATÓN CATALINA, NAVARRETE LINDA, CUINEME SANDRA.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El neumomediastino espontáneo se define como la presencia de aire en el mediastino sin coexistencia de patología traumática, cuya base fisiopatológica considera ruptura de alveolos terminales, descrito por Hamman 1939, quien lo asoció a dolor torácico y enfisema subcutáneo; En adolescentes puede haber relación con asma y en adultos hay casos reportados en relación con maniobras de valsalva y ejercicio físico. Sin embargo hay una relación de este como complicación de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se presenta caso de paciente con neumomediastino espontaneo y dermatomiositis

Presentacion del caso clínico. Paciente femenino de 63 años con antecedente de dermatomiositis en manejo inmunosupresor y enfermedad intersticial pulmonar diagnosticada 2 meses atrás por TAC, que presenta cuadro de 15 días de evolución dado por dolor opresivo, moderado y progresivo en hemicuello derecho, asociado a edema, el cual empieza posterior a realización de espirometria, la cual tuvo numerosos intentos, paciente que persiste con dolor en toda la superficie del cuello y edema local, refiere además deterioro de su clase funcional, artralgias y disfagia de 6 meses de evolución, al examen físico se encuentra cuello con área crepitante generalizada, ruidos respiratorios con estertores bilaterales, TACAR de torax con enfisema subcutáneo adyacente a la cavidad torácica, neumomediastino que bordea la aorta abdominal infrarrenal, infiltrados intersticiales bilaterales y difusos con patrón de vidrio esmerilado y pequeño neumotórax. Neumología considero neumonía intersticial usual.

Conclusión. El neumomediastino espontáneo es una entidad infrecuente, que se relaciona con condiciones que aumentan la presión endopulmonar como tos, maniobras de valsalva o inhalaciones profundas, es pertinente sospecharlo al encontrar enfisema subcutáneo y conocer que este puede aparecer como una muy rara complicación de dermatomiositis.

R-30

ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSIBLE SECUNDARIO A NEUROLUPUS UN DIAGNÓSTICO INUSUAL

**MORA JAVIER MAURICIO, OVIEDO PABLO, CABRA ANDREA,
FUENTES CARLOS, PRIETO JAVIER, CUERVO JESSICA, FLECHAS
JOHN.**

*National Clinics en asocio con Hospital Universitario Clinica San Rafael, Bogotá,
D.C., Colombia.*

Introducción. El compromiso neuropsiquiátrico en el Lupus eritematoso sistémico (LES) ocurre entre el 30-40% de los pacientes. Presenta una alta tasa de mortalidad (45% a los 5 años). Se presenta el caso de una paciente con LES activo y cuadro neuropsiquiátrico asociado a encefalopatía posterior reversible.

Diseño y métodos: Estudio observacional descriptivo reporte de caso

Caso clínico. Femenina de 35 años, de Lupus sin manejo médico, cuadro de 2 horas: alteración de la conciencia, afasia, pérdida de relación con el entorno, cambios comportamentales, se consideró por actividad severa (Sledai 30) con compromiso principal dado por neurolupus, además se documenta meningitis aséptica recibiendo 14 días de antibióticoterapia (vancomicina, moxifloxacina, aciclovir) sin embargo a los 10 días posteriores presenta crisis epilépticas. La RMN mostraron lesiones hiperintensas occipitales subcorticales y parietales derechas. Se descartaron alteraciones metabólicas, infecciosas o enfermedades sistémicas asociadas. Se consideró Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES) secundario a LES. Requirió manejo con metilprednisolona bolos 500 mg durante 3 días, cloroquina y azatioprina con respuesta clínica adecuada, y resolución de síntomas. Con egreso a los 31 días de estancia hospitalaria.

Conclusiones. El diagnóstico de los compromisos neuropsiquiátricos en LES son un reto diagnóstico. La principal dificultad radica en determinar si la manifestación es por el LES o por una alteración secundaria, por lo tanto, es un diagnóstico de exclusión. Dado la alta mortalidad debe incluirse en los diagnósticos diferenciales en pacientes con manifestaciones neuropsiquiátricas que acuden a urgencias con o sin diagnóstico previo de LES.

R-31

INTOXICACION POR LEVAMIZOL: UNA CAUSA DE VASCULOPATIA EN CONSUMIDORES DE COCAINA

CASTELLANOS-DE LA HOZ, JUAN, NARANJO JULIÁN, AGUDELO CARLOS, ARAGÓN DIANA.

Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El levamisol, antihelmíntico de uso veterinario, es un contaminante de común de la cocaína, la exposición a este compuesto puede causar vasculopatía con alteraciones autoinmunes y trombótica. Presentamos un caso de vasculopatía asociada a consumo de cocaína.

Diseño. Estudio descriptivo de tipo reporte de caso.

Métodos. Informe de caso.

Resultados. Paciente de 64 años de edad, sin antecedentes relevantes, asiste al servicio de urgencias cuadro de dolor intenso asociado a coloración violácea de orejas, puente nasal y región proximal y dorsal de muslos y brazos. Asociado a consumo de cocaína nasal (10 horas antes). Al ingreso con signos vitales estables. En el examen físico tenía necrosis bilateral de las áreas afectadas. El resto del examen físico era normal. Paraclínicos con electrolitos normales, sin hiperlactatemia, hemograma con leucopenia, se solicitaron metabolitos de cocaína en orina los cuales fueron positivos. La biopsia de piel mostraba un patrón mixto de vasculitis leucocitoclástica y trombosis microvascular. El perfil autoinmune solicitado que incluía anticuerpos antifosfolípidos y anticuerpos antineutrófilos fue negativo.

Conclusión. El consumo de cocaína contaminada con levamisol puede desencadenar un cuadro de vasculitis con un patrón histopatológico característico; vasculitis de pequeño vaso y / o vasculopatía trombótica. Más de la mitad de los pacientes tienen compromiso de los lóbulos de las orejas y con frecuencia se afectan las extremidades en un patrón “retiforme”. Existen fenómenos autoinmunes asociados como la presencia de anticuerpos anti neutrófilos y anticuerpos anti-fosfolípidos, sin embargo, la inmunosupresión no tiene un papel claro en el tratamiento de estos pacientes. El tratamiento en estos pacientes varía ampliamente, varios casos muestran mejoría o resolución de la erupción sin terapia específica después del cese del uso de drogas ilícitas.

R-32

SINDROME DE FELTY Y PIODERMA

MARTÍNEZ DIEGO, ECHEVERRY TATIANA, RIAÑO CATALINA, ALVARADO LINA, VILLANUEVA JULIANA.

Hospital Universitario la Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El síndrome de Felty es una manifestación extraarticular de artritis reumatoide cuya etiopatogenia se desconoce, caracterizada por neutropenia y esplenomegalia, aparece en casos de artritis reumatoide seropositiva de larga evolución. Se puede manifestar con fiebre, pigmentación, pérdida de peso, ulceraciones y nódulos reumatoideos. Desde 1991 hasta la fecha se reportaron 21 casos. No se ha descrito asociación a pioderma.

Diseño. Estudio descriptivo tipo reporte de caso.

Métodos. Informe de caso.

Resultados. Paciente femenina de 26 años procedente de área rural con antecedente de artritis reumatoidea desde la adolescencia remitida por sospecha de leishmaniasis por lesión ulcerativa maleolar izquierda sin respuesta a manejo antibiótico, adicionalmente presenta caquexia y postración de larga data. Se documentó anemia que requirió transfusión, y neutropenia absoluta, no presentó fiebre. Se realizó biopsia de lesión se reportó pioderma gangrenoso. En estudio de neutropenia y anemia se descartó etiología no mejoría del cuadro clínico se solicitó perfil autoinmune que reportó factor reumatoideo, ANAS y anticuerpos anticitrulina con títulos muy elevados, se confirmó esplenomegalia con ecografía abdominal, se planteó diagnóstico de síndrome de poliautoinmunidad versus síndrome de Felty, Se descartaron otras patologías autoinmunes. Se inició manejo inmunomodulador con corticoide sistémico más hidroxicloroquina, con evolución clínica satisfactoria recuperación de líneas celulares, estado neurológico y lesión dermatológica.

Conclusión. Se reporta caso de síndrome de Felty en cuadro de artritis reumatoide de corta evolución asociado a pioderma sin documentación de casos similares como precedente, fue indispensable descartar patología neoplásica e infección para inicio oportuno de inmunomodulación y control de estas patologías, la recuperación fue pronta posterior a inicio del tratamiento.

R-33

PANUVEÍTIS EN EL CONTEXTO DEL SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

ÁLVAREZ-PERDOMO LUIS CARLOS, PERDOMO-QUINTERO DANIELA, GIRÓN- CÁRDENAS CAMILA, GONZALEZ- AVILÉS CATALINA.

Universidad Surcolombiana, Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia.

Introducción. El síndrome Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una panuveítis granulomatosa bilateral con manifestaciones extraoculares. Se presenta predominantemente en mujeres entre los 20 y 50 años de edad. En Colombia, la prevalencia es de 1,2% de los pacientes con diagnósticos de uveítis.

Caso. Paciente femenina de 45 años con cuadro de tres meses de evolución consistente en dolor ocular bilateral, disminución de la agudeza visual, eritema conjuntival, epífora, visión borrosa, fosfenos, fotosensibilidad, cefalea frontotemporal, tinnitus, mareo y múltiples episodios eméticos. Al examen físico se evidencia eritema conjuntival bilateral de predominio izquierdo y dolor a la digitopresión de globos oculares. Fondo de ojo con opacidad del cristalino, sinequias posteriores, y precipitados queráticos; ecografía ocular con proliferaciones vítreas de tipo inflamatorio y desprendimiento de retina comprometiendo el área macular; pleocitosis en el líquido encefaloraquídeo y tomografía computarizada cerebral sin alteraciones. Se descarta origen infeccioso y reumatológico. Dadas las manifestaciones clínicas, los hallazgos paraclínicos e imagenológicos se realizó el diagnóstico de Síndrome VKH dando tratamiento con corticoides sistémicos.

Discusión. La enfermedad de VKH, es una inflamación granulomatosa intraocular de carácter autoinmune mediada por células T, asociada con desprendimientos de retina, edema discal y panuveítis. Se presenta clínicamente con manifestaciones extraoculares como cefalea, meningismo, pérdida de audición, poliosis y vitíligo en diversos grados. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos a través de imágenes oftálmicas, la exclusión de otras enfermedades y la aplicación de los criterios unificados en el primer Consenso Internacional para el Diagnóstico de VKH. El tratamiento temprano con corticosteroides sistémicos evita complicaciones como las cataratas, el glaucoma, la fibrosis subretiniana y la neovascularización coroidea.

Palabras clave. Panuveítis, ojo rojo, Vogt-Koyanagi-Harada.

R-34

TAXONOMÍA DE LAS ENFERMEDADES REUMÁTICAS AUTOINMUNES BASADA EN LA POLIAUTOINMUNIDAD

MOLANO-GONZÁLEZ NICOLAS, ROJAS MANUEL, RODRÍGUEZ YHOJAN, PACHECO YOVANA, MONSALVE DIANA M., ACOSTA-AMPUDIA YENY, RODRÍGUEZ-JIMENEZ MÓNICA, MANTILLA RUBÉN D., RAMÍREZ-SANTANA CAROLINA, ANAYA JUAN-MANUEL.

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Las enfermedades reumáticas autoinmunes (ERA) comparten características comunes y frecuentemente presentan poliautoinmunidad (PAI), tanto clínicamente manifiesta como preclínica (por la presencia de autoanticuerpos). En el presente estudio se evaluó la posibilidad de una nueva taxonomía de las principales ERA basada en la PAI.

Métodos. Se realizó un estudio exploratorio en 187 mujeres con 4 ERA: artritis reumatoide (AR), lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica (ES) y síndrome de Sjögren (SS). Se consideró PAI clínica a la presencia de dos o más ERA en un mismo individuo, y PAI preclínica a la presencia de autoanticuerpos inespecíficos con respecto a la enfermedad de base y en ausencia de criterios de clasificación. Se midieron 14 autoanticuerpos y 15 citoquinas de manera simultánea. La metodología de clúster-mixtos fue utilizada para el análisis de los datos.

Resultados. Los pacientes con SSc tuvieron la mayor prevalencia de PAI clínica (40%), mientras que PAI preclínica fue más frecuente en SS (58.1%). Los resultados para anticuerpos y citoquinas en las 4 ERA se muestran en la Figura 1. Posterior al análisis, se obtuvieron 6 grupos de autoanticuerpos (PolyA I, PolyA II, PolyA III, Rhupus, LES-SAF y LES) (Figura 2A). La distribución de las 4 ERA en cada clúster se muestra en la Figura 2B. El clúster PolyA II tuvo la frecuencia más alta de PAI clínica ($p=0.010$) (Figura 2C), y la positividad para IL-12/23p40 fue más alta en los grupos PolyA I, PolyA II y PolyA III ($p=0.015$).

Conclusiones. Mediante la metodología de clúster y basados en la PAI, cuatro ERA se reclasificaron en 6 subfenotipos, tres de los cuales se asociaron con una expresión particular de citoquinas. Estos resultados proporcionan nuevo conocimiento sobre la fisiopatología de estas enfermedades y su tratamiento.

R-35

ENFERMEDAD DE STILL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPEÚTICO

ARDILA BÁEZ MANUEL, SANDOVAL JENNIFER, TAPIAS ELSA, BERNAL EDGAR.

Clínica FOSCAL, Floridablanca, Colombia.

Introducción. La Enfermedad de Still (ES), patología inflamatoria rara, de etiología desconocida y diagnóstico de exclusión, considerada una de las causas de fiebre de origen desconocido (FOD) caracterizada por fiebre alta, rash evanescente, artralgias y leucocitosis además de VSG, PCR y ferritina elevados.

Diseño. Estudio descriptivo, reporte de caso clínico.

Métodos. Recolección de datos de historia clínica, reporte de laboratorio y presentación de caso clínico.

Resultados. Paciente masculino de 31 años, con cuadro clínico de 3 meses de evolución, dado por episodios de deposiciones diarreicas intermitentes, que en último episodio se indicó manejo antibiótico con posterior aparición de pérdida de peso de 8 kgs, hiporexia, dolor poliarticular, odinofagia y fiebre alta. Se descartó foco infeccioso y durante su evolución aparición de poliserositis (Derrame pleural, pericárdico y ascitis), y adenopatías generalizadas con estudio poliadenopático con biopsias inconclusas. Se descartó causas autoinmunes como lupus eritematoso sistémico y artritis reumatoide, y posterior aparición de rash evanescente, ferritina > 10,000, y PET SCAN con captación difusa y homogénea en médula ósea y bazo, cumpliendo criterios clínicos para ES se inició dosis de 30 mgr / día de prednisona por 4 días, y por persistencia de sintomatología, se aumentó a 50 mgr / día adicionando metotrexate con lo que el paciente presentó mejoría clínica y resolución de la fiebre y aumento de peso.

Conclusiones. La ES, es una patología que se debe considerar en pacientes con hiperferritinemia y FOD, excluyendo causas infecciosas, neoplásicas, autoinmunes. En algunos casos existen factores de recaída o no respuesta al tratamiento dado por leucocitos > 30 000, VSG > 100 mm/1 h, ferritina > 1500 ng/ml e inicio insuficiente de dosificación de esteroides, causando refractariedad al tratamiento inicial.

R-36

HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA CON ESQUISTOCITOS EN EL FROTIS DE SANGRE PERIFÉRICA

ALARCÓN CLARA, ÁLVAREZ LUIS CARLOS, DOMÍNGUEZ JUAN DIEGO, ROMÁN ADRIANA, PUENTES MARÍA ELCY, JIMENEZ JAIME MARTIN.

Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo. Neiva, Colombia.

Introducción. La hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) es una enfermedad clonal de las células progenitoras hematopoyéticas, generada por la mutación adquirida del gen fosfatidilinositol glicano del grupo A, necesario para el anclaje de proteínas, entre ellas el CD59 y el CD55, generando una hemólisis intravascular mediada por complemento. La incidencia está estimada en 1-1.5 casos por millón de personas.

Presentación del caso. Paciente masculino de 53 años, consulta por cuadro de 8 días de evolución consistente en edema de miembro inferior derecho asociado a signos inflamatorios, imposibilidad para la marcha, fiebre y tinte icterico generalizado. Tiene antecedente de trombosis venosa profunda (TVP) de miembro inferior derecho sin causa aparente y malaria por *Plasmodium falciparum* en 3 oportunidades.

Al examen físico escleras con tinte icterico, mucosas hipocrómicas, hepatomegalia, pierna derecha con edema, rubor, calor y dolor a la palpación. Paraclínicos con anemia macrocítica normocromica, hiperbilirrubinemia a expensas de la indirecta, frotis de sangre periférica con esquistocitos, LDH elevada, recuento de reticulocitos 3%, gota gruesa y coombs directo negativo, doppler venoso de miembro inferior derecho negativo para TVP.

Por presencia de esquistocitos se considera descartar microangiopatía trombótica, reporte de Adamst 13 normal, citometría de flujo para HPN con 11.5% de deficiencia de expresión de CD59 en la población eritroide, en la población monocítica se encuentra 84% de deficiencia de CD157, CD24 y flaeer. Estudio de medula ósea con inmunohistoquímica sin blastos y cariotipo sin alteraciones cromosómicas, estructurales o numéricas.

Se inició manejo antibiótico, **ácido fólico y soporte transfusional**, con disminución del perfil de hemólisis y mejoría de cifras hemoperifericas, por lo cual se dio egreso.

Discusión. La hemoglobinuria paroxística nocturna es una enfermedad rara adquirida de la célula progenitora hematopoyética pluripotencial y aún más en presencia de esquistocitos en el frotis de sangre periférica, que orienta inicialmente al clínico en una microangiopatía trombótica.