

Rumatología

Rheumatology

R-1

LIPEDEMA Y ARTRITIS REUMATOIDE: CAUSALIDAD VERSUS CASUALIDAD

PARRA IZQUIERDO VIVIANA, AGUIRRE HD, PEÑA AA, MORA SA, PEÑARANDA E.

Hospital Universitario de la Samarita (HUS), Bogotá, Colombia.

Clínica Universitaria, Bolivariana, Medellín, Colombia.

Universidad de la sabana, Chía, Colombia.

Introducción. El lipedema es un trastorno del tejido graso que se caracteriza por la acumulación patológica a nivel del tejido celular subcutáneo de grasa, produciendo inflamación y aumento del diámetro de los miembros inferiores. Frecuentemente es confundido con linfedema o con obesidad, sin embargo, la fisiopatología es distinta a estas entidades. No se ha descrito una asociación con enfermedad articular inflamatoria, por lo cual describimos 2 casos.

Diseño y Métodos. Estudio descriptivo del tipo serie de casos

Resultado. Caso 1. Femenina de 44 años con aumento de la circunferencia de miembros inferiores de 3 años de evolución, sin mejoría con el uso de medias de compresión, antecedentes de Artritis Reumatoide (AR) de 13 años de evolución.

Se encuentra edema sin fovea de miembros inferiores que compromete muslos y piernas hasta cuello de pie y respeta completamente el pie, signo de Stemmer negativo, doppler venoso y arterial de miembros inferiores normal, ecocardiograma normal

Caso 2. Femenina de 68 años quien presenta aumento de la circunferencia en miembros inferiores de más de 10 años de evolución sin mejoría con medias de gradiente y otras terapias médicas, con AR. Al examen físico se evidencia edema de miembros inferiores que compromete muslos y piernas, con signo de Stemmer negativo, doppler venoso y arterial de miembros inferiores normal, ecocardiograma normal.

Conclusión. El lipedema es una entidad subdiagnosticada y comúnmente mal enfocada como linfedema, su asociación con la fisiopatología de la artritis reumatoide no está clara por lo cual en estos dos casos, más que causalidad, presentan una relación de casual, sin embargo, debe tenerse en cuenta esta entidad, ya que se pueden sumar complicaciones a las ya establecidas en la AR.

R-2**SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA EN ENFERMEDAD DE STILL**

GUERRERO BURBANO PAOLA ANDREA, JOJOA JOJOA RI, TORO TRUJILLO E.

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

Introducción. El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación potencialmente fatal de un grupo heterogéneo de enfermedades. Es producida por la proliferación y activación de células T y macrófagos, produciendo respuesta inflamatoria e hipersecreción de citoquinas. Las manifestaciones clínicas son: fiebre, hepatoesplenomegalia y alteraciones del sistema nervioso central, suele presentar: trombocitopenia, hepatitis, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, e histológicamente la presencia de células hemofagocíticas en la biopsia de médula ósea (MO), bazo y/o ganglios linfáticos.

Presentación de caso. Hombre de 28 años, sin antecedentes. Consulta por cuadro subagudo de cefalea, vértigo de características centrales, fiebre y rash evanescente, asociado a un cuadro crónico de mialgias y dolor poliarticular. Al ingreso en mal estado general, somnoliento, taquicárdico, febril, con evidencia al examen físico de linfadenopatías cervicales, inguinales, esplenomegalia y dolor poliarticular. Los paraclínicos revelaron elevación de transaminasas, LDH, ferritina y reactantes de fase aguda. En estudios tomográficos se evidenció esplenomegalia y adenopatías cervicales e inguinales. La biopsia ganglionar y de médula ósea evidenció presencia de hemofagocitosis descartándose patología infecciosa y neoplasia hematolinfóide subyacente. Se consideró cuadro compatible con síndrome de activación macrofágica secundaria a enfermedad de Still del adulto, se inició manejo inmunosupresor con pulsos de metilprednisolona y ciclosporina obteniendo resolución de los síntomas y descenso de reactantes de fase aguda.

Conclusiones. El SAM es una complicación grave de la enfermedad de Still. El diagnóstico constituye un reto clínico ya que obliga a descartar de forma juiciosa causas infecciosas, neoplásicas e inflamatorias. Es una entidad infradiagnosticada con una mortalidad entre el 10-20%. El pronóstico depende del diagnóstico oportuno e inicio del manejo inmunosupresor que frena el estado hiperinflamatorio causante de los síntomas y daños multiorgánicos.

R-3

RIESGO CARDIOVASCULAR, TERAPIA BIOLÓGICA Y PÉPTIDO CITRULINADO POSITIVO EN PACIENTES CON ARTRITIS REUMATOIDE EN COLOMBIA

JÁUREGUE EDWIN, AGUDELO C, ALDANA C, MUÑOZ Y.

Riesgo de fractura S.A CAYRE IPS - Bogotá, Colombia.

Introducción. Existen factores de riesgo tradicionales y no tradicionales para enfermedad cardiovascular (ECV) que contribuyen a la aterosclerosis en la artritis reumatoide (AR). Varios registros desde 1953 han informado un aumento de hasta 4 veces el riesgo de enfermedades cardiovasculares y la mortalidad en pacientes con AR.

Diseño. Estudio observacional descriptivo.

Métodos. Incluimos hombres y mujeres mayores de 18 años que reunían los criterios ACR de 1987 para AR. Pacientes que hubiesen completado al menos 5 años de seguimiento en CAYRE entre el año 2010 y 2015. Este estudio se realizó en una institución de referencia de enfermedades reumatológicas (CAYRE) en Bogotá. Para el cálculo del riesgo de ECV utilizamos el estimador de Framingham y ajustamos para la población Colombiana. Adicionalmente los pacientes que tenían 2 o más de estos criterios: Más de 10 años de evolución de AR, factor reumatoide positivo y/o compromiso extraarticular, ajustamos el riesgo multiplicando por 1.5. Utilizamos estadística no paramétrica (Mann- Whitney U test).

Resultados: 273 pacientes fueron elegibles, con promedio de edad: 61 años, 66 % mujeres. 42,8 % tenían en sus HC todas las variables para calcular el riesgo de ECV. 32% de los pacientes tenían hipertensión arterial, 7% DM tipo II, obesidad 11% y 13% fumaban. Para la población evaluada, el promedio de riesgo de ECV fue 12,42 % y corregido para Colombia fue de 8,69 %, y cuando se ajustó este riesgo en función de la enfermedad aumentó a 13,03%. Cuando se compara el riesgo en pacientes anti-CCP positivo la mediana fue: 11,15% y para anti-CCP negativo: 8,22% (p: 0,614). Ajustado para Colombia la mediana de riesgo fue 6,32% vs. 16,31% recibiendo biológico y sin biológico respectivamente (p < 0,001)

Conclusiones: El riesgo de ECV no se incrementa en pacientes citrulina positivo, pero sí en pacientes con terapia convencional.

R-4

POLIANGEÍTIS CON GRANULOMATOSIS (WEGENER) LIMITADA EN ASOCIACIÓN CON POLICONDritis RECIDIVANTE: UN DIAGNÓSTICO DE POLIAUTOINMUNIDAD POCO FRECUENTE

HERRERA-DÍAZ ANA CATALINA, VARGAS ÁD, RODRÍGUEZ D, MORA S.

Universidad de la Sabana, Chía, Colombia.

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario de la Samaritana, Bogotá, Colombia.

Introducción. La Poliangeítis con granulomatosis (GPA) es una enfermedad inflamatoria autoinmune con vasculitis de pequeño y mediano vaso con formación de granulomas y necrosis tisular asociado a la presencia de anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo dirigidos contra la proteinasa 3 (PR3-ANCA). Hasta un 50% la GPA tiene compromiso oftalmológico con escleritis necrotizante. La policondritis recidivante (PR), una enfermedad autoinmune de baja incidencia y pronóstico variable que cursa con inflamación de cartílago hialino y en muchos casos ocular. La coexistencia de estas dos enfermedades es aún más rara. Al presentarse éstas dos entidades con compromiso oftalmológico, se genera la duda de si existen mecanismos patogénicos en común.

Diseño. Reporte de caso.

Métodos. Reporte del primer caso de una mujer de 44 años de edad con diagnóstico clínico de GPA y PR en el Hospital Universitario de la Samaritana en Bogotá, Colombia.

Reporte de Caso. Mujer de 44 años de edad con único antecedente de escleritis nodular anterior diagnosticada en el 2010 en seguimiento clínico. Perfil autoinmune con PR-3 C-ANCA a títulos altos (1:320) configurando GPA limitada. Durante el seguimiento, hubo inflamación del cartílago condral derecho con adecuada respuesta y remisión con prednisolona a 1 mg/kg/día.

Conclusiones. La asociación entre GPA y PR es poco frecuente y pueden tener escleritis necrotizante. Esto lleva a plantear la hipótesis de si existen mecanismos fisiopatológicos compartidos o si la presencia del compromiso ocular es indicador pronóstico de aparición de una segunda enfermedad autoinmune.

R-5

PRESENTACION INUSUAL DE VASCULITIS P-ANCAS POSITIVA: REPORTE DE CASO

CONTRERAS K, VARGAS MJ, GARCÍA P, GONZÁLEZ C, RODRÍGUEZ M, PATIÑO-HERNÁNDEZ D, BORDA M.

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

Introducción. Las vasculitis asociadas a anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos (ANCA) configuran patologías multisistémicas caracterizadas por afectar vasos pequeños y medianos. Es frecuente el compromiso pulmonar y renal con compromiso de la vía aérea superior e inferior en el caso de la Granulomatosis con Poliangiitis, en la que también se ha reportado la presencia de disfagia asociada a parálisis de nervios craneales. El compromiso de sistema nervioso central solo se ha reportado en un 2% a 8% y rara vez está presente al inicio del cuadro clínico.

Métodos. Se realiza un reporte de caso de paciente de sexo masculino de 67 años de edad con diagnóstico de vasculitis P-ANCA positiva, quien debuta con manifestaciones en sistema nervioso central consistentes en paquimeningitis y compromiso de pares bajos dado por disfagia severa, con posterior deterioro de la función renal y necesidad de inicio de hemodiálisis. Se realizó biopsia renal que mostró glomerulonefritis con semilunas menor del 50% paucimmune sin granulomas. Requirió manejo con plasmaféresis ante creatinina mayor de 5,8 mg / dl y esquema CYCLOPS. En el momento presenta recuperación de función renal sin necesidad actual de diálisis y mejoría neurológica.

Conclusión. Las patologías asociadas a anticuerpos citoplasmáticos anti-neutrófilos se relacionan con una amplia gama de signos y síntomas, en su gran mayoría inespecíficos y que por tanto requieren un alto índice de sospecha para su diagnóstico adecuado.

Palabras clave: anticuerpos citoplasmáticos, ANCA, disfagia, glomerulonefritis, neuropatía.

R-6

POLIARTERITIS NODOSA Y COMPROMISO CORONARIO REPORTE DE CASO

**SANABRIA FABIA, SALAMANCA L, ALVAREZ M, ALMANZAR A,
PEÑARANDA E.**

Hospital de Kennedy, Servicio de Medicina Interna, Bogotá, Colombia.

Diseño y método. Descripción de caso.

Masculino de 28 años con antecedentes de uveítis, sinusitis crónica, gota. Presenta cuadro de tres meses de pérdida de peso no intencional cuantificada en 8 kilos, diaforesis nocturna, decide consultar por presencia de disnea, fiebre, tos y hemoptisis en los últimos 8 días. En la revisión por sistemas presenta parestesia en miembro inferior derecho, disminución de la fuerza. Se documenta neumonía adquirida en la comunidad y se inició manejo antibiótico. Fibrobroncoscopia reporto lesiones ulceradas recubiertas de fibrina en todo el tracto bronquial y biopsias no conclusivas. Durante la estancia hospitalaria presenta deterioro de la disnea, dolor precordial opresivo sin cambios electrocardiográficos, troponina elevada con delta significativo, ecocardiograma con trastorno segmentario de la contractilidad anteroapical. Angiografía coronaria que reporto enfermedad difusa de las arterias coronarias con obstrucción distal de la DA y no reflujo de ramos intermedios. Perfil inmunológico ANAS negativos complemento no consumido p-ANCA negativo y c-ANCA de 40 u/ml. TAC de tórax con nódulo calcificado para hilar derecho y ocupación alveolar basal derecha, electromiografía más neuroconduccion de miembros inferiores se encuentra mononeuropatía múltiple sensitivo motora. No se evidencio compromiso renal. Se decidió manejo con pulsos de glucocorticoides y administración de ciclofosfamida y se da egreso con orden de continuar dicha terapia. Un mes después el paciente ingresa por disnea súbita a urgencias se encuentra paciente en estado de choque con perfil hemodinámico compatible con etiología cardiogénica que lo lleva a la muerte.

Conclusión: La poliarteritis nodosa con compromiso coronario severo y presencia de c-ANCA positivo no es frecuente, se presenta este caso que a pesar de la terapia convencional presenta desenlace fatal.

R-7

HALLAZGOS TÍPICOS DE DERMATOPOLIMIOSITIS EN ADULTO JOVEN DE SEXO MASCULINO.

ALVAREZ MAURICIO, ALMANZAR A, SANABRIA F, VELÁSQUEZ L, SALAMANCA L, MENESES G.

Hospital de Kennedy, Bogotá, Colombia.

Diseño y métodos. Descripción de caso.

Resultados: Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 20 años de edad que ingresa a servicio de urgencias por cuadro clínico de 3 meses de evolución consistente en pérdida progresiva de fuerza de predominio proximal, asociado a cambios de pigmentación en piel de predominio en tórax y extremidades. Al examen físico se encontraron alteraciones dadas por pérdida marcada de la fuerza proximal, hipersensibilidad muscular, eritema en áreas fotoexpuestas, región dorsal superior y cervical (Signo de Chal) y en muslos (Signo de Chaparreras) además de presencia de pápulas de Groton, por lo que se sospechó dermatopolimiositis. Estudios con creatinfosfoquinasa elevada más de 100 veces el punto de corte, anticuerpos anti Jo positivos, electromiografía patológica con patrón miopático, resonancia nuclear magnética de cintura escapular patológica con compromiso inflamatorio de músculos de cintura escapular y biopsia muscular confirma hallazgos compatibles, confirmaron el diagnóstico de Dermatopolimiositis. Se inició tratamiento con corticoide sistémico y azatioprina con evolución favorable.

Conclusión. Se presenta el caso clínico, imágenes de los hallazgos al examen físico, hallazgos imagenológicos de RNM y hallazgos histopatológicos de biopsia muscular que confirman diagnóstico de dermatopolimiositis en paciente joven de sexo masculino.

R-8**HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA SECUNDARIA A VASCULITIS ASOCIADA A ANCAS: RECAÍDA DURANTE HEMODIÁLISIS**

CONTRERAS KATEIR, TORO J, GARCÍA P, GONZÁLEZ C, PATRICIA R.

Servicio de medicina interna, Unidad Renal, Hospital Universitario San Ignacio, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Introducción. La hemorragia alveolar difusa (HAD) masiva es una complicación inusual de los pacientes con vasculitis ANCAS, frecuentemente amenaza la vida y está asociada con una mortalidad de hasta el 100%. La información en la literatura acerca del tratamiento en casos refractarios y cuando el paciente se encuentra en diálisis es escasa.

Métodos. Reportamos el caso de un hombre de 47 años portador de válvula protésica aórtica en anticoagulación con warfarina, con diagnóstico de vasculitis p-ANCAS hace 6 años, debutó con glomerulonefritis necrotizante y HAD masiva requiriendo ventilación mecánica, hemodiálisis, esteroide, intercambio plasmático (7 sesiones) y ciclofosfamida, presenta remisión parcial y continúa tratamiento con esteroide y ciclofosfamida hasta completar 3 gramos, luego mantenimiento con azatioprina y prednisolona. Posteriormente deterioro de función renal y nuevo episodio de HAD se administra mismo esquema de tratamiento con adecuada respuesta, pero sin recuperación de la función renal por lo que continuó en hemodiálisis. En el seguimiento presenta HAD masiva en 3 nuevas oportunidades, alcanza dosis acumulada de 10 gramos de ciclofosfamida, refractariedad a intercambio plasmático, por lo que se decide manejo con rituximab 375mg/m² SC cada semana por 4 semanas con lo que se logra controlar el sangrado y evoluciona adecuadamente, se encuentra en seguimiento en unidad de diálisis, sin nuevos episodios de anemia.

Conclusiones. Los pacientes con vasculitis asociadas a ANCAS que reciben hemodiálisis pueden desarrollar recaídas a nivel pulmonar con HAD. Esta es una patología que genera alta morbilidad y mortalidad, el inicio temprano del tratamiento con esteroide, ciclofosfamida e intercambio plasmático es fundamental, en aquellos que muestren refractariedad el rituximab es una terapia a tener en cuenta.